

REPUBLIQUE ALGERIENNE DEMOCRATIQUE ET
POPULAIRE

UNIVERSITE ABOUBEKR BELKAID -TLEMSEN-

CARDIOPATHIES CONGENITALES



Présenté par :

CHEIKH Zine El Abidine

GHELLAIMI Mohammed El Amine

Encadré par DR : KENDOUCI

Chef de Service PR : Z . MASSEN

(Handwritten signature and blue stamp)
Pr. Zouheir MASSEN
E.H.S. Tlemcen

ANNEE UNIVERSITAIRE : 2011-2012

CHU Tlemcen

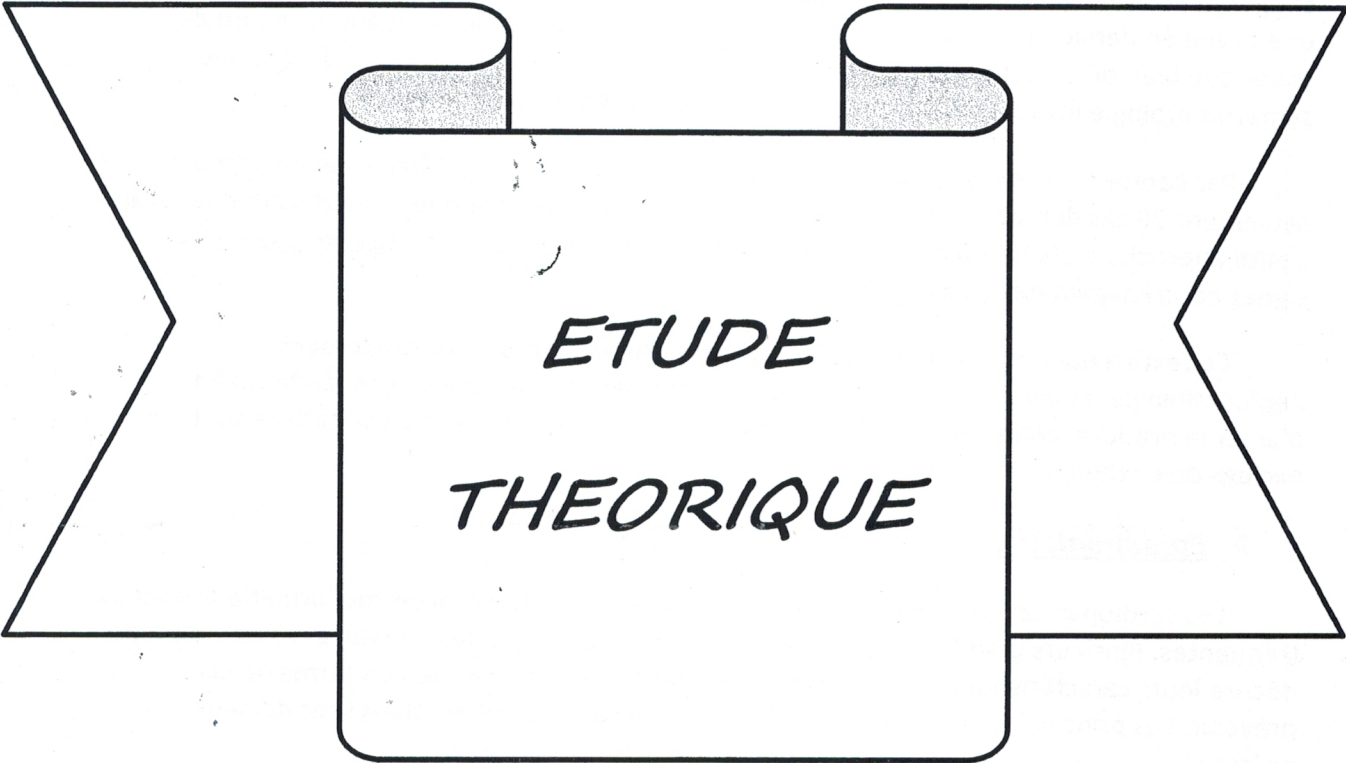
EHS Mère Et Enfant

Remerciement.

Au terme de ce stage nous tenons à remercier tout personnel, ayant contribué à ce thème, remerciement pour notre chef de service

Pr : Z.Massen pour tous les maitres assistants et assistants et encore pour tous les résidents. Bien sûr pour

Notre encadreuse Dr KENDOUCI.



ETUDE
THEORIQUE

I- Introduction et objectifs :

Découvrant l'anatomie humaine, cardiaque en particulier, on constate que le cœur est un organe noble mais malheureusement il n'est pas à l'abri des manifestations génétiques sont responsable des cardiopathies et qui constituent un motif de consultation très fréquent chez les adultes et une découverte à l'examen clinique chez le nouveau-né.

Dans ce thème nous tenons à définir précisément qu'est-ce qu'une cardiopathie congénitale, cyanogène ou non, connaissant l'ensemble des facteurs de risques, et au résumé une étude épidémiologique de ce problème surtout dans notre pays. Mais aussi, une étude théorique bien détaillée qui vous permettra inshallah de ne jamais se tromper devant une symptomatologie évocatrice d'une cardiopathie congénitale chez l'enfant.

Par contre notre étude pratique est un peu incomplète et mal détaillée car on a trouvé seulement 38 cas durant ces deux dernières années, mais espérant que sa va vous donner une petite approche de la fréquence des cardiopathies congénitales selon l'âge, le type et les signes accompagnateursetc.

Ce texte a pour but de faire le point sur l'état des connaissances concernant l'épidémiologie, et les causes génétiques des malformations cardiaques congénitales afin d'aider le praticien confronté à une cardiopathie congénitale. Les cardiomyopathies sont exclues de ce thème.

➤ Epidémiologie :

Les cardiopathies sont, avec les anomalies squelettiques, parmi les malformations les plus fréquentes. Plusieurs grandes études épidémiologiques au cours des années 1990 ont tenté de décrire leurs caractéristiques, afin d'en dégager des facteurs de risque et à terme de les prévenir. Les principales difficultés lorsqu'on travaille sur les cardiopathies sont de deux ordres :

- **Les définir tout d'abord**
- **Les classer ensuite**

La fréquence des cardiopathies congénitales a nettement diminuée dans les pays développés où le diagnostic est posé très tôt à la naissance voire même avant grâce au développement des moyens d'exploration (échocardiographie -Doppler.)

Les progrès de l'anesthésie – réanimation et la maîtrise des techniques chirurgicales ont permis d'abaisser l'âge d'opérabilité de la plupart des Cardiopathies Congénitales dont plus de 70% sont opérés pendant la 1ère année de la vie.

Malgré cela, on peut rencontrer chez l'adulte des Cardiopathies Congénitales et cela pour plusieurs causes:

Il peut s'agir de malformations minimales sans signes fonctionnels qui passent inaperçues, c'est le cas de la CIA et de la PCA.

La maladie d'Epstein (mal emplacement des valves) est souvent associée à une cirrhose pulmonaire.

La transposition des gros vaisseaux "TGV" corrigée = OD – VG, OG – VD. Changement de morphologie du cœur: VD –aorte. Ce VD ne supporte plus les hautes pressions.

Il peut s'agir de Cardiopathies Congénitales connues mais dont l'indication opératoire est difficile et que la malformation est jugée bénigne (sténose aortique orificielle, sténose pulmonaire orificielle, certaines CIA, CIV.)

Il peut aussi s'agir de Cardiopathies Congénitales cyanogènes, complètement inaccessibles à la chirurgie (Atrésie pulmonaire à septum ouvert, syndrome d'Einsemmenger avec HTAP et augmentation des résistances pulmonaires dues à un shunt gauche – droit.)

« Votre cœur veut continuer de battre »

II- Rappel anatomo-physiologique de la circulation hémodynamique :

Anatomie du cœur

1- Structure du cœur :

Organe musculéux creux situé dans la partie médiane et gauche du thorax, entre les deux poumons, et assurant la circulation sanguine dans le corps grâce à ses contractions régulières.

Le cœur se compose de 4 cavités contenues dans une enveloppe, le péricarde : 2 oreillettes et 2 ventricules, chaque oreillette étant séparée du ventricule sous-jacent par une valvule : à droite, la valvule tricuspide, constituée de 3 valves ; à gauche, la valvule mitrale, constituée de 2 valves. Les valves s'insèrent sur la paroi du ventricule correspondant par des cordages rattachés à des protubérances musculaires appelées piliers.

- **Le cœur droit**, qui associe l'oreillette et le ventricule droits, est chargé de propulser le sang désoxygéné, par l'artère pulmonaire et ses branches, jusqu'aux poumons (petite circulation).
- **Le cœur gauche**, qui associe l'oreillette et le ventricule gauches, recueille le sang oxygéné venant des poumons et le propulse, par l'aorte et ses branches, dans tout l'organisme (grande circulation).
- **Les oreillettes** reçoivent le sang désoxygéné par l'intermédiaire des veines caves inférieure et supérieure, pour l'oreillette droite, et le sang oxygéné par les 4 veines pulmonaires pour l'oreillette gauche. Les oreillettes sont séparées par une cloison, le septum inter auriculaire.

- Les **ventricules** envoient le sang dans les artères. Le droit, triangulaire et peu épais, communique avec l'artère pulmonaire, dont il est séparé par la valvule pulmonaire, formée de 3 valves sigmoïdes. Le gauche, de forme ovoïde et plus épais que le droit, communique avec l'aorte, dont il est séparé par la valvule aortique, composée de 3 valves sigmoïdes. Les ventricules sont séparés par une cloison musculaire, le septum inter ventriculaire.
- **La paroi cardiaque** comprend 3 épaisseurs : l'endocarde, qui tapisse l'intérieur des cavités ; le myocarde, qui constitue en lui-même le muscle cardiaque ; le péricarde, sorte de sac situé autour du cœur.

a) Vue de la base du cœur

Le cœur est vu par sa base après section de l'aorte et de l'artère pulmonaire juste après leur origine, et ablation des deux oreillettes, juste au-dessus de la jonction auriculo-ventriculaire.

On voit ainsi les quatre appareils valvulaires du cœur en position de fermeture.

- En haut, c'est la valvule pulmonaire, avec ses trois valves sigmoïdes, chacune présentant au milieu de son bord libre le nodule de Morgagni.
- Au-dessous, est visible la valvule aortique avec ses trois valves également, la droite au-dessous de la naissance de l'artère coronaire droite, la gauche au-dessous de l'origine de l'artère coronaire gauche, et la postérieure en arrière.
- En bas et à droite, est située la valvule tricuspide avec ses trois valves, antérieure, septale et inférieure, l'orifice tricuspide étant circonscrit par l'artère coronaire droite.
- En bas et à gauche, on voit l'orifice mitral circonscrit par l'artère circonflexe. La valvule mitrale possède deux valves, la grande valve et la petite valve séparées par les commissures antérieure et postérieure.

A la jonction des trois orifices, aortique, mitral et tricuspide et des trois anneaux fibreux qui les bordent, est constitué un épais noyau fibreux, le trigone droit.

b) Vue inférieure du cœur

La vue inférieure du cœur montre les faces inférieures des quatre cavités : en haut et en arrière, l'oreillette droite en avant de la veine cave inférieure ; en bas et à droite, le ventricule droit ; à gauche, le ventricule gauche.

Ces quatre cavités sont séparées par quatre sillons qui se réunissent au centre, à la « croix » des sillons.

- Dans le sillon auriculo-ventriculaire gauche, chemine le sinus veineux coronaire qui reçoit la grande veine coronaire, la veine oblique de Marshall, la veine inférieure du ventricule gauche et la petite veine coronaire.
- Dans le sillon inter-ventriculaire inférieur, courent l'artère et la veine de même nom.

- Le sillon auriculo-ventriculaire droit est parcouru par l'artère coronaire droite qui longe la petiteveine coronaire et donne à la croix des sillons l'artère rétro-ventriculaire gauche. L'artère coronaire droite a émis au bord droit du cœur une grosse branche marginale.
- Au bord gauche du cœur, apparaît une artère latérale, branche de l'artère circonflexe qui se termine habituellement à la face inférieure du ventricule gauche.

c) Coupe horizontale du cœur (T8)

La coupe horizontale du cœur passant par la huitième vertèbre thoracique montre que des quatre cavités cardiaques, l'oreillette gauche est la cavité postérieure (entre les veines pulmonaires droites et gauches), l'oreillette droite, la cavité droite, le ventricule droit, la cavité antérieure et le ventricule gauche, la cavité gauche.

Cette vue-coupe montre également le plancher des quatre cavités avec les appareils valvulaires, mitral et tricuspide.

Dans le sillon auriculo-ventriculaire droit, court l'artère coronaire droite. Dans le sillon auriculo-ventriculaire gauche, court l'artère circonflexe. Noter la précarité de l'attache des parois auriculaires aux parois ventriculaires. Les deux portions de la cloison inter-ventriculaire sont bien visibles : portion musculaire épaisse, portion membraneuse (pars membranacea) mince. L'attache de la valve de la tricuspide sépare cette portion membraneuse en une partie inter-ventriculaire proprement dite et une partie séparant l'oreillette droite du ventricule gauche.

Le cœur est entouré du péricarde qui forme en avant, à droite et à gauche la grande cavité péricardique, et, en arrière de l'oreillette gauche, le cul de sac de Haller séparant le cœur des organes médiastinaux postérieurs.

d) Lignes de réflexion du péricarde

Sur une vue antérieure, la cavité péricardique est ouverte et le cœur, situé à son intérieur, a été enlevé en sectionnant tous les gros vaisseaux qui s'y attachent.

Ainsi, apparaissent à l'intérieur de la cavité péricardique, les lignes de réflexion du feuillet pariétal du péricarde en son feuillet viscéral autour des grosses artères qui sortent du cœur (l'aorte en rouge et l'artère pulmonaire en violet) et, autour des veines qui y arrivent (veine cave supérieure et veine cave inférieure en bleu, et les quatre veines pulmonaires, droites et gauches en rouge).

Entre les deux lignes de réflexion péricardique, artérielle en haut, veineuse en bas, se situe le sinus transverse de Theile (sinus transverse du péricarde) qui présente deux orifices : l'un gauche entre l'artère pulmonaire et la veine pulmonaire supérieure gauche et l'autre droit, entre l'aorte et la veine cave supérieure.

Les quatre veines pulmonaires limitent entre elles un prolongement de la cavité péricardique appelé cul de sac de Haller. De chaque côté de la cavité péricardique, descendent les nerfs phréniques séparés du poumon correspondant par la cavité pleurale du même nom.

2- Anatomie de surface

a) La face droite du cœur

La face droite du cœur est constituée principalement par l'oreillette droite (OD) ou atrium droit qui reçoit en haut la veine cave supérieure (VCS) en bas la veine cave inférieure (VCI) et se prolonge en haut et en avant par l'auricule droite (AD).

En arrière de l'oreillette droite, apparaît le bord postéro-droit de l'oreillette gauche (OG) recevant les deux veines pulmonaires droites, supérieure et inférieure.

Au-dessus de l'oreillette gauche et derrière la veine cave supérieure, sous la veine grande azygos, émerge la branche droite de l'artère pulmonaire.

En avant, le ventricule droit (VD) est peu visible. Il donne naissance à l'artère pulmonaire. Entre l'artère pulmonaire et la veine cave inférieure, apparaît la face droite de l'aorte ascendante (Ao).

Dans la gaine du sillon auriculo-ventriculaire droit, chemine l'artère coronaire droite (CD).

b) La face gauche du cœur

La face gauche du cœur est formée surtout par le ventricule gauche (VG). En avant de lui, apparaît l'infundibulum du ventricule droit (VD) d'où naît l'artère pulmonaire (AP) qui se bifurque en branches droite et gauche, au-dessous de la crosse aortique (Ao) à laquelle elle est reliée par le ligament artériel.

En arrière du ventricule gauche, apparaît la face gauche de l'oreillette gauche (OG) ou atrium gauche qui reçoit les deux veines pulmonaires gauches et se prolonge vers le haut et l'avant par l'auricule gauche (AG).

Dans le sillon inter-ventriculaire antérieur, chemine l'artère de même nom (IVA) accompagnée par la grande veine coronaire qui passe ensuite dans le sillon auriculo-ventriculaire gauche et se termine dans le sinus veineux coronaire.

c) La face antérieure du cœur

La face antérieure du cœur correspond surtout au ventricule droit (VD) qui se prolonge vers le haut par l'artère pulmonaire (AP) bifurquée au-dessous et à gauche de la crosse aortique à laquelle elle est réunie par le ligament artériel.

A droite, apparaît l'oreillette droite (OD) ou atrium droit entre les deux veines caves supérieure et inférieure.

Dans le sillon auriculo-ventriculaire droit, court l'artère coronaire droite (CD).

A gauche, une petite portion du ventricule gauche (VG) est visible. Dans le sillon inter-ventriculaire antérieur, court l'artère de même nom (IVA). L'auricule gauche (AG) apparaît sous l'artère pulmonaire (AP) gauche, l'auricule droite (AD) cache en partie l'aorte ascendante (Ao).

d) La vue postérieure du cœur

La vue postérieure du cœur est centrée sur la face postérieure de l'oreillette gauche (OG) ou atrium gauche où arrivent les quatre veines pulmonaire, droites et gauches.

Autour des veines pulmonaires, court la ligne de réflexion du péricarde. Sur la face gauche de l'oreillette gauche, apparaît l'auricule gauche (AG).

Au-dessus de l'oreillette, sont visibles la bifurcation de l'artère pulmonaire (AP) et la crosse aortique (Ao). A droite de l'oreillette gauche, apparaît la face postérieure de l'oreillette droite entre les deux veines caves, supérieure (VCS) et inférieure (VCI).

Au-dessous et à gauche de l'oreillette gauche, on voit les faces inférieure et gauche du ventricule gauche (VG). Dans le sillon auriculo-ventriculaire gauche, court la grande veine coronaire (GvC) puis le sinus veineux coronaire. L'artère inter-ventriculaire inférieure occupe le sillon de même nom.

3- Cavités cardiaques

a) Atrium droit

Sur une vue droite du cœur, l'oreillette droite (atrium droit) est ouverte en découpant et en réclinant en avant sa paroi externe à la face profonde de laquelle apparaissent des colonnes charnues, les muscles pectinés.

Cette oreillette a grossièrement la forme d'un fût vertical, mais on lui décrit schématiquement six parois. Outre la paroi externe réclinée apparaît la paroi antérieure où s'ouvre l'orifice auriculo-ventriculaire droit ou tricuspide dont on aperçoit la valve interne ou septale.

Dans le plancher de l'oreillette droite, s'ouvre le sinus veineux coronaire avec sa valvule de Thebesius et la veine cave inférieure avec sa valvule d'Eustachi.

La paroi postérieure est située entre les abouchements des deux veines caves.

Au plafond, s'ouvre l'orifice de la veine cave supérieure et celui de l'auricule droite en partie obstrués par des colonnes charnues.

La paroi interne correspond à la cloison inter-auriculaire. On aperçoit en son centre une dépression ovale, la fosse ovale, limitée en haut par un bord plus épais, l'anneau de Vieussens.

b) Ventricule droit

Sur une vue antérieure du cœur, le ventricule droit est ouvert en découpant et en réclinant en bas sa paroi antérieure.

Ce ventricule a trois parois : outre la paroi antérieure réclinée, une paroi inférieure ou diaphragmatique et une paroi interne ou septale. Cette paroi est soulevée à sa partie moyenne par une saillie musculaire, l'éperon de Wolf. Au-dessus de l'éperon et de son prolongement antéro-inférieur, la bandelette ansiforme, se situe la chambre de chasse du ventricule avec

l'infundibulum qui mène à l'orifice pulmonaire et à sa valve faite de trois valves sigmoïdes. Au-dessous de l'éperon, c'est la chambre de remplissage occupée surtout par la valve tricuspide.

Celle-ci comporte trois valves, comme les trois parois : interne ou septale, antérieure et inférieure.

Sur le bord libre et la face ventriculaire des valves, s'attachent les cordages issus de trois piliers : septal ou muscle papillaire du cône artériel, antérieur auquel aboutit la bandelette ansiforme, et inférieur.

La pointe du ventricule droit située à droite de la pointe du cœur est occupée par de nombreuses colonnes charnues. Sur une vue gauche du cœur, l'oreillette gauche, en arrière, est ouverte par résection de sa paroi gauche. Cette oreillette a la forme d'un fût horizontal, mais on lui décrit traditionnellement six parois : outre la paroi gauche ici réséquée, une paroi postérieure entre les quatre veines pulmonaires, un plafond où s'ouvre, en avant, l'orifice de l'auricule gauche, auricule en forme de Z dont la face interne présente de nombreuses colonnes charnues. Le plancher est lisse, concave.

La paroi droite est formée par la cloison inter-auriculaire qui présente le repli semi-lunaire, limitant à gauche une fente qui s'ouvre parfois dans l'oreillette droite sous l'anneau de Vieussens.

c) Ventricule gauche 1/2

Le ventricule gauche est ouvert en découpant et en réclinant vers le haut sa paroi gauche.

Ce ventricule a une forme conique, mais on lui décrit habituellement deux parois, une paroi droite qui correspond au septum inter-ventriculaire, une paroi gauche qui correspond à la face gauche du cœur, un bord supérieur et un bord inférieur.

Son sommet est à la pointe du cœur. Sa base est occupée, en bas et à gauche par la valvule mitrale, en haut et à droite par l'orifice aortique (non visible sur le schéma). La valvule mitrale comporte deux valves, la grande valve à droite, la petite valve à gauche. Sur la face ventriculaire et le bord libre de ces valves, s'attachent les cordages issus de deux piliers, l'un antéro-supérieur inséré au bord antérieur du ventricule gauche, l'autre antéro-inférieur inséré au bord inférieur du ventricule.

La chambre de remplissage du ventricule gauche est limitée par la paroi gauche, la grande valvule mitrale, ses cordages et les deux piliers. La chambre de chasse ou canal aortique est située entre la grande valve à gauche et le septum à droite.

d) Ventricule gauche 2/2

Le ventricule gauche est ouvert de sa pointe à sa base en fendant l'orifice aortique. La paroi gauche est réclinée en dehors, en même temps que l'appareil valvulaire mitral dont on aperçoit la grande valve, ses cordages et les deux piliers, antérieur et inférieur.

Sur la paroi droite ou septale, apparaissent, après dissection, les deux branches gauches du faisceau de His, branches antérieure et postérieure qui se ramifient sous l'endocarde. En haut, l'orifice aortique est ouvert comme un livre. On voit ses trois valves sigmoïdes, chacune en forme de demi-lune avec un bord libre portant le nodule d'Arantius.

En regard des valves, la paroi aortique présente trois dilatations : les trois sinus de Valsalva. A la partie supérieure de deux d'entre eux, s'ouvrent les orifices des artères coronaires droite et gauche.

Noter l'épaisseur considérable des parois ventriculaires gauches.

4- Vascularisation et Innervation

a) Artère coronaire gauche sur une vue oblique antérieure droite du cœur

Du sinus de Valsalva aortique gauche, naît l'artère coronaire gauche qui se divise bientôt en deux branches.

L'une, l'artère circonflexe, chemine dans le sillon auriculo-ventriculaire gauche, donnant une série de branches latérales pour le ventricule gauche et se terminant en général à la face inférieure du ventricule gauche sans atteindre la croix des sillons.

La deuxième branche de l'artère coronaire gauche, l'artère inter-ventriculaire antérieure, descend dans le sillon de même nom et donne des branches perforantes pour le septum, des branches ventriculaires droites et, surtout, des branches ventriculaires gauches ou diagonales. Elle contourne la pointe du cœur et se termine dans le sillon inter-ventriculaire inférieur.

b) Artère coronaire gauche et grande veine coronaire sur une vue oblique antérieure gauche du cœur

L'artère coronaire gauche, née du sinus de Valsalva gauche, reste d'abord derrière le tronc de l'artère pulmonaire. A gauche de cette artère, elle se divise en deux branches.

L'une, l'artère inter-ventriculaire antérieure, descend dans le sillon de même nom, contourne le bord droit du cœur près de la pointe et se termine dans le sillon inter-ventriculaire inférieur. Ses branches principales sont destinées au ventricule gauche (branches diagonales).

La deuxième branche de l'artère coronaire gauche, l'artère circonflexe, chemine dans le sillon auriculo-ventriculaire gauche. Ses principales branches sont, elles aussi, destinées au ventricule gauche : branches dites latérales. La circonflexe se termine à la face inférieure du ventricule gauche, en général sans atteindre la croix des sillons.

La grande veine coronaire commence dans le sillon inter-ventriculaire antérieur près de la pointe du cœur. Elle chemine habituellement à gauche de l'artère inter-ventriculaire antérieure puis passe dans le sillon auriculo-ventriculaire gauche en surcroisant généralement l'artère circonflexe. La bifurcation de l'artère coronaire est recouverte par l'auricule gauche ici réclinée.

c) Artère coronaire droite sur une vue oblique antérieure gauche du cœur

En pointillé, sont représentées l'origine de l'aorte avec ses trois sinus de Valsalva et toute la portion de l'artère coronaire droite qui n'est pas visible directement dans cette position.

Cette projection de l'artère est exactement celle qui est obtenue lors d'une angiographie coronaire prise dans cette position.

L'artère coronaire droite, née du sinus de Valsalva droit, chemine dans le sillon auriculo-ventriculaire droit, successivement sur les faces supérieur, antérieure et inférieure du cœur. A la

croix dessillons, elle donne l'artère rétro-ventriculaire gauche et se termine en artère inter-ventriculaire inférieure.

Elle est surcroisée, dans la partie moyenne du sillon auriculo-ventriculaire droit, par les veines cardiaques accessoires se jetant directement dans l'oreillette droite.

Ses branches principales sont l'artère du nœud sinusal, l'artère du cône (ou du cône artériel) et les branches dites marginales destinées à la face antérieure, au bord droit, et à la face inférieure du ventricule droit.

d) Le système nodal et sa vascularisation

Sur une vue antéro-droite du cœur, les cavités droites, oreillette et ventricule, sont ouvertes, permettant de voir le système nodal et sa vascularisation.

A la jonction de la veine cave supérieure et de l'oreillette droite, est situé le nœud sino auriculaire de Keith et Flack. Au-dessus de l'orifice du sinus coronaire, près de l'insertion de la valve septale de la tricuspide, apparaît sous l'endocarde le nœud auriculo-ventriculaire d'Aschoff-Tawara.

Trois faisceaux unissent ces deux nœuds ; l'antérieur et le moyen passent dans la cloison inter-auriculaire, le postérieur suit le sulcus terminalis et contourne par en dehors l'orifice de la veine cave inférieure.

Du nœud auriculo-ventriculaire, part le faisceau de His qui, après avoir donné ses branches gauches, se continue par la branche droite. Celle-ci passe sous l'éperon de Wolf et, certaines de ses fibres s'engagent dans la bandelette ansiforme.

Le nœud auriculo-ventriculaire, le faisceau de His et ses branches sont vascularisés par les artères septales antérieures venues de l'artère inter-ventriculaire antérieure et, par les branches septales inférieures venues de l'artère inter-ventriculaire inférieure. La première de ces branches, née à la croix des sillons, parfois d'ailleurs de l'artère rétro-ventriculaire gauche, est l'artère du nœud de Tawara.

Physiologie du cœur

L'apport sanguin au muscle cardiaque est assuré par les artères coronaires, qui prennent naissance à la partie initiale de l'aorte thoracique. Le retour du sang veineux coronaire est assuré par des veines qui se regroupent pour former le sinus coronaire, s'abouchant dans l'oreillette droite. Le sang veineux arrive dans l'oreillette droite par les veines caves, puis pénètre dans le ventricule droit. Il est alors éjecté avec une fréquence de l'ordre de 70 pulsations par minute vers l'artère pulmonaire. Après enrichissement en oxygène dans les poumons, le sang retourne au cœur par les veines pulmonaires. Il passe alors de l'oreillette gauche dans le ventricule gauche, puis est éjecté dans la circulation artérielle par l'intermédiaire de l'aorte et de ses branches.

Le cœur est un organe contractile : ses mouvements sont engendrés et se propagent grâce au tissu dit nodal, que l'on pourrait comparer à un circuit électrique. Celui-ci comprend le nœud sinusal, situé dans l'oreillette droite, qui commande la fréquence cardiaque, et le nœud auriculo-ventriculaire, placé à la jonction des oreillettes et des ventricules et prolongé vers les deux ventricules par le faisceau de His et ses ramifications, qui permettent le passage de l'influx vers les ventricules. Le fonctionnement du tissu nodal est influencé par le système nerveux végétatif et par les catécholamines.

Le cœur synthétise et sécrète deux hormones (stockées dans des granules de sécrétion), l'« atrialnatriuretic peptide » (ANP) et le « brainnatriuretic peptide » (BNP), lesquels régulent en aiguë l'homéostasie hydro sodée grâce à leur propriété natriurétique. La distension des myocytes est le principal stimulus de leur sécrétion. Leurs taux plasmatiques (ANP, BNP) sont des marqueurs hormonaux de sévérité de l'insuffisance cardiaque et ont une valeur pronostique de mortalité. Cependant, malgré des taux élevés de ces peptides lors de l'insuffisance cardiaque, cette pathologie est caractérisée par une rétention sodée ; de même lors d'une potentialisation des taux endogènes des peptides (inhibiteurs de l'endopeptidase neutre [NEP : « neutralendopeptidase »]), il existe un échappement rénal aux peptides natriurétiques. Des études expérimentales et cliniques sont encore nécessaires pour affiner la part relative des taux plasmatiques de chaque peptide lors d'une surcharge cardiaque et pour mieux comprendre le phénomène d'échappement aux peptides natriurétiques, en particulier lors de l'insuffisance cardiaque chronique.

Embryologie du cœur

Le cœur est le premier organe fonctionnel du fœtus, les premiers battements cardiaques apparaissant dès le début de la troisième semaine de vie intra-utérine. La connaissance de l'embryologie cardiaque, outre l'aspect fascinant que comporte le développement d'un organe aussi complexe que le cœur humain, est extrêmement utile, d'un point de vue pratique, pour comprendre l'anatomie et la physiologie des cardiopathies congénitales.

L'analyse segmentaire des cardiopathies congénitales, développée par Van Praagh en 1964, est une approche à la fois anatomique et embryologique, permettant un diagnostic très précis des cardiopathies complexes. Les facteurs étiologiques des cardiopathies congénitales sont encore mal connus. L'origine génétique est prouvée dans certaines anomalies, mais il s'agit dans la majorité des cas d'une étiologie multifactorielle où gènes et environnement interviennent à des degrés variables.

La formation du cœur est extrêmement précoce, débutant à la troisième semaine de vie intra-utérine, stade auquel apparaissent les premiers battements cardiaques. Dès ce stade le tube cardiaque rectiligne possède deux segments prédéterminés, auriculaire et ventriculaire. Avant la fin de la troisième semaine va se former la boucle cardiaque, stade majeur du développement dont le bon déroulement, en particulier la convergence des voies d'éjection et d'admission, est absolument nécessaire pour que l'alignement des différents segments du cœur se forme de façon correcte. Pendant la quatrième semaine, les ventricules se développent et la septation cardiaque débute, ainsi que la circulation sanguine, encore en série ; les arcs aortiques et les grandes veines systémiques commencent également leur formation. Pendant la

cinquième semaine se poursuit la septation cardiaque (oreillettes, ventricules, conotruncus), la septation ventriculaire (à partir de la jonction inter ventriculaire primitive) étant intimement liée à la formation des valves auriculo-ventriculaires (développement de la jonction auriculo-ventriculaire droite) et à la formation de la chambre de chasse du ventricule gauche (absorption du conus sousaortique).

Le développement du système de conduction est lui aussi intimement lié à la septation cardiaque. Ces modifications se poursuivent pendant la sixième et la septième semaine (fin de la septation ventriculaire, et du développement des arcs aortiques). Le développement cardiaque est en règle achevé à la huitième semaine de vie intra-utérine (10 semaines d'aménorrhée), la maturation des systèmes artériel et veineux, et à l'intérieur du cœur des valves auriculoventriculaires et semi-lunaires, se poursuivent ensuite pendant les 4 premiers mois de la grossesse. Les mécanismes immunohistochimiques de l'embryogenèse cardiaque sont de mieux en mieux connus, et tous les détails de cette formation devraient s'éclaircir dans les années à venir.

a) Premiers stades : la vasculogénèse

C'est au cours de la troisième semaine de vie, à peu près au jour 17, que l'on voit, dans la vésicule vitelline, l'apparition d'îlots sanguins qui montrent d'emblée l'existence de 2 types cellulaires : les hémoblastes embryonnaires qui sont à l'origine des cellules hématopoïétiques et d'autre part des cellules périphériques de type endothélial qui sont aplaties. Ces îlots s'allongent, tentent à confluer et se rejoignent d'un à l'autre pour former un réseau vasculaire initial. A la fin de la troisième semaine, ce réseau a complètement envahi la vésicule vitelline pour se connecter aux structures intra-embryonnaires et aux villosités choriales qui sont en train de se développer. Dans l'embryon lui-même, c'est à peu près un jour plus tard, c'est-à-dire vers le 18ème jour de vie, que l'on met en évidence l'existence d'angioblastes au sein du mésoblaste. Ces angioblastes sont probablement induits par des substances secrétées par l'endoblaste sous-jacent et forment des cordons angioblastiques. Ceux-ci se développent à travers le disque embryonnaire et s'assemblent pour former un réseau qui grandit et s'étend à travers l'embryon par trois processus : formation continue et fusion de ces angioblastes transformés en angiocytes, bourgeonnement et émission de nouveaux vaisseaux à partir de ces cordons angioblastiques primitifs : c'est l'angiogénèse. L'interposition de cellules mésoblastiques additionnelles dans les parois des vaisseaux qui sont en train de se former et leur passage intraluminal-constituent l'hématopoïèse. Lors de la plicature de l'embryon, lorsque celui-ci va prendre une structure tridimensionnelle, ces vaisseaux néoformés vont bien évidemment suivre le mouvement et se retrouver dans les faces latérales puis ventrales de l'embryon. Les principaux vont se définir dans la partie antérieure de l'embryon, au sein des arcs branchiaux, faisant la liaison entre l'émergence des tissus et des vaisseaux qui vont constituer le cœur et les vaisseaux dorsaux qui confluent en aortes dorsales symétriques.

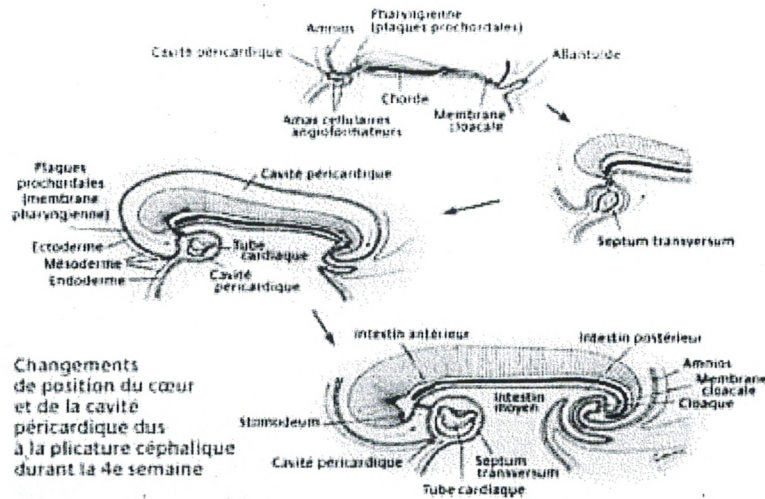


Fig 1 : Plicature céphalo-caudale de l'embryon. La zone cardiogénique, initialement située devant la membrane pharyngée, se place devant l'intestin primitif en refoulant vers l'arrière et en rétrécissant le collet de la vésicule vitelline II (Pansky, Eds Ellipses).

b) DÉVELOPPEMENT DU CŒUR PROPREMENT DIT :

1. Constitution du tube cardiaque

Au jour 19, une paire d'éléments vasculaires (les tubes endocardiques) se voient dans la région cardiogène. Il s'agit d'une zone de mésoblaste qui est située cranialement et latéralement à la plaque neurale du tissu embryonnaire. L'ébauche cardiaque se trouve donc dans les tous premiers stades du développement embryonnaire localisée devant la plaque neurale et la membrane bucco-pharyngée. A la fin de la troisième semaine, les courbures céphalique et latérale de l'embryon vont amener les tubes endocardiques latéraux dans la région thoracique par le basculement complet de la région située devant la membrane bucco-pharyngée. Le phénomène d'enroulement latéral de l'embryon provoque un adossement de ces structures, initialement en fer à cheval, qui vont fusionner en un tube cardiaque primitif :

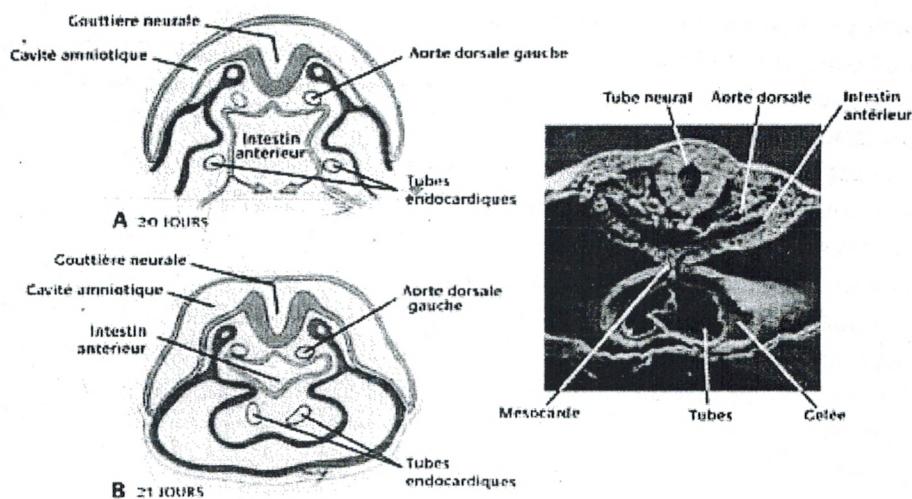


Fig 2 : Enroulement latéral de l'embryon. Les ébauches cardiaques sont amenées en position ventrale et repoussées l'une vers l'autre (Larsen, Eds de Boeck).

Cette fusion et la disparition de la cloison résultent, bien sûr, d'un phénomène d'apoptose.

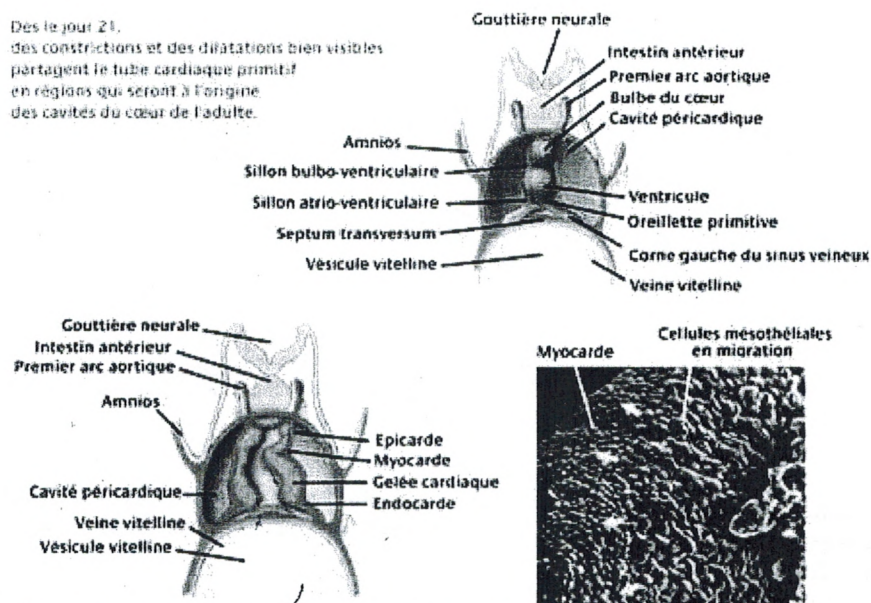


Fig 3 : Fusion des tubes cardiaques par apoptose des cloisons médianes (Larsen, Eds de Boeck)

Ce mouvement de bascule entraîne avec lui les vaisseaux tant efférents qu'afférents à ce tube cardiaque. Les extrémités craniales des aortes dorsales sont attirées ventralement jusqu'à constituer une anse dorso-ventrale constituant le premier arc aortique. Une série de cinq arcs aortiques supplémentaires se mettra en place au cours des 4èmes et 5èmes semaines en même temps que vont se développer les arcs pharyngiens. La circulation afférente au tube cardiaque est initialement assurée par six vaisseaux : trois de chaque côté. Le sang veineux du corps de l'embryon va retourner vers le cœur par une paire de troncs courts : les veines cardinales communes qui résultent de la confluence des vaisseaux venant de la partie céphalique et de la partie caudale de l'embryon : ce sont les veines cardinales antérieures et postérieures. Deux veines rassemblent le sang provenant de la vésicule vitelline : il s'agit de veines vitellines et enfin deux autres proviennent du cordon ombilical : ce sont les veines ombilicales. Au jour 21, une série de contractions (sillons) et de dilatations apparaissent au niveau de ce tube cardiaque primitif. Ces dilatations vont contribuer à la formation des différentes cavités du cœur. En commençant par l'extrémité inférieure, c'est-à-dire le pôle des afférences, il y a le sinus veineux qui est constitué par la fusion partielle des cornes sinusales droites et gauches résultant de l'abouchement des veines cardinales communes. Si l'on va vers l'avant, vers le pôle cranial, on va trouver d'abord l'oreillette primitive puis le ventricule. Ces deux dilatations sont séparées par un sillon : le sillon auriculo-ventriculaire. Après le ventricule, on trouve une nouvelle constriction suivie par une dilatation : le bulbe du cœur et le sillon bulbo-ventriculaire. Si l'on envisage le devenir de ces différentes structures, le bulbe, dans sa partie inférieure, va donner le ventricule droit tandis que le ventricule primitif donnera le ventricule gauche. C'est pour cette raison que ce sillon bulbo-ventriculaire peut être aussi appelé sillon inter-ventriculaire. Encore plus cranialement, une dernière dilatation se définit et formera le segment distal et les voies efférentes des ventricules cardiaques. Il s'agit là du cône et du tronc artériels en communication avec le sac aortique à partir duquel vont se définir les vaisseaux transitant par les arcs branchiaux.

➤ Structure du tube cardiaque primitif

À l'origine, le tube cardiaque primitif n'est constitué que d'un endothélium. N'oublions pas qu'il s'agit d'une structure vasculaire identique à toutes les autres qui se définissent à ce moment-là dans l'embryon. Très tôt cependant, dès le jour 22, une épaisse masse de mésoblaste vient se disposer autour du tube cardiaque et se différencie en deux couches : le myocarde ou muscle cardiaque et la gelée cardiaque. Il s'agit d'un épais manteau acellulaire sécrété par le myocarde en voie de développement et disposé de manière à séparer cette couche externe myocardique du tube endocardique primitif. Cette gelée cardiaque semble remplir un rôle mécanique prépondérant lors des premiers moments de l'activité cardiaque. En effet, l'existence d'une zone amorphe, peu compressible, organisée en manchon glissé entre les premières cellules contractiles et le recouvrement interne de la lumière du tube cardiaque produit un effet démultiplicateur de la contraction des premières cellules myocardiques. Un faible raccourcissement de cette portion périphérique contractile entraîne une disparition quasi complète de la lumière du tube. Enfin, va apparaître l'épicarde qui est le péricarde viscéral, il est constitué par une population de cellules mésothéliales dérivées du mésoblaste avoisinant et qui migrent à partir de la portion caudale vers la portion céphalique du cœur. Leur origine est vraisemblablement localisée dans le septum transversum ou dans la région qui entoure le sinus veineux.

➤ Inflexion et courbure du cœur

Au jour 23, le tube cardiaque commence à s'allonger et, simultanément, il va s'infléchir et se courber. L'oreillette primitive va remonter en arrière vers la partie céphalique de l'embryon. Par contre, le bulbe du cœur est déplacé vers le bas ventralement et à droite, tandis que le ventricule va se positionner plutôt à gauche.



Fig 4 : Plicature du tube cardiaque vu de l'avant. Le sinus veineux et les veines cardinales sont en bleu. Positionnement en S (de droite à gauche).

On trouve donc, dans une configuration en "S", où les vaisseaux afférents au cœur qui s'organise se trouvent déplacés vers l'arrière et vers le haut, confluent dans l'oreillette primitive, communiquant avec le ventricule primitif, se déplaçant vers la gauche et vers le bas. Ce ventricule primitif coudé communique avec le bulbe qui se trouve en avant de l'embryon et à droite, le cône du cœur positionné sur la partie ventrale et revenant vers la région médiane de l'embryon.

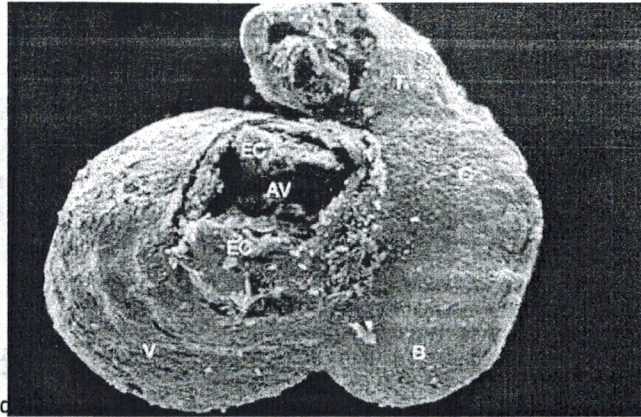


Fig 5 : Cœur vu d'arrière. Le feuillet péricardique est unique

A ce moment-là, il commence à s'appuyer sur la face antérieure de l'oreillette primitive, il se déforme, sa forme devient allongée transversalement avec un rétrécissement médian. On ne connaît pas encore le mécanisme déterminant de cette inflexion du tube cardiaque. Classiquement, on a envisagé de donner un rôle important au feuillet péricardique primitif. Cette cavité entourant le cœur et fixée à ses deux extrémités aurait eu pour rôle d'empêcher une croissance longitudinale de ce tube cardiaque et le forçant ainsi à se couder. Cela ne semble pas être le cas. En effet, des cœurs excisés chez des animaux d'expérience et mis en culture ont montré la même habileté intrinsèque sans péricarde à s'infléchir. D'autres études ont suggéré que le degré d'hydratation de la gelée cardiaque pourrait contrôler ce processus mais les digestions enzymatiques de cette gelée n'ont pas modifié l'organisation définitive du cœur. Certains ont envisagé le rôle de l'hémodynamique cardiaque : des cœurs mis en culture sans circulation subissent aussi une inflexion correcte. Il s'agit donc vraisemblablement de processus génériques qui se démasquent localement en certains endroits du tube cardiaque provoquant des croissances différentielles extrêmement régulées. Le résultat de cette inflexion est donc d'amener les quatre cavités présumptives du futur cœur dans leur rapport mutuel correct. Le reste du développement du cœur consistera simplement en un remaniement de ces cavités et à l'apparition, entre elles, de septa et de valves.

➤ Premiers battements cardiaques

Le cœur commence à battre au jour 22. Il s'agit, à ce moment, d'une contraction péristaltique commençant dans la région du sinus veineux et se dirigeant vers le cône artériel. Le nombre de fibres musculaires étant extrêmement réduit, la force développée est vraisemblablement extrêmement faible. La faible amplitude des mouvements contractiles que l'on peut déceler, dès ce moment en échographie, est amplifiée par la présence de la gelée cardiaque qui, obstruant localement la lumière vasculaire, provoque un effet identique à celui que l'on peut voir dans les pompes à galet régulièrement utilisées en circulation intracorporelle.

➤ Evolution du retour veineux

Initialement, le retour veineux s'effectue par les cornes droite et gauche du sinus où débouchent les veines cardinales communes dont les afférentes ont déjà été décrites. Cependant, au cours des semaines qui vont suivre, ce système est remanié de telle sorte que le sang retourne, par l'intermédiaire des veines caves supérieure et inférieure, dans la corne droite du sinus. La corne gauche du sinus cesse de se développer. Elle va se transformer en un petit sac veineux disposé au niveau de la paroi postérieure du cœur : c'est l'origine du sinus

supérieure du septum primum. Il en résulte l'apparition de petites perforations qui vont confluer et constituer un deuxième orifice : l'ostium secundum. Donc, avant que ne se ferme le premier shunt, un deuxième va se mettre en place. Légèrement plus tard, mais presque simultanément, une deuxième arête se manifeste dans la partie supérieure de l'oreillette droite : c'est l'ébauche du septum secundum. Ce septum secundum glisse le long du septum primum sur son versant droit et se dirige vers les bourrelets endocardiques inférieur et supérieur. Le bord libre de ce septum secundum a aussi une forme de croissant. Il est plus épais que le septum primum et s'arrête avant d'atteindre le plancher de l'oreillette droite laissant une ouverture : le foramen ovale. Anatomiquement, le septum secundum est donc beaucoup plus rigide et résistant que le septum primum. Le foramen ovale se positionne en face de l'émergence du sang provenant de la veine cave inférieure, celui-ci étant guidé par éperon localisé à la partie inférieure de son abouchement dans l'oreillette droite (valvule d'Eustache) dirigeant le flux sanguin vers le shunt inter-auriculaire.

3. Cloisonnement des ventricules

Il est synchrone de la formation des vâlvules atrio-ventriculaires et de la séparation des voies déférentes. C'est à la fin de la quatrième semaine que la partie inférieure du sillon bulbo-ventriculaire commence à faire saillie dans la lumière cardiaque. La croissance de ce septum musculaire inter-ventriculaire s'arrête au milieu de la septième semaine avant que son bord libre ne rencontre les bourrelets endocardiques intra-auriculaires fusionnés

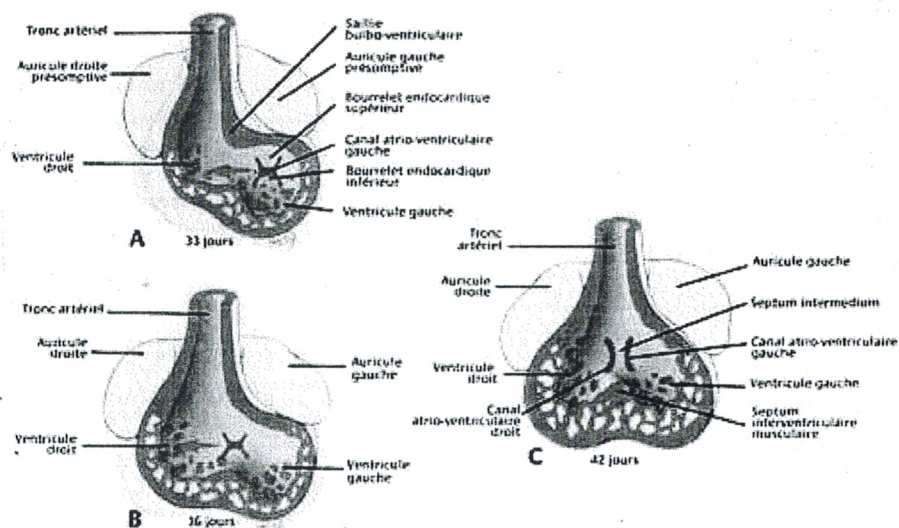


Fig 7 : Vue par l'avant, parois ventriculaires, bulbaire et troncale antérieures enlevées. Déplacement progressif du canal atrio-ventriculaire vers la droite et apparition du septum musculaire interventriculaire (Larsen).

Arrêt de la croissance est crucial : si la fusion vient à se produire trop tôt, le ventricule gauche sera coupé de sa voie d'évacuation. Au moment où le septum musculaire inter-ventriculaire cesse de grandir, les deux ventricules communiquent entre eux par un foramen inter-ventriculaire ainsi que par la base élargie du cône du cœur. Une séparation plus poussée des ventricules et de la voie d'émergence doit se faire en étroite coordination pour assurer le fonctionnement correct du cœur. Il n'est donc pas surprenant qu'une forte proportion d'anomalies cardiaques résulte d'erreurs dans ce processus complexe. La voie d'émergence du cœur est partagée en deux par des bourrelets ou crêtes qui se développent à partir des parois opposées du cône du cœur et du tronc artériel pour se rencontrer au centre de ceux-ci. Ces bourrelets apparaissent après que le sixième arc aortique ait été constitué, il se développe de

l'aval vers l'amont, toujours l'un en face de l'autre; leur point d'insertion a une forme hélicoïdale au fur et à mesure de leur croissance vers l'étage ventriculaire

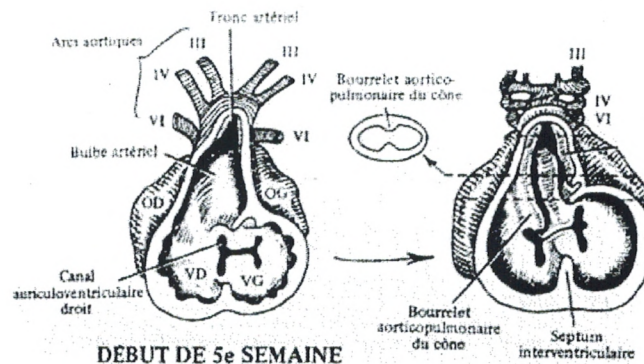


Fig 8 : Mise en place des bourrelets aortico-pulmonaires et séparation des voies d'éjection (Pansky).

Ces bourrelets aortico-pulmonaires, au départ épais vont très rapidement s'affiner pour diviser le cône artériel en deux vaisseaux enroulés l'un vis à vis de l'autre : l'aorte et l'artère pulmonaire. La partie inférieure de ces bourrelets aortico-pulmonaires va venir s'implanter sur le septum inter-ventriculaire et combler ainsi l'orifice inter-ventriculaire résiduel, positionnant de façon définitive l'aorte à partir du ventricule gauche et l'artère pulmonaire à partir du ventricule droit.

4. Formation des valves

Les valves atrio-ventriculaires commencent à se former entre la 5 et la 8ème semaine. Il s'agit d'excroissances musculo-tendineuses issues du myocarde ventriculaire. La valve de droite présentera trois feuillets tandis que la valve gauche n'en présentera que deux. Au niveau du tronc artériel, on constate qu'après le cloisonnement, chaque voie d'évacuation contient trois tubercules disposés en triangle : deux proviennent du partage des tubercules latéraux et le troisième s'est développé soit sur la paroi antérieure soit sur la paroi postérieure du tronc. Ces tubercules sont à l'origine des trois cuspidés des valves semi-lunaires aortiques et pulmonaires. L'ensemble du système cardiaque est terminé à 9 semaines de vie.

5. Système de stimulation et de conduction cardiaque

Les premières contractions cardiaques sont dues à une activité myogène. Elles prennent naissance spontanément par la partie auriculaire primitive du tube cardiaque et se propagent de cellules en cellules. Le nœud sino-atrial se met en place le premier, il est situé dans la partie droite de l'oreillette primitive près du sinus veineux droit. Très rapidement, les cellules du bourgeon endocardique supérieur se mettent à former un second centre de stimulation : le nœud atrio-ventriculaire. Sa constitution va s'accompagner de la position d'un faisceau de cellules spécialisées dans la conduction : le faisceau de Lisse qui va propager les influx d'un septum inter-ventriculaire avant de bifurquer sur la crête septale en une branche pour le ventricule droit et une autre pour le ventricule gauche.

c) Aspects échographiques de l'échographie cardiaque :

Au jour 22, lorsque les premiers battements cardiaques apparaissent, le flux est d'emblée directionnel. Cette transmission péristaltique de la contraction est mise en évidence par l'utilisation de Doppler à haute sensibilité. Lors de l'information dynamique fournie par

l'imagerie en Doppler couleur dans l'exploration de l'embryon et de son système cardiaque, il est possible en étudiant le spectre Doppler des flux issus de la région cardiaque d'approcher, en quelque sorte, la construction anatomique du cœur et la définition fonctionnelle des valves.

d) Types de spectres doppler que l'on peut identifier au cours du premier trimestre de la grossesse :

En observant 52 embryons de grossesses normales dont les longueurs céphalo-caudales allaient de 3.6 mm à 60 mm.

- **Le type 1** est observé chez des embryons entre 3 et 8 mm de CRL et caractérisé par la détection d'un flux d'éjection unique. Ce flux d'éjection est orienté dans une seule direction et est séparé par une période de silence Doppler.
- **Le type 2** est observé chez des embryons entre 8 et 28 mm de CRL et caractérisé par la persistance de ce flux d'éjection et aussi par un autre flux de remplissage. Ce flux de remplissage a une direction opposée à celui de l'éjection; il a une vélocité proportionnellement plus haute que le flux d'éjection et apparaît comme un flux à pic unique.
- **Le type 3** est observé chez des embryons de plus de 28 mm de CRL. Un double pic de remplissage apparaît. Le second pic (contribution auriculaire et onde A sur le tracé Doppler) apparaît comme ayant une vélocité significativement plus haute que le premier (remplissage passif et onde E sur le tracé Doppler). Le flux d'éjection reste, bien entendu, toujours observable.

Ce complexe auriculo-ventriculaire est d'autant plus marqué que l'embryon vieillit. Le type 1 fut trouvé chez 13 embryons, entre 3 et 8 mm de CRL; le type 2 est observé chez 21 embryons entre 9 et 30 mm de CRL; le type 3 chez 18 embryons entre 28 et 60 mm de CRL

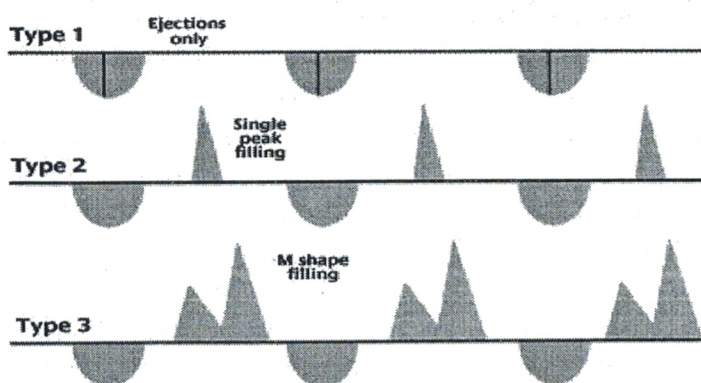


Fig 9 : Schéma des types de spectres doppler identifiés au cours du premier trimestre de la grossesse.

Cette évolution dynamique, mise en évidence par l'étude des flux intracardiaques au cours de la période embryonnaire, permet d'approcher, in vivo, la constitution de l'architecture cardiaque en partant de la contraction globale péristaltique du tube cardiaque en passant par

l'apparition de valves à compétence incomplète et remplissage ventriculaire passif, faible pour en arriver à la visualisation claire des flux de type définitif dans le cœur des fœtus âgés de plus de 10 semaines d'aménorrhée. La fréquence cardiaque évolue au cours de la vie embryonnaire. Pendant la période initiale (type 1), elle est basse, constamment en dessous de 100 bpm. L'apparition du type 2 coïncide avec une accélération brutale de la fréquence, la plaçant très vite à un rythme supérieur à 120 (7 semaines) pour se situer, entre 8 et 12 semaines, à une fréquence de plus de 150 bpm. Dès le premier trimestre, un rythme inférieur à 100 bpm doit donc faire suspecter un trouble dans le système de conduction indispensable dès le cloisonnement auriculo-ventriculaire.

III- Classification des cardiopathies congénitales :

A. *Cardiopathies par obstacle*

1- Coarctation de l'aorte :

a) Définition :

La coarctation de l'aorte ou sténose isthmique se définit comme un obstacle anormal sur l'aorte, situé à l'union de la crosse aortique et de l'aorte descendante, au voisinage du point d'attache du ligament artériel. Elle doit être distinguée de l'hypoplasie tubulaire de l'aorte, caractérisée par un segment aortique trop long et trop étroit : les deux lésions sont souvent associées, en particulier chez le nouveau-né et le nourrisson.

b) Epidémiologie :

La coarctation représente 5 à 9 % des cardiopathies congénitales. Elle serait présente chez un individu sur 10 à 12 000. Elle est deux à trois fois plus fréquente chez le garçon que chez la fille.

Les malformations associées extracardiaques sont rares, exception faite du syndrome de Turner où la coarctation existe dans 25 % des cas.

c) Physiopathologie :

La coarctation provoque une interruption plus ou moins complète du courant sanguin aortique. La partie inférieure du corps n'est vascularisée que grâce à la circulation collatérale, le plus souvent efficace car les signes d'insuffisance circulatoire sont rares. En amont de l'obstacle, on observe une hypertension artérielle dont la pathogénie relève probablement de plusieurs facteurs : le facteur mécanique joue un rôle certain : l'hypertension s'atténue avec le développement de la circulation collatérale chez le jeune enfant ; elle disparaît

généralement après la levée de l'obstacle mais peut persister en raison d'une hypoplasie résiduelle de l'aorte horizontale : d'autres facteurs peuvent jouer un rôle en particulier dans la persistance d'une hypertension après intervention : dérèglement du système rénine-angiotensine, non démontré jusqu'ici ; dérèglement du baroréflexe ; persistance d'un syndrome hyperkinétique ; altérations du lit vasculaire avec élévation des résistances systémiques qui pourraient survenir très tôt, même en cas de traitement chirurgical optimal.

d) Diagnostic :

On décrit sous ce terme les coarctations précocement mal tolérées du nouveau-né et du nourrisson. La coarctation se révèle, dans un cas sur six, par une insuffisance cardiaque pendant la première année de la vie, et le plus souvent dès les 3 premières semaines. La gravité particulière de ces formes tient à la grande fréquence des associations malformatives, et à certaines conditions physiopathologiques propres à cet âge.

➤ Clinique :

L'insuffisance cardiaque est d'autant plus sévère et plus évolutive qu'elle est plus précoce : le plus souvent elle s'installe dans les 3 premières semaines de vie, après un délai de quelques jours, annoncée par une anorexie, une stagnation pondérale (parfois masquée par la surcharge hydrique) une polypnée. C'est une défaillance globale, avec détresse respiratoire, hépatomégalie, qui s'aggrave rapidement. L'insuffisance rénale est habituelle, avec oligurie, puis anurie.

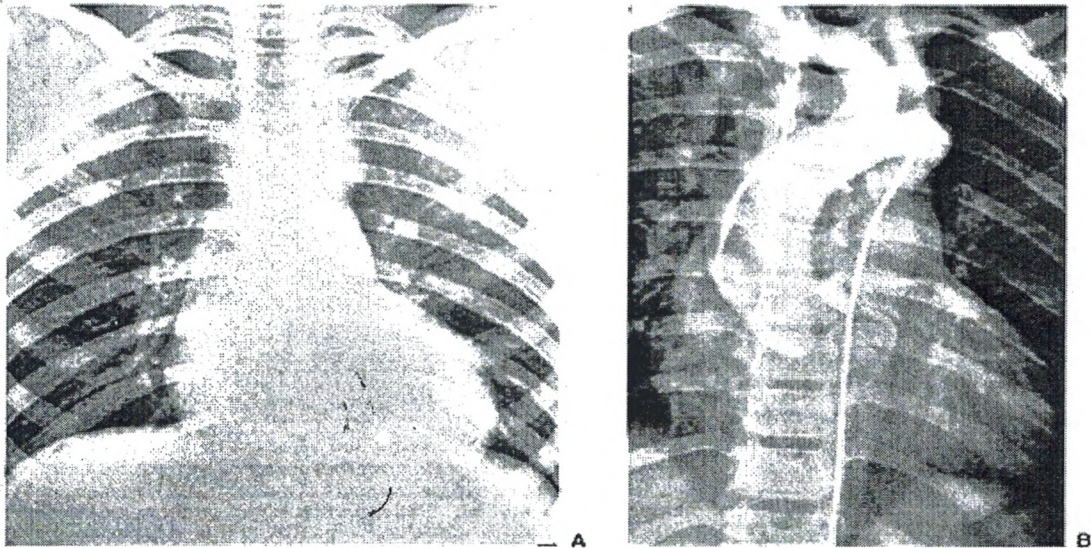
Le diagnostic n'est pas toujours facile : le gradient tensionnel peut manquer. La palpation des pouls est difficile et trompeuse chez un petit enfant, surtout en insuffisance cardiaque : cependant, fait capital, les pouls radiaux restent bien perceptibles, malgré l'asystolie, contrastant avec les pouls fémoraux nettement plus faibles. La cyanose différentielle est rare, mais la mesure de l'oxymétrie percutanée dans les territoires pré- et poststricturaux, avant et après test d'hyperoxie, peut mettre en évidence un shunt droite-gauche par le canal artériel dans les formes préductales. L'auscultation est décevante.

➤ Paraclinique

▪ **ECG - Radiographie thoracique**

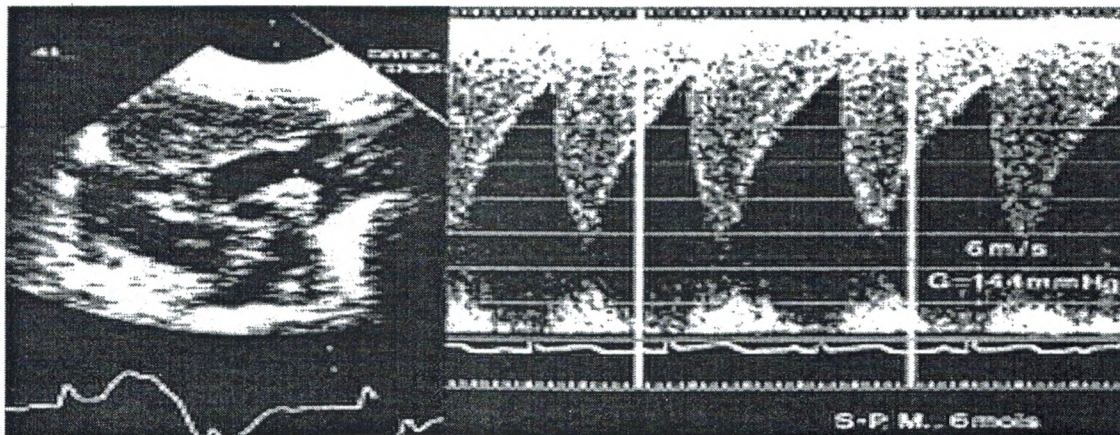
L'ECG montre habituellement une hypertrophie ventriculaire combinée, ou ventriculaire droite isolée. Les troubles de la repolarisation sont fréquents : on les attribue à l'atteinte coronarienne, myocardique, ou péricardique.

La radiographie thoracique révèle une cardiomégalie globale, une hypervascularisation pulmonaire associée à des signes d'œdème pulmonaire, parfois une hypertrophie concentrique du ventricule gauche.



▪ **Echocardiographie-Doppler**

Elle est essentielle chez le nouveau-né pour confirmer le diagnostic de coarctation de l'aorte, éliminer un syndrome d'hypoplasie du cœur gauche, évaluer les malformations cardiaques associées et déterminer la conduite à tenir sur le plan thérapeutique. La voie d'abord suprasternale peut être remplacée avantageusement chez le nourrisson par une voie parasternale droite haute. L'échocardiographie montre la coarctation de l'aorte, détermine sa position par rapport au canal artériel et aux artères sous-clavières, précise le degré d'hypoplasie tubulaire segmentaire de l'aorte horizontale, excellent signe indirect de coarctation de l'aorte et paramètre essentiel au plan chirurgical. Elle permet, surtout grâce au Doppler, de démontrer la perméabilité du canal artériel, d'importance vitale chez un nouveau-né en insuffisance cardiaque, d'en surveiller la réouverture ou le maintien de la perméabilité sous l'effet des prostaglandines. L'échocardiographie renseigne aussi sur le degré d'altération de la fonction ventriculaire gauche ainsi que sur la taille du ventricule gauche et de l'orifice aortique, facteurs pronostiques importants.



Coarctation de l'aorte isolée diagnostiquée chez un enfant de 6 mois : écho 2D-Doppler (coupe suprasternale déroulant la crosse de l'aorte).

e) Évolution et pronostic :

Ils dépendent de la contractilité du ventricule gauche, et surtout des malformations associées.

Les coarctations associées à de gros shunts se révèlent par une asystolie très précoce, dès le premier mois. Le traitement médical ne permet en général qu'une amélioration de courte durée, et l'intervention est presque toujours nécessaire.

Les coarctations associées à des anomalies mitrales, ou aortiques, ou une mauvaise contractilité du ventricule gauche, entraînent une asystolie souvent moins précoce, et plus sensible au traitement médical. L'indication opératoire dépend de la tolérance clinique, et des chiffres de la pression artérielle pulmonaire.

Les coarctations isolées, ou associées à des malformations mineures se manifestent plus tard et sont en général très améliorées par le traitement médical.

L'indication opératoire est souvent différée, et portée plus tard devant une hypotrophie rebelle, une insuffisance cardiaque/mal compensée, une hypertension artérielle sévère. La surveillance écho-cardiographique apporte un appoint utile à la décision.

2- Rétrécissement de l'aorte :

Le rétrécissement aortique (RA) ou sténose aortique (SA) est l'une des plus fréquentes des cardiopathies valvulaires, le plus souvent elle est due à la **Bicuspidie congénitale**.

La bicuspidie aortique est fréquente puisqu'elle touche environ 2 % de la population.

Elle peut être isolée ou associée à d'autres malformations, essentiellement la coarctation de l'aorte et les sténoses aortiques.

a) Physiopathologie :

La longueur des bords libres des deux valves ne permet pas une ouverture complète de celles-ci lors de la systole ventriculaire, comme un orifice normal tricuspide. Ceci génère des turbulences d'où la présence d'un souffle systolique et d'une dilatation de l'aorte ascendante. A la longue, les valves se remanient, deviennent fibreuses et calcifiées, entraînant une véritable sténose valvulaire aortique.

b) Etude clinique :

La bicuspidie aortique isolée, non sténosante, se traduit par un souffle éjectionnel protosystolique situé au foyer aortique, voire pulmonaire et irradiant dans les vaisseaux du cou. Les bruits du cœur sont normaux mais parfois, il s'associe un clic éjectionnel protosystolique qui peut être totalement isolé, dû à la dilatation de l'aorte ascendante.

L'absence de souffle est aussi possible. Dans cette forme, l'électrocardiogramme et la radiographie thoracique sont normaux. Plus rarement, il existe un souffle diastolique le long

du bord gauche du sternum, dû à une insuffisance aortique légère ou modérée parmauvaise coaptation des deux sigmoïdes.

c) Echocardiographie couplée au DOPPLER :

C'est l'examen clé.

Le mode TM montre un écho de fermeture des valves aortiques excentré du fait de l'inégalité valvulaire avec un index d'excentricité supérieur à 1,3 ou 1,5.

C'est un signe classique, mais il existe de nombreux faux positifs et cet examen est aujourd'hui largement supplanté par le mode bidimensionnel.

L'échographie bidimensionnelle en coupe parasternale petit axe visualise le mieux la bicuspidie. Elle localise l'axe intersigmoïdien et montre la différence de dimension des deux sigmoïdes aortiques. En systole, l'ouverture aortique est le plus souvent incomplète avec un aspect en dôme et une ouverture valvulaire asymétrique ressemblant à un ballon de rugby.

L'échographie Doppler pulsé et à codage couleur enregistre le flux transaortique, détermine l'importance du gradient, l'extension du jet et recherche une fuite valvulaire associée.

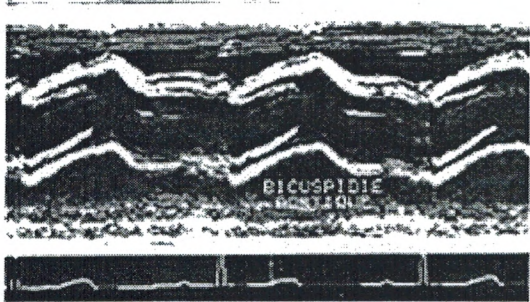
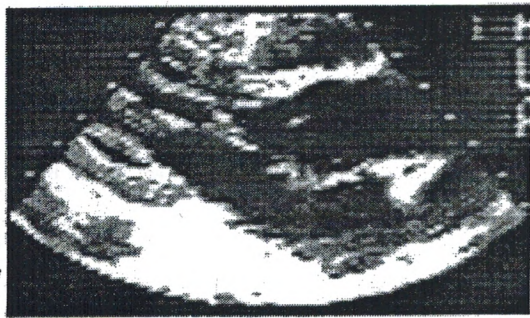


Fig 1 : Echocardiographie en mode TM : l'écho de fermeture des valves aortiques est excentré, en faveur d'une bicuspidie aortique.

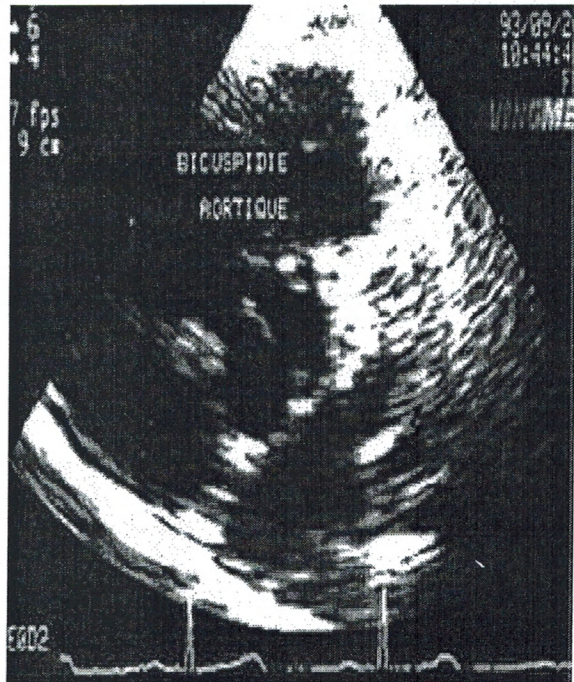


Fig 2 : Echocardiographie bidimensionnelle en incidence parasternale petit axe : seules deux sigmoïdes sont visibles avec la fente intersigmoïdienne oblique.

d) Evolution et complications :

L'évolution peut être latente et seule la présence d'un souffle systolique permettrad'évoquer le diagnostic qui sera confirmé par échocardiographie. En revanche, le flux turbulent à travers les valves aortiques génère souvent à la longue une sténose valvulaire plus ou moins calcifiée. La bicuspidie aortique est une cause importante de sténose aortique chez l'adulte.

L'endocardite infectieuse est une complication possible surtout chez l'adulte et la prévention anti-ostéomyélique doit être de rigueur devant toute bicuspidie aortique. Une insuffisance aortique est parfois associée ou apparaît secondairement. La présence d'une indentation sur une des sigmoïdes apparaît être un élément majeur dans la survenue ultérieure d'une fuite valvulaire. Celle-ci peut être minime, inaudible à l'auscultation et diagnostiquée seulement en échographie Doppler à codage couleur. En revanche, elle peut devenir flagrante et symptomatique même sans greffe ostéomyélique.

Enfin, un anévrisme du sinus de Valsalva peut aussi compliquer la bicuspidie.

3- Sténose de l'artère pulmonaire supravulvaire:

Associée dans deux tiers des cas à d'autres malformations, elle doit faire rechercher une embryofœtopathie (rubéole congénitale) et un syndrome de Williams et Beuren.

Le retentissement fonctionnel est absent dans les formes modérées ou unilatérales, les formes diffuses sont cyanogènes. L'auscultation révèle un souffle systolique ou continu assez doux, siégeant aux foyers de la base et irradiant vers le dos et les aisselles ; l'angiographie pulmonaire est indiquée car l'échographie s'avère imprécise.

Les lésions sont accessibles à la dilatation par cathétérisme interventionnel, mais les récurrences sont fréquentes.

4- Malformation mitrales congénitales :

Il est causé par des lésions valvulaires (dysplasie, hypoplasie), par un diaphragme supra valvulaire, ou par des anomalies de l'appareil sous-valvulaire : valve en parachute ou en hamac.

Des anomalies sont associées dans 60 à 90% des cas. Le pronostic est sombre, la réparation chirurgicale complexe.

5- Cœur tri atrial :

Les veines pulmonaires s'abouchent dans une chambre proximale séparée de la véritable OG par une membrane fibromusculaire perforée.

6- Sténose des veines pulmonaires :

Constituée d'une sténose d'une ou plusieurs veines à leur jonction avec l'OG, ou d'une hypoplasie veineuse diffuse, voire d'une agénésie d'un collecteur veineux pulmonaire commun. Le traitement chirurgical reste très décevant, les techniques de dilatation et de mise en place de ressort stent par cathétérisme interventionnel offrent une alternative thérapeutique.

7- Autres cardiopathies congénitales par obstacles :

- ✓ Rétrécissement tricuspideen congénital
- ✓ Maladie d'Ebstein dans sa variété sans défaut septal

B. Cardiopathie avec shunt Gauche-Droit :

1- Communications inter auriculaires :

a) Définition :

Il s'agit d'un orifice anormal de la cloison inter auriculaire faisant communiquer entre elles les deux oreillettes. Ce sont des malformations fréquentes : 10 % des cardiopathies dépistées à l'naissance, 30 à 40 % des cardiopathies congénitales de l'adulte. Elles sont le plus souvent isolées, mais il existe des formes associées : syndrome de Holt-Oram (communications inter auriculaires [CIA] ostium secundum et anomalies squelettiques du membre supérieur), syndrome de Poland, embryofetopathies œnologues, formes familiales avec bloc auriculo-ventriculaire.

Leur traitement est actuellement en pleine évolution, notamment par les possibilités de fermeture non chirurgicale par prothèse occlusive larguée et le développement de nouvelles voies d'abord chirurgicales.

b) Physiopathologie :

L'importance et la direction du shunt dépendent de la taille du défaut, mais aussi du gradient de pression entre les deux cavités.

Au cours des premiers mois de la vie, les pressions auriculaires droite et gauche sont voisines et le shunt est minime. Au-delà de la première enfance, la pression auriculaire gauche est plus élevée pendant la plus grande partie du cycle cardiaque et le shunt se fait essentiellement gauche-droite. Celui-ci augmente le débit des cavités droites et les dilate. Il en

restent généralement normales ou peu élevées chez l'enfant et l'adolescent. Ce n'est que très tardivement, à l'âge adulte, qu'apparaissent des lésions d'hypertension artérielle pulmonaire obstructive.

c) Diagnostique :

➤ SIGNES FONCTIONNELS

Ils sont le plus souvent absents et c'est dans le cadre d'un examen systématique que l'auscultation révèle un souffle systolique qui fait suspecter la CIA.

La dyspnée d'effort est rare et le plus souvent la fermeture chirurgicale de la CIA n'entraîne pas d'amélioration ressentie par le patient. Chez l'enfant, on constate rarement une certaine hypotrophie, essentiellement pondérale. On peut rencontrer également des bronchites et infections oto-rhino-laryngologiques (ORL) à répétition, surtout chez le jeune enfant, chez qui ces infections peuvent déterminer une poussée de défaillance cardiaque.

➤ EXAMEN CLINIQUE

1- L'inspection

objective, dans les CIA à gros débit, la voussure caractéristique des shunts gauche-droite auriculaires, asymétrique et portant sur l'hémithorax gauche, bien vue en décubitus dorsal en se plaçant derrière les pieds de l'enfant. Il n'y a pas de cyanose. L'examen des membres supérieurs doit faire rechercher une anomalie de la lignée Holt-Oram.

2- La palpation

La palpation de l'aire précordiale est le plus souvent normale dans les CIA à petit débit. Dans les CIA à gros débit, on observe en revanche une augmentation de la cinétique précordiale et on recherche un signe de Harzer. L'existence d'un frémissement au foyer pulmonaire traduit le plus souvent, mais pas toujours, l'existence d'une sténose pulmonaire associée. Les pouls périphériques sont d'amplitude normale et perçus aux quatre membres, la pression artérielle est normale.

3- L'auscultation

Permet presque toujours de faire le diagnostic. Classiquement, il s'agit d'un souffle protoméso-systolique de type éjectionnel, maximal au foyer pulmonaire, irradiant dans le dos et dans les deux aisselles (signe caractéristique), d'intensité souvent 1 à 2/6, parfois 3/6, lié à l'augmentation du débit sanguin à travers la valve pulmonaire (sténose pulmonaire fonctionnelle).

Il s'accompagne d'un éclat du premier bruit et d'un dédoublement fixe du deuxième bruit, c'est-à-dire perçu aux deux temps de la respiration (contrairement au dédoublement physiologique, uniquement inspiratoire), qui a une grande valeur sémiologique. On recherche également à la xiphoïde un roulement diastolique d'hyperdébit tricuspide, traduisant un shunt gauche-droite important. Dans de rares cas, on peut entendre au foyer pulmonaire un click éjectionnel, sans association avec une sténose valvulaire pulmonaire et lié à une dilatation du tronc de l'artère pulmonaire. Mais la sémiologie est bien souvent plus discrète, surtout chez l'adulte dont la voie pulmonaire s'est dilatée, et aussi parfois chez le petit enfant. En cas de doute, deux signes auscultatoires permettent de suspecter l'existence d'une CIA : l'irradiation

du souffle dans les deux aisselles, où il est souvent plus intense qu'au foyer pulmonaire, et l'éclat du premier bruit.

➤ Examens paracliniques

1- La radiographie du thorax

Montre une silhouette cardiaque globuleuse avec débord auriculaire droit, hyper vascularisation pulmonaire et saillie de l'arc moyen gauche. L'ECG inscrit une surcharge des cavités droites (déviation de l'axe du cœur entre $+90^\circ$ et $+180^\circ$, ondes « P » amples), et un aspect de bloc de branche droite.

2- L'échocardiographie couplée au DOPPLER

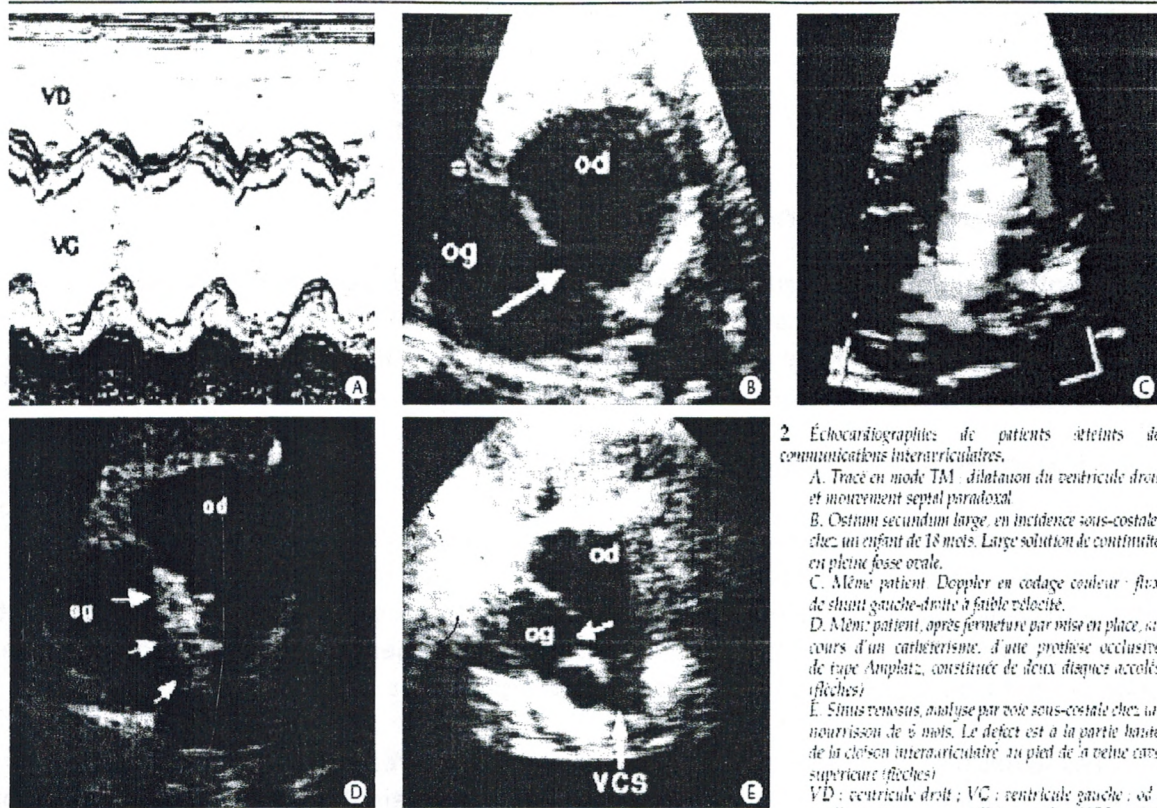
C'est le maître examen pour le diagnostic. Elle retrouve d'abord des signes indirects de surcharge volumétrique chronique des cavités droites : dilatation du ventricule droit, de l'oreillette droite et de l'artère pulmonaire, dont l'importance est corrélée au volume du shunt ; anomalie de l'architecture du septum inter ventriculaire qui devient paradoxale. Le cœur gauche est de petite taille, la valve mitrale peut présenter un prolapsus.

Les signes directs sont constitués par l'image du defect réalisant une solution de continuité au niveau du septum inter auriculaire. Il faut privilégier les incidences où les ultrasons abordent cette structure de façon perpendiculaire. Chez le jeune enfant, la voie sous-costale est la plus performante.

La détection de la position du defect sera grandement facilitée par le doppler à codage couleur qui montre le flux de shunt gauche-droite. En outre, une appréciation semi-quantitative du shunt est apportée par la mesure de la « tranche de flux » traversant la CIA. D'autres méthodes de quantification sont utilisées, reposant sur la détermination du rapport débit pulmonaire/débit systémique, à l'aide du doppler pulsé. On évalue ainsi le débit au travers de l'orifice pulmonaire et au travers de l'orifice aortique. Enfin, la détection d'une petite insuffisance tricuspидienne permet d'estimer le niveau de pression systolique ventriculaire droite.

Chez l'adulte, des techniques d'échographie transthoracique sont moins performantes, en raison de la distance entre les structures cardiaques et le faisceau d'ultrasons. En revanche, l'échographie transoesophagienne est d'une grande sensibilité.

Le cathétérisme et l'angiocardiographie ne sont évidemment pas indispensables, vu la fiabilité et la sensibilité de l'échocardiographie. Ils restent néanmoins utiles, notamment chez l'adulte, lorsque l'on veut préciser exactement la position des retours veineux pulmonaires, l'estimation du volume du shunt et le niveau des pressions pulmonaires.



2 Échocardiographies de patients atteints de communications interauriculaires.
 A. Trace en mode TM : dilatation du ventricule droit et mouvement septal paradoxal.
 B. Ostium secundum large, en incidence sous-costale, chez un enfant de 18 mois. Large solution de continuité en pleine fosse ovale.
 C. Même patient. Doppler en codage couleur : flux de shunt gauche-droite à faible vélocité.
 D. Même patient, après fermeture par mise en place, au cours d'un cathétérisme, d'une prothèse occlusif de type Amplatzer, constituée de deux diaphragmes accolés (flèches).
 E. Sinus venosus, analyse par voie sous-costale chez un nourrisson de 6 mois. Le défaut est à la partie haute de la cloison interauriculaire au pied de la veine cave supérieure (flèches).
 VD : ventricule droit ; VC : ventricule gauche ; od : ostium droit ; og : ostium gauche ; VCS : veine

d) L'évolution

Elle 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.

Il ne faut pas méconnaître les risques d'insuffisance cardiaque droite ou d'HTAP brutale et sévère chez la femme enceinte, alors que la cardiopathie était bien tolérée auparavant. Les CIA

« vieilles » sont responsables d'arythmies auriculaires à type d'extrasystoles, de fibrillation, de tachycardies paroxystiques, parfois difficiles à régulariser et invalidantes.

2- Canal atrio-ventriculaire commun :

a) Définition

On appelle canal atrioventriculaire commun l'orifice qui fait communiquer, dans le tube cardiaque de 4 semaines, le ventricule primitif avec la partie d'oreillette primitive qui correspond à l'oreillette gauche. Par extension de langage, on désigne sous ce terme un ensemble de malformations frappant les structures qui se développent dans l'aire de ce canal, conséquence d'un défaut de développement des bourgeons endocardiques. On rappelle que ces bourgeons contribuent à la formation de la partie basse du septum inter auriculaire, de la partie haute du septum inter ventriculaire, ainsi que des valves septales de la mitrale et de la tricuspide.

b) Physiopathologie

Du fait de la complexité des lésions, le canal atrioventriculaire commun est responsable de trois groupes d'anomalies hémodynamiques diversement associées selon l'anatomie pathologique de la malformation.

✓ Shunts « facultatifs »

Ils sont dépendants des niveaux des résistances vasculaires pulmonaires et systémiques, s'établissent à l'étage ventriculaire ainsi qu'à l'étage auriculaire par la communication ostium primum. Ils contribuent à élever le débit pulmonaire. L'hypertension artérielle pulmonaire n'apparaît précocement que dans les formes complètes.

✓ Shunts « obligatoires »

Ils s'établissent entre le ventricule gauche et l'oreillette droite, à travers le vaste défaut central des formes complètes, ou par l'adhérence de la valve gauche puis l'ostium primum des formes partielles. Ces shunts ne sont évidemment pas influencés par les rapports entre les résistances vasculaires pulmonaires et systémiques. Ils contribuent évidemment à l'élévation du débit pulmonaire.

✓ Fuites des valves auriculo-ventriculaires

Elles sont quasi constantes, prédominantes au niveau de l'orifice mitral. Elles contribuent à l'élévation de la pression auriculaire gauche et à la majoration du shunt gauche-droite auriculaire.

Ainsi, la physiopathologie du canal atrio-ventriculaire est généralement complexe. On doit retenir que les formes complètes réunissent, chez un même patient, beaucoup de facteurs d'hypertension artérielle pulmonaire évolutive et l'insuffisance cardiaque globale. En revanche, les formes partielles ressemblent beaucoup à de banales CIA. Il est donc nécessaire de bien séparer ces deux variétés, sur le plan clinique et évolutif.

c) Diagnostique

C'est la cardiopathie élective de certaines trisomies, notamment la trisomie 21. Un tiers des trisomiques 21 en sont affectés.

> Clinique

La malformation se révèle toujours précocement, au bout de quelques semaines de vie, par des manifestations cliniques qui se rapprochent beaucoup de celles observées dans les CIV à gros débit : hypotrophie, polypnée, hépatomégalie.

L'auscultation peut retrouver un souffle systolique d'insuffisance mitrale ou un éclat isolé du deuxième bruit, traduisant l'hypertension pulmonaire.

> Explorations

1- Radiographie :

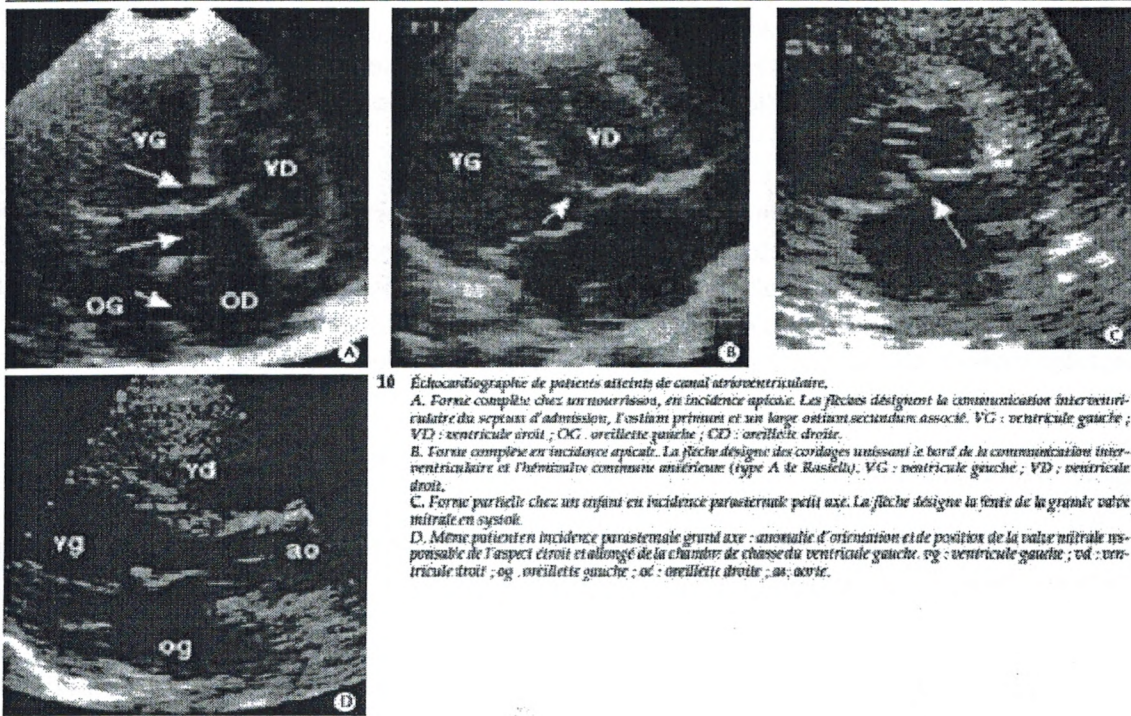
Le cliché pulmonaire retrouve une cardiomégalie constante, développée aux dépens de toutes les cavités, même en cas d'obstruction pulmonaire associée, en raison des régurgitations auriculo-ventriculaires. L'oreillette droite est fréquemment dilatée. La vascularisation pulmonaire est pléthorique.

2- L'échocardiographie couplée au DOPPLER :

C'est l'examen clef du diagnostic. Elle fournit aujourd'hui des informations beaucoup plus précises que l'angiocardigraphie.

Les coupes apicales et sous-costales des quatre cavités montrent très clairement l'ostium primum, en continuité avec un vaste défaut du septum atrio-ventriculaire et le passage en « pont » des valves auriculo-ventriculaires au-dessus de la crête du septum interventriculaire. On retrouve l'étranglement de la voie de chasse sous-aortique, cette dernière étant facilement obstruée par la position de la valve auriculo-ventriculaire antérieure sur le septum inter-ventriculaire, non seulement en diastole, mais pendant une grande partie de la systole. La valve auriculo-ventriculaire gauche a un aspect particulier, à trois feuillets. L'appareil sous-valvulaire est presque toujours anormal, avec soit un déplacement antérieur du pilier antérolatéral, soit une fusion des deux piliers en un pilier unique, ou au contraire une division au nombre de trois. Elle permet d'apprécier l'équilibre des dimensions ventriculaires et reconnaît ainsi une éventuelle dominance de l'une de ces cavités.

L'examen au doppler est capital pour évaluer la physiopathologie de la forme en cause, en détectant les fuites auriculo-ventriculaires, le rapport des pressions pulmonaires et systémiques, l'existence d'une fuite ventricule gauche-oreillette droite et la présence d'éventuelles CIV musculaires trabéculées associées.

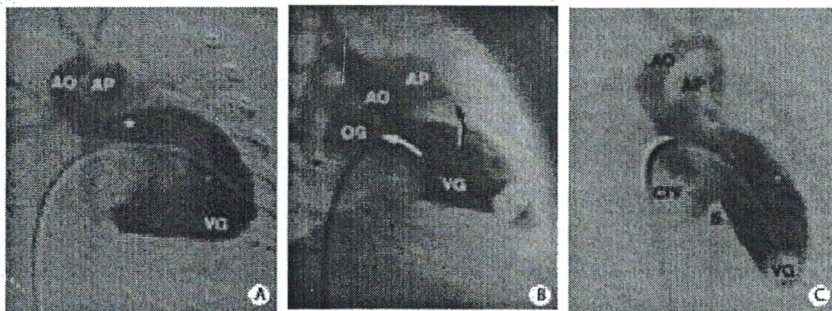


3- Le cathétérisme et l'angiocardigraphie :

Ne sont indiqués qu'en cas de données écho cardiographiques atypiques et/ou de doute sur l'état des résistances vasculaires pulmonaires. Presque toujours, il existe une égalisation des pressions systoliques aortiques et pulmonaires. Les tests explorant la réactivité du lit vasculaire pulmonaire (oxygène, vasodilatateurs, monoxyde d'azote) sont particulièrement précieux ici. L'étude angiographique repose essentiellement sur une bonne ventriculographie gauche. On retrouve sa déformation caractéristique, appelée « col de cygne » : chenal sous-aortique étiré, étroit, horizontal ; concavité antérieure du bord antéro-droit du ventricule gauche. Le produit de contraste s'évacue dans trois directions :

- en haut vers une petite aorte ;
- en arrière vers les deux oreillettes droite et gauche ;
- en avant vers l'infundibulum et l'artère pulmonaire par le défautseptal.

On recherche attentivement d'éventuelles CIV musculaires de pointes associées. Le pronostic spontané de cette malformation est très sombre en raison de la gravité de l'insuffisance cardiaque et du développement rapide d'une hypertension artérielle pulmonaire obstructive, notamment chez les enfants trisomiques.



11 Angiocardiographies ventriculaires gauches d'un canal atrioventriculaire complet.
 A. Incidence de face. Noter la grosse empreinte, lavée en diastole, laissée par la valve auriculoventriculaire commune sur le bord droit du ventricule gauche (VG). Elle limite en bas un chenal sous-aortique horizontal et étroit (*) qui dessine, avec l'aorte (AO), l'image en « col de cygne », à droite de l'artère pulmonaire (AP).
 B. Incidence oblique antérieure droite et inclinaison caudoventrale. Le ventricule gauche (VG) se vide dans l'aorte descendante (AO), mais fuit vers l'oreillette gauche (OG) par la valve auriculoventriculaire commune (flèche blanche) et vers l'artère pulmonaire (AP) par le défaut interventriculaire (flèche noire).
 C. Incidence des « quatre cavités ». Le septum interventriculaire (S) est intact dans son segment trabéculé, mais fuit largement vers l'arrière de l'artère pulmonaire (AP) par une communication interventriculaire d'admission (CIV). AO : aorte descendante.

3- Communications inter-ventriculaires

a) Définition :

Les CIV sont des déhiscences (ou défauts) de la cloison inter ventriculaire, mettant en communication les deux ventricules, c'est-à-dire les circulations systémique et pulmonaire. Ne sont envisagées ici que les variétés isolées de la malformation, ce qui exclut les nombreuses cardiopathies complexes au sein desquelles un défaut septal ventriculaire ne joue pas de rôle spécifique.

Il s'agit de l'anomalie la plus répandue au cours de la première année de la vie. Elle représente au moins 20 % de toutes les cardiopathies congénitales. La grande variété des formes anatomo-cliniques, la connaissance plus précise de l'évolution spontanée, les remarquables progrès des techniques de diagnostic et surtout du traitement chirurgical, sont les principaux centres d'intérêt de ce sujet.

b) Anatomopathologie :

La connaissance exacte du nombre, de la taille et surtout du siège des CIV, c'est-à-dire de leur rapport avec les valves du cœur et le tissu de conduction, est capitale pour prévoir le pronostic et porter les indications thérapeutiques.

La nomenclature des CIV a beaucoup évolué ces dernières années. Actuellement, on utilise une classification basée sur la division du septum inter ventriculaire en quatre segments :

- septum d'admission
- septum trabéculé
- septum infundibulaire
- septum membraneux.

✓ **Communications inter ventriculaires péri membraneuses**

Le septum membraneux est une petite zone située à l'union des troissements musculaires de la cloison interventriculaire et dont la plus grande partie sépare en fait le ventricule gauche de l'oreillette droite. Les CIV périmembraneuses sont les variétés les plus fréquentes. Lorsqu'elles sont purement membraneuses, elles sont de petite taille. Le plus souvent, elles s'étendent vers le septum d'admission, le septum trabéculé ou le septum infundibulaire.

Trois particularités importantes doivent être soulignées :

- le faisceau de His longe le bord postéro-inférieur de la communication ;
- la valvule sigmoïde aortique antéro-droite en est très proche, d'où le risque de fuite par prolapsus de celle-ci ;
- la valvule septale de la tricuspide peut contribuer à la restriction, voire à la fermeture spontanée de ces communications, directement ou par prolifération anévrysmale, surtout dans les formes à extension d'admission ou trabéculées.

✓ **Communications interventriculaires musculaires**

Toutes les autres CIV sont entièrement bordées de tissu musculaire.

On les divise encore en trois groupes, selon leur siège :

- septum d'admission : autrefois nommées CIV de type « canal atrio-ventriculaire », elles s'en distinguent fondamentalement par l'intégrité du septum atrio-ventriculaire et des valves auriculo-ventriculaires ; leur bord postérieur est au contact des valves septales et tricuspides de la mitrale, tandis qu'elles débouchent, à droite, au-dessous et en arrière du muscle papillaire du conus ;
- septum trabéculé : elles sont parfois multiples, s'étendant vers la pointe ou les segments plus céphaliques du septum, réalisant au maximum un aspect en « fromage de gruyère » ; les formes isolées de petite taille sont extrêmement fréquentes chez le nouveau-né et évoluent le plus souvent vers une fermeture spontanée, dans les semaines ou les mois qui suivent la naissance ;
- septum infundibulaire : elles affectent le septum qui sépare les chambres de chasse des deux ventricules ; leur bord supérieur est parfois au contact direct des valves aortique et pulmonaire ; on les qualifie alors de CIV « sous-artérielles ». Elles sont fréquentes chez les populations originaires d'Asie du Sud-Est. Leur particularité essentielle est de favoriser le prolapsus d'une valve aortique.

c) **Physiopathologie :**

Les CIV sont responsables d'un shunt gauche-droite entre la circulation systémique et le lit artériel pulmonaire dont le volume dépend essentiellement de deux facteurs : la taille du defect et le rapport des résistances artérielles pulmonaires et systémiques.

✓ **Petites communications interventriculaires**

Le calibre du défaut septal peut opposer une résistance telle à un shunt gauche-droite, que le débit de sang à son travers est faible et que les pressions systoliques ne peuvent s'égaliser entre les deux ventricules, les pressions droites restant inférieures aux gauches. On dit que la CIV est restrictive.

Quand la restriction est telle que les pressions droites sont normales, le shunt est minime : la surcharge diastolique du ventricule droit, l'augmentation du débit artériel pulmonaire et la surcharge volumique des cavités gauches sont négligeables. Tout se résume à une accélération de la vélocité du flux sanguin turbulent dans le pertuis, c'est-à-dire un souffle cardiaque.

La plupart de ces petites CIV tendent à se fermer complètement par des mécanismes variant avec leur siège : hypertrophie musculaire, développement d'un sac anévrysmal à partir des bords d'un défaut périmembraneux, prolifération fibreuse du tissu valvulaire tricuspide.

✓ **Larges communications interventriculaires**

Quand le calibre du défaut septal devient si important que rien ne s'oppose plus à l'égalisation des pressions entre les deux ventricules, on parle de CIV large ou non restrictive. Dès lors, le sens et le débit du shunt obéissent aux lois des shunts « facultatifs », c'est-à-dire essentiellement au rapport des résistances à l'écoulement du sang dans chacun des deux lits artériels. Ce rapport dépend lui-même de facteurs individuels et de l'âge du sujet.

Chez le nouveau-né, les résistances vasculaires pulmonaires sont élevées. Chez l'enfant normal, elles s'abaissent en quelques heures à quelques jours, mais cette « maturation » peut être beaucoup plus lente en cas de large CIV. Il faut souvent attendre plusieurs semaines pour qu'un gradient de résistance s'établisse et qu'apparaisse un important débit de shunt. C'est pourquoi les premiers troubles sont souvent décalés de quelques semaines par rapport à la naissance.

Les effets cardiaques concernent surtout le cœur gauche, sous forme d'une surcharge volumétrique de l'oreillette et du ventricule gauche.

La pression auriculaire gauche s'élève souvent de manière plus importante que la pression télédiastolique ventriculaire gauche, d'où un gradient mitral dit « de débit ». Tant que le myocarde ventriculaire gauche est capable de faire face à cet excès de travail, le débit systémique est maintenu. Mais de telles possibilités sont limitées, surtout chez le très jeune enfant. Le débit systémique finit alors par diminuer : c'est l'insuffisance cardiaque, d'abord gauche avec œdème pulmonaire, puis globale.

Le ventricule droit est également affecté par une surcharge diastolique. Les fortes pressions systoliques qu'il doit supporter peuvent conduire à une réaction hypertrophique des parois de l'infundibulum et au développement d'une véritable sténose infundibulaire qui fait barrage au débit du shunt gauche-droite. Ce dernier diminue, ce qui réduit l'hyperdébit et l'hypertension pulmonaire. On parle de CIV à « poumons protégés ».

Les effets pulmonaires sont en rapport avec l'augmentation de débit qui dilate les vaisseaux pulmonaires, lesquels peuvent provoquer des compressions des voies aériennes et de graves troubles de ventilation. La limite de distensibilité des vaisseaux pulmonaires est vite atteinte et les pressions s'élèvent (hypertension artérielle pulmonaire « cinétique »). Un certain degré d'hypertrophie de la média et de constriction artériolaire accompagne cette réaction hémodynamique, mais ces altérations sont réversibles. Au-delà d'un certain délai d'évolution, variable selon chaque patient, les mêmes effets peuvent avoir des conséquences histopathologiques plus graves :

- prolifération intinale ;
- hyalinisation ;
- fibrose ;
- puis lésions aboutissant à l'occlusion des artérioles pulmonaires.

Les résistances pulmonaires s'élèvent, atteignent ou dépassent les résistances systémiques, si bien que le shunt gauche-droite diminue, s'annule, voire s'inverse.

L'hypertension artérielle pulmonaire devient « fixée » (réaction d'Eisenmenger). À titre exceptionnel, le lit artériel pulmonaire ne subit pas de maturation après la naissance et les résistances y restent élevées d'un bout à l'autre de l'évolution.

✓ **Classification**

Les données qui viennent d'être développées constituent depuis longtemps la base d'une classification hémodynamique des CIV en quatre groupes principaux (tableau I). La fréquence respective de chacun de ces groupes est très inégale. Les progrès du diagnostic et de la thérapeutique ont rendu de plus en plus exceptionnelles les formes avec hypertension pulmonaire fixée.

d) Diagnostic

Ces aspects sont très différents selon le type de CIV.

1- Communications inter ventriculaires à faible shunt

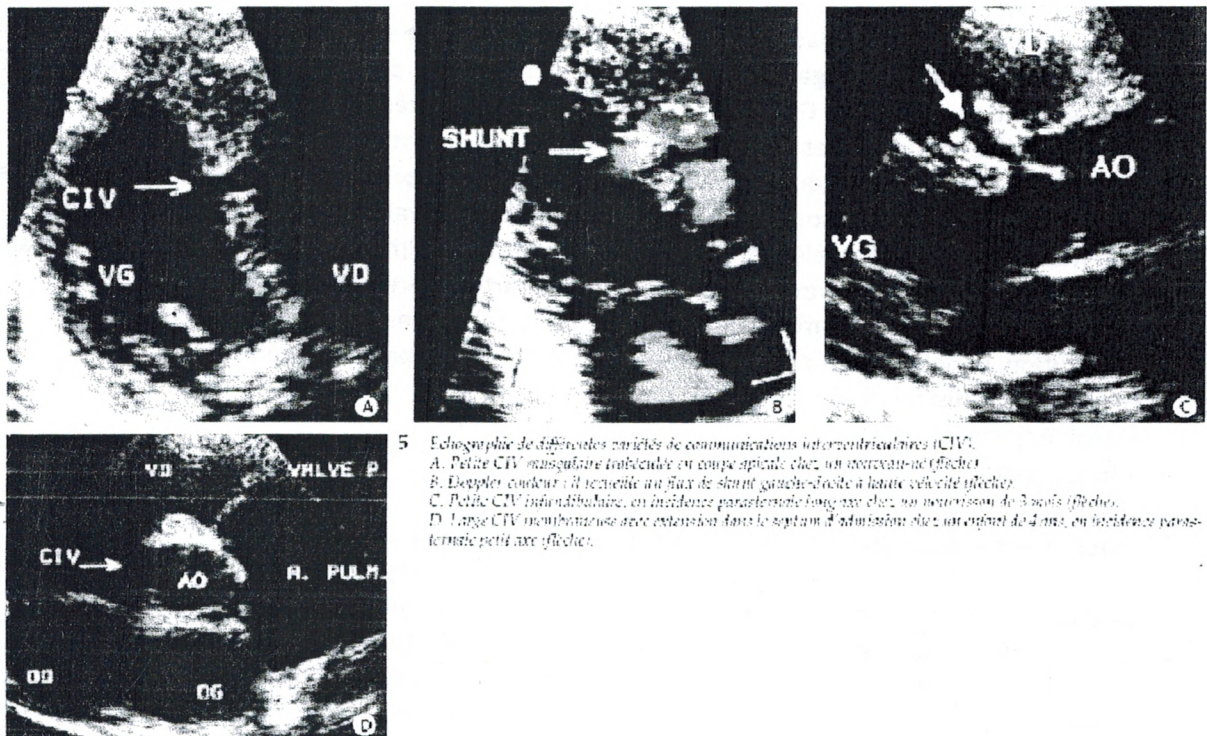
> Clinique

On l'appelle souvent maladie de Roger. C'est la forme la plus bénigne et heureusement la plus fréquente : absence de troubles fonctionnels, courbe de croissance normale, présence d'un souffle parfois intense qui attire l'attention dès les premiers jours de vie.

> Exploration

- La radiographie du thorax et l'électrocardiogramme : sont habituellement normaux.
- L'échocardiographie

Commence par confirmer la normalité des dimensions cardiaques. L'imagerie bidimensionnelle permet de mettre en évidence le défaut septal, de mesurer sa taille et de le localiser dans les différentes zones septales.



- Le doppler

Le doppler à codage couleur augmente la sensibilité du diagnostic en identifiant des shunts gauche-droite minimes. La mesure du gradient interventriculaire par le doppler continu permet de vérifier la normalité des pressions droites.

> Pronostic

Il est favorable, avec très souvent une fermeture spontanée de la CIV dans les premières années de la vie. Bien entendu, il n'y a aucune indication chirurgicale dans cette affection. Les seuls risques évolutifs sont représentés par l'endocardite infectieuse, très exceptionnelle chez le jeune enfant et le nourrisson, un peu plus fréquente chez l'adolescent et l'adulte. Elle justifie les mesures de prévention habituelles, c'est-à-dire l'entretien d'un bon état dentaire et l'administration d'antibiotiques avant tout geste chirurgical potentiellement septique.

L'autre éventualité est l'apparition d'une insuffisance aortique, tout particulièrement dans les variétés infundibulaires de type « sousartériel ». Ces formes justifient une surveillance très attentive et, pour certains, la fermeture chirurgicale du defect dès l'apparition d'une déformation des sigmoïdes aortiques et/ou d'une fuite.

2- Communications interventriculaires à gros débit

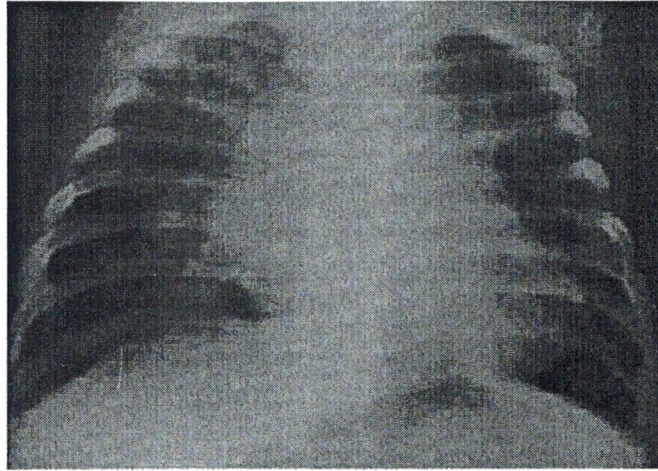
> Clinique

Ces formes entraînent presque toujours des troubles fonctionnels en rapport avec une insuffisance cardiaque : hypotrophie, pâleur, sueurs, polypnée, hépatomégalie. Au souffle systolique s'ajoute souvent un éclat du deuxième bruit caractéristique de l'hypertension pulmonaire et un roulement protodiastolique apexien, dit d'hyperdébit car lié à l'excès de retour veineux que doit absorber la valve mitrale en diastole.

> Exploration

▪ Radiographie

La cardiomégalie est constante : elle porte sur les deux ventricules et l'oreillette gauche. Il existe une hypervascularisation pulmonaire de type actif. Très souvent s'y associent des troubles de ventilation : atélectasie segmentaire ou lobaire, emphysème prédominant aux bases refoulant les coupes diaphragmatiques vers le bas ou faisant hernie dans le médiastin supérieur.



6 Cliché thoracique de face d'un nourrisson de 5 mois ayant une communication interventriculaire large : cardiomégalie, hypervascularisation pulmonaire et troubles de ventilation.

▪ Echocardiographie

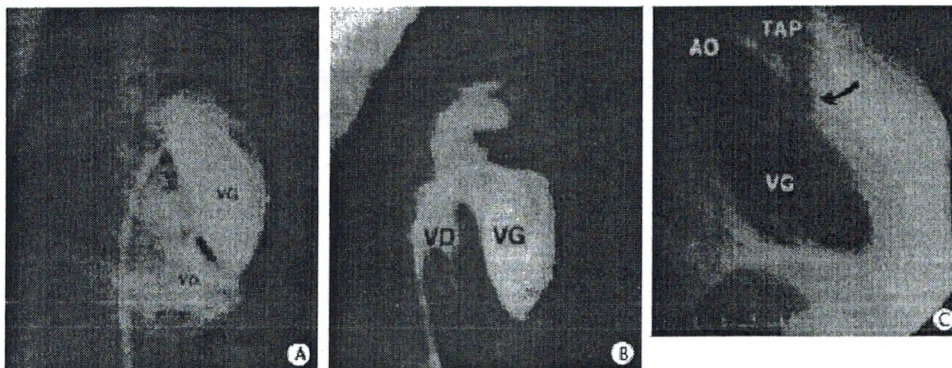
Confirme la dilatation des cavités cardiaques qui prédomine sur le cœur gauche. Le ventricule droit est également dilaté, le ventricule gauche hyperkinétique. La CIV est facilement identifiée. La présence de CIV multiples, notamment dans le septum musculaire, doit être attentivement recherchée.

▪ Doppler

Montre un flux de shunt gauche-droite volumineux à faible vitesse, traduisant l'hyperpression dans les cavités droites.

▪ Cathétérisme artériel

La documentation fournie par l'échocardiographie doppler est généralement suffisante pour se passer de cathétérisme cardiaque, d'autant qu'il s'agit là d'un examen mal toléré chez ces patients en défaillance cardiaque. L'examen est parfois nécessaire lorsque l'on veut connaître avec précision l'état du septum interventriculaire, notamment éliminer des CIV musculaires multiples.



7 A. Ventriculographie gauche chez un patient atteint de communications interventriculaires musculaires multiples. AO : aorte ; VG : ventricule gauche ; VD : ventricule droit.
 B. Ventriculographie gauche en oblique antérieur gauche avec inclinaison craniocaudale d'une communication interventriculaire périnembraneuse. La sonde a atteint le ventricule gauche (VG), après avoir franchi l'orifice mitral. VD : ventricule droit.
 C. Ventriculographie gauche en oblique antérieur droit d'une communication interventriculaire infundibulaire. Le flux (flèche) se dirige directement du ventricule gauche (VG) vers l'infundibulum pulmonaire et le tronc de l'artère pulmonaire (TAP). AO : aorte.

3- Communications interventriculaires à « poumons protégés »

On qualifie ainsi les CIV associées à une sténose de la voie d'éjection du ventricule droit, responsables d'un gradient de pression d'au moins 25 mmHg entre la chambre trabéculée du

ventricule droit et l'artère pulmonaire. Cette « protection » pulmonaire est généralement partielle et il persiste un shunt gauche-droite significatif. Elle est parfois acquise au cours de l'évolution d'une large communication avec hypertension pulmonaire, s'accompagnant d'une amélioration de la tolérance fonctionnelle.

L'échocardiographie reconnaît la CIV et la sténose sous-pulmonaire au travers de laquelle on peut mesurer une accélération de vitesse d'autant plus forte que le gradient ventriculo-pulmonaire est plus élevé. Le ventricule droit apparaît dilaté et surtout hypertrophié.

Le pronostic de ces formes est bon. Le principal risque est la progression de la sténose et l'évolution vers la constitution d'un shunt droite-gauche et d'une cyanose. Il faut donc opérer ces enfants avant que l'obstruction droite ne soit devenue telle qu'une résection infundibulaire extensive soit nécessaire.

4- Communications interventriculaires avec hypertension artérielle pulmonaire « fixée »

On donne ce nom aux CIV non restrictives avec hypertension pulmonaire majeure de type obstructif. Il peut s'agir de formes « congénitales », mais plus souvent il s'agit de l'aboutissement de défauts septaux non restrictifs à gros débit, abandonnés à leur évolution spontanée. Cette éventualité est devenue heureusement exceptionnelle.

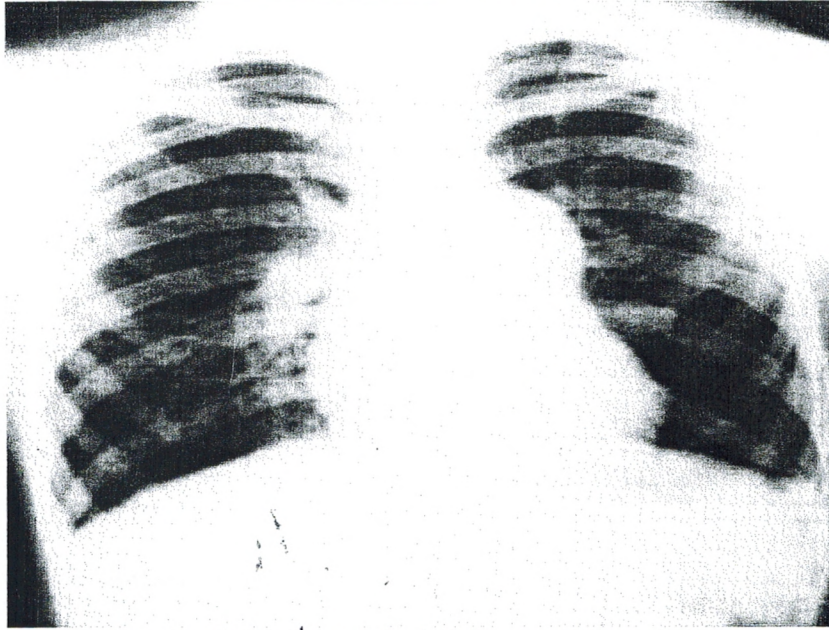
> Clinique

Il n'y a pas de signes de défaillance cardiaque. C'est la cyanose qui attire l'attention. À l'auscultation, peu ou pas de souffle mais un éclat du deuxième bruit au foyer pulmonaire, parfois accompagné d'un souffle diastolique de régurgitation.

> Exploration

▪ Radiographie

L'aspect radiologique pulmonaire est caractéristique, avec un volume cardiaque normal ou peu augmenté, une pointe relevée traduisant la dilatation du ventricule droit, un arc moyen gauche très convexe en rapport avec la dilatation du tronc pulmonaire, une dilatation des branches pulmonaires dans les hiles, contrastant avec une hypovascularisation périphérique.



8 Cliché thoracique de face d'une patiente de 15 ans avec communication interventriculaire et hypertension artérielle pulmonaire obstructive : cœur de volume normal, saillie du tronc de l'artère pulmonaire, et hypovascularisation pulmonaire périphérique.

▪ Echocardiographie et Doppler

On retrouve un cœur gauche de taille normale ou peu augmentée, une forte hypertrophie et dilatation du ventricule droit, un aplatissement de la courbure septale interventriculaire en télésystole. Le défaut septal est de grande taille, mais le doppler à codage couleur montre qu'il est le siège d'un shunt bidirectionnel à prédominance droite-gauche. La mesure de la pression systolique ventriculaire droite par l'insuffisance tricuspidiennne donne des valeurs très élevées, de niveau quasiment systémique.

▪ Le cathétérisme cardiaque

Il est toujours dangereux dans ce type de pathologie. Il est préférable de l'éviter lorsque le diagnostic peut être posé sur les données non invasives. Lorsqu'il est pratiqué, il retrouve des pressions pulmonaires élevées de niveau systémique, des pressions capillaires pulmonaires bloquées et auriculaires gauches basses, indiquant que l'hypertension pulmonaire est de type précapillaire. L'inhalation d'oxygène pur et des tests pharmacologiques sont sans effet sur les pressions et les résistances pulmonaires.

▪ L'angiocardographie

Est dangereuse et doit être évitée. On peut recourir à une injection manuelle en capillaires bloqués qui retrouvent un aspect caractéristique en « arbre mort » des artéioles pulmonaires distales, avec retard important du transit vers l'oreillette gauche.

Cette situation est bien sûr une contre-indication absolue à toute chirurgie.

➤ Pronostic

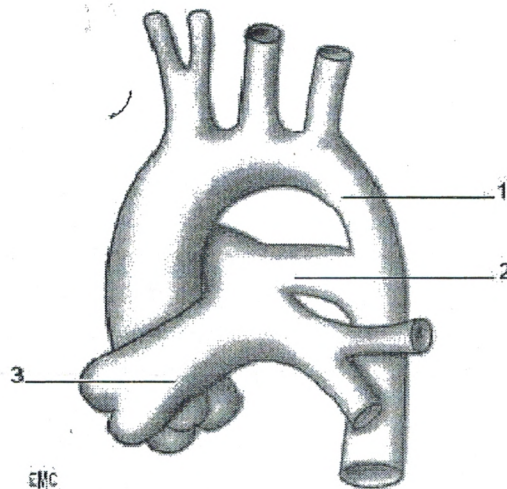
Est réservé. La survie peut être relativement longue, émaillée souvent de complications à type d'accès decyanose, d'hémoptysie, de syncopes ou de malaises d'effort. La seule véritable issue thérapeutique est bien sûr la transplantation cardio-pulmonaire.

4- Persistance du canal artériel

a) Définition :

Le canal artériel existe normalement pendant la vie fœtale. Il constitue la voie de sortie privilégiée du ventricule droit. Il se ferme normalement dans les premiers jours de vie, d'abord sous l'effet d'une constriction des fibres musculaires de la média, puis d'une obstruction de sa lumière qui devient un ligament fibreux.

La persistance de ce canal artériel est une anomalie fréquente, représentant environ 10 % des cardiopathies congénitales et prédominant chez la fille (deux à trois filles pour un garçon). Les formes étiologiques sont représentées par l'embryopathie rubéolique, ainsi que les séjours prolongés en haute altitude. Il existe des formes familiales rares. La persistance du canal artériel est fréquente chez le prématuré, notamment en cas de détresse respiratoire par immaturité pulmonaire. Enfin, dans un certain nombre de cas, aucun facteur étiologique n'est retrouvé.



12 Persistance du canal artériel.
1. Isthme aortique ; 2. canal artériel ; 3. artère pulmonaire.

b) Physiopathologie

La persistance du canal artériel réalise une communication entre l'artère pulmonaire et l'aorte descendante, ce qui provoque un shunt gauche-droite avec surcharge vasculaire pulmonaire.

L'importance de ce shunt est déterminée par le calibre du canal artériel et le gradient de pression entre aorte et artère pulmonaire, qui dépend du niveau des résistances vasculaires pulmonaires et systémiques.

Le shunt gauche-droite détermine une augmentation du débit ventriculaire gauche, avec dilatation de la cavité et augmentation de l'éjection systolique. La pression auriculaire gauche et la pression veineuse pulmonaire augmentent, ce qui peut conduire, dans les formes sévères, à l'œdème pulmonaire. Ces manifestations d'intolérance sont d'autant plus marquées que le patient est plus jeune, en raison de l'insuffisance des mécanismes compensatoires. Enfin, le shunt gauche-droite par le canal réduit le débit aortique à partir de l'isthme. Il en résulte un véritable « syndrome de volvasculaire » qui peut compromettre, lorsque le canal artériel est trop volumineux, la vascularisation dépendant de l'aorte descendante.

Comme tous les shunts gauche-droite, l'augmentation du débit pulmonaire modifie l'évolution normale des artéριοles pulmonaires. Le patient est menacé par l'apparition de lésions irréversibles de ses artéριοles et la constitution d'une hypertension artérielle pulmonaire (fixée).

c) Diagnostic

➤ Clinique

Les signes cliniques sont variables selon l'importance du shunt, c'est-à-dire la taille du canal.

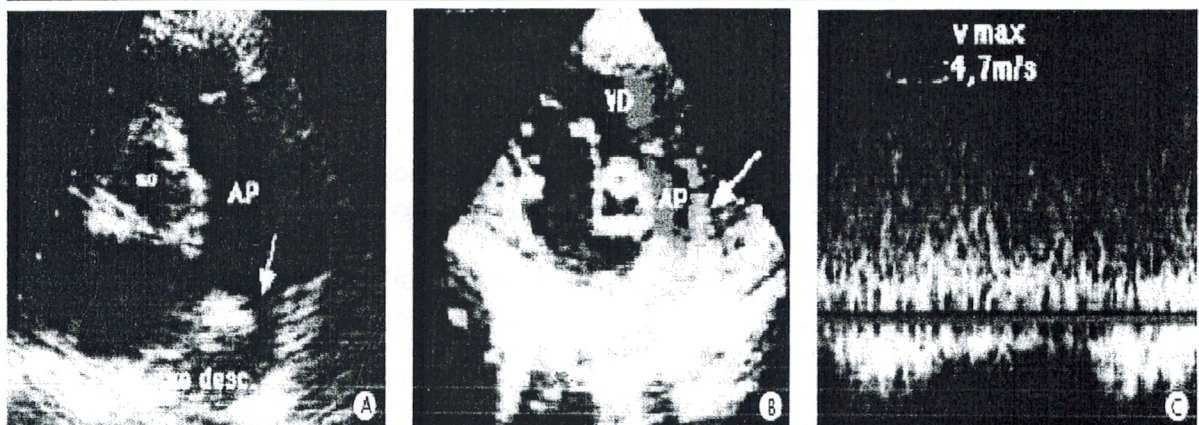
Dans le canal artériel de petite taille, forme heureusement la plus fréquente, le patient est asymptomatique et c'est devant la découverte d'un souffle qu'est évoqué le diagnostic. Celui-ci est caractéristique par sa chronologie systolodiastolique, maximal en sous-claviculaire gauche, parfois accompagné d'un frémissement. Il existe parfois une hyperpulsatilité artérielle périphérique, avec élargissement de la différentielle.

➤ Exploration

À la radiographie, le cœur est généralement de volume normal ou peu augmenté. Cet aspect clinique est suffisamment caractéristique et l'échocardiographie ne fera que confirmer le diagnostic.

En cas de large canal artériel, on est généralement confronté à un nourrisson présentant des manifestations de défaillance cardiaque, des signes d'encombrement pulmonaire. Le souffle continu est intense, frémissant, les pouls périphériques amples et bondissants.

Radiologiquement, l'hypervascularisation pulmonaire est manifeste, avec dilatation de l'oreillette gauche, du ventricule gauche et de l'aorte ascendante. L'échocardiographie est la méthode de référence pour le diagnostic.



13 A. Canal artériel de taille modérée (flèche) chez un enfant de 2 ans, en incidence petit axe. ao : aorte ; AP : artère pulmonaire.
 B. Même incidence chez un nourrisson. Le doppler à codage couleur met en évidence un flux provenant de l'isthme aortique (rouge) se dirigeant vers le tronc artériel pulmonaire. VD : ventricule droit ; AP : artère pulmonaire.
 C. Même patient : enregistrement en Doppler continu d'un flux systolodiastolique à grande vitesse (gradient maximal au systole est de 60 mmHg).

Outre une éventuelle dilatation des cavités gauches, fonction du volume du shunt gauche-droite, le canal artériel peut être mis en évidence directement par des incidences parasternales ou suprasternales. Il apparaît comme une structure vasculaire libre d'écho, tendue du toit de l'artère pulmonaire jusqu'à la région isthmique de l'aorte. On peut ainsi évaluer son diamètre, sa longueur, son caractère rectiligne ou tortueux.

Le doppler, tout particulièrement à codage couleur, a grandement simplifié le diagnostic de persistance du canal artériel : on retrouve dans le tronc artériel pulmonaire un flux turbulent, en « mosaïque », dont l'extension est proportionnelle à l'importance du shunt. La mesure de la vitesse maximale permet d'évaluer le gradient aortopulmonaire. Il est le plus souvent élevé, sauf dans les formes à gros débit et hypertension pulmonaire.

d) Diagnostic différentiel

L'échocardiographie permet ainsi le diagnostic différentiel avec les autres causes de souffle continu chez l'enfant :

- souffle veineux : outre les particularités du souffle, notamment sa variabilité avec la position, l'échocardiographie est normale ;
- fenêtré aorto-pulmonaire : c'est une malformation rare, qui peut simuler un canal artériel à gros débit, mais dont le traitement est complètement différent. L'échocardiographie montre une solution de continuité au niveau des parois aortiques et pulmonaires, situées généralement quelques millimètres au-dessus des valves sigmoïdes ;
- fistules coronarocardiaques : elles donnent lieu le plus souvent à un souffle continu isolé. Leur diagnostic sera grandement facilité par le doppler à codage couleur.

5- Retours veineux pulmonaires anormaux

On définit ce groupe de malformations par l'abouchement d'une ou plusieurs veines pulmonaires (mais non la totalité) dans l'oreillette droite ou les veines caves.

a) FORMES ISOLÉES

La variété la plus fréquente est le retour anormal des veines pulmonaires supérieures et moyennes droites dans la veine cave supérieure, généralement associé à un sinus venosus (cf supra).

Plus rarement, on observe un abouchement de la totalité des veines pulmonaires droites dans l'oreillette droite, isolé ou associé à une CIA. Très exceptionnellement, on peut observer un drainage anormal des veines pulmonaires du lobe supérieur gauche dans le tronc veineux innominé ou le sinus coronaire.

Ces lésions sont, sur les plans physiopathologique et clinique, très proches des CIA :

- shunt gauche-droite, parfois volumineux mais souvent bien toléré dans les premières années de vie ;
- absence d'hypertension artérielle pulmonaire ;
- souffle systolique et dilatation des cavités droites.

Le diagnostic différentiel avec les CIA isolées peut être fait par l'échocardiographie, couplée au doppler à codage couleur. La constatation d'une fosse ovale intacte chez un patient présentant des signes patents de surcharge volumétrique des cavités droites doit faire suspecter le diagnostic et faire rechercher un flux veineux pulmonaire dans l'oreillette droite, les veines caves inférieure et supérieure, le tronc veineux innominé. Dans le doute, un examen par voie transoesophagienne et/ou un cathétérisme cardiaque s'impose.

Le traitement de ces lésions est bien sûr chirurgical, avec un pronostic favorable très proche de celui des CIA.

b) SYNDROME DU « CIMETERRE »

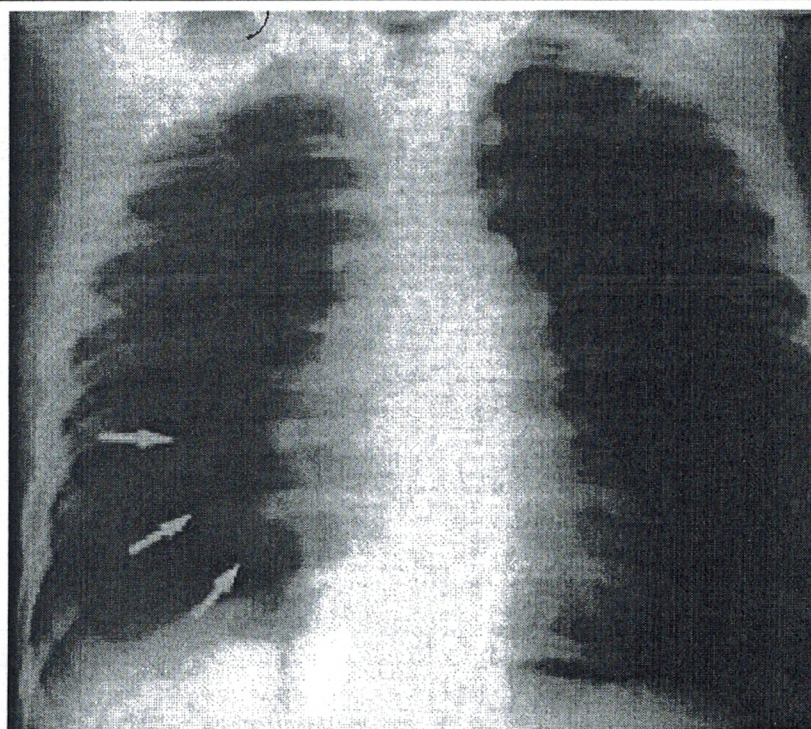
On désigne par ce terme une anomalie partielle de retour veineux du poumon droit dans la veine cave inférieure. Le tronc des veines pulmonaires longe le bord droit du cœur et rejoint la veine cave inférieure, le plus habituellement au-dessous du diaphragme. C'est l'aspect radiologique de ce tronc pulmonaire qui a donné son nom au syndrome, par l'analogie de sa forme avec le sabre des combattants turcs.

Cette anomalie est rarement isolée et s'accompagne presque toujours d'une hypoplasie du poumon droit, d'une importance variable, associée à une dextroversion cardiaque et à une séquestration intraouextra lobaire de la base du poumon droit, anormalement perfusé par les vaisseaux artériels provenant de l'aorte abdominale.

Il faut d'emblée distinguer deux formes.

❖ Forme du grand enfant et de l'adulte

La tolérance fonctionnelle est habituellement excellente, avec des dépressions pulmonaires normales et un shunt peu important. De ce fait, la clinique est celle d'une petite CIA. C'est l'examen radiologique du thorax qui permet le diagnostic.



3 *Syndrôme du « cimenterre » : déviation droite du médiastin, les flèches délimitent l'image en cimenterre du retour veineux pulmonaire droit anormal.*

Le tronc commun des veines droites a un trajet curviligne, en « cimenterre », parahilaire, à direction diaphragmatique. Il est souvent visible de face sur des clichés peu pénétrés s'il est paracardiaque. En cas de dextrocardie importante, il faut recourir à des clichés très pénétrés de profil.

L'échocardiographie retrouve souvent un septum interauriculaire intact. Le doppler à codage couleur peut montrer l'abouchement des veines pulmonaires dans la veine cave inférieure.

L'angiocardigraphie effectuée dans le tronc artériel pulmonaire montre l'artère pulmonaire droite hypoplasique et les veines pulmonaires se drainant dans la veine cave inférieure. Il est nécessaire d'analyser très soigneusement la circulation systémique de la base du poumon par une aortographie.

La correction chirurgicale nécessite la réalisation d'une connexion entre les veines pulmonaires et l'oreillette gauche. Il s'agit d'une intervention techniquement délicate dont les suites sont menacées d'une thrombose de l'anastomose. De ce fait, comme la tolérance fonctionnelle est bonne et le shunt modéré, l'indication opératoire est rarement justifiée.

❖ **Forme du nouveau-né**

Elle est caractérisée par une mauvaise tolérance, avec état de détresse respiratoire compliquée d'insuffisance cardiaque. Dans certains cas, l'hypoplasie pulmonaire droite est importante et la vascularisation systémique du poumon droit très développée. Les artères systémiques sont drainées par les veines pulmonaires vers l'oreillette droite, entraînant une hypertension pulmonaire de niveau systémique ou suprasystémique.

En cas d'échec du traitement médical, la ligature des vaisseaux systémiques anormaux est le seul procédé chirurgical efficace. L'embolisation de ces vaisseaux anormaux a également été réalisée avec succès.

6- Fistule aorto-pulmonaire

La fistule aorto-pulmonaire en cardiologie pédiatrique est une malformation rare, résultant d'une communication anormale entre l'aorte ascendante et l'artère pulmonaire par défaut de septation aorto-pulmonaire.

Elle peut être isolée, ou associée à des malformations plus ou moins complexes, telles que l'interruption de l'arche aortique. Elle est le plus souvent mal tolérée dès les premières semaines de vie, du fait d'un shunt gauche/droit artériel important. Le diagnostic est fait à l'échographie cardiaque complétée par le doppler, mais l'exploration hémodynamique reste parfois nécessaire pour évaluer le niveau des résistances pulmonaires, et faire le bilan par angiographie de l'anatomie précise de la fistule et des lésions associées. Le risque évolutif de cette malformation est dominé par le développement précoce d'une artériolite pulmonaire obstructive.

Le diagnostic doit conduire à un geste chirurgical rapide sous circulation extracorporelle, de fermeture par voie aortique de la fistule et de traitement, lorsqu'elles le nécessitent, des lésions associées.

Quelques rares cas de fermeture de fistule aorto-pulmonaire par cathétérisme interventionnel ont été décrits, en cas de fistules petites et de situation anatomique favorable. Le devenir à long terme des patients opérés est excellent.

C. *Cardiopathies avec shunt droite-gauche :*

1- Tétralogie de Fallot

a) Définition

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

Bien que cette malformation ait déjà été décrite auparavant, c'est le Marseillais Antoine 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.

En fait, il s'agit fondamentalement d'une seule anomalie anatomique, à savoir le déplacement en avant et à droite du septum infundibulaire, 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 malalignement et le chevauchement de l'orifice aortique.

À cette définition anatomique, il convient d'en ajouter une autre, physiologique, à savoir l'égalisation des pressions dans les deux ventricules et l'existence d'un shunt droite-gauche exclusif ou prédominant.

b) Physiopathologie

Il existe une surcharge de pression modérée du ventricule droit, responsable de son hypertrophie. La communication interventriculaire étant non restrictive, les pressions systoliques sont identiques dans le ventricule gauche, le ventricule droit et l'aorte.

La surcharge ventriculaire droite reste donc modérée et il n'y a pas d'insuffisance cardiaque.

Le shunt droite-gauche est la caractéristique physiopathologique principale de la tétralogie de Fallot. Le degré du shunt est tributaire avant tout du degré de la sténose pulmonaire et, dans une moindre mesure, de la résistance systémique. La sténose pulmonaire a toujours une composante musculaire, son degré peut donc varier en fonction de plusieurs paramètres. D'abord, la sténose a tendance à s'aggraver avec l'âge. Ainsi, la cyanose s'installe en général progressivement au cours de la première année de vie. Ensuite, la sténose infundibulaire peut varier sous l'effet de la fréquence cardiaque et de la force de contraction myocardique, toutes deux sous l'influence du système nerveux autonome. Le shunt droite-gauche augmente donc à l'effort et lors d'émotions.

La crise hypoxique, complication classique de la tétralogie de Fallot, a pour cause principale un spasme de l'infundibulum, fermant l'accès à la circulation pulmonaire. La baisse

des résistances systémiques peut également être le facteur déclenchant d'une telle crise. En effet, l'aorte chevauchant le ventricule droit, une hypotension artérielle ou une baisse de la résistance périphérique favorisent le shunt droite-gauche, du ventricule droit vers l'aorte.

Le rôle que peut jouer la résistance systémique apparaît encore dans une autre manifestation typique de la tétralogie, à savoir l'accroupissement (squatting). Le fait de replier les jambes sur l'abdomen augmente en effet quelque peu la résistance systémique et diminue ainsi le shunt droite-gauche.

c) Diagnostic

➤ Clinique

1. SIGNES PHYSIQUES

❖ *Cyanose*

La cyanose est le signe principal. Il s'agit d'une cyanose centrale que l'on observe sur les muqueuses aussi bien qu'au niveau des téguments. Elle n'est pas présente à la naissance, sauf dans des cas sévères avec atrésie ou subatrésie pulmonaire. Elle apparaît donc, dans les formes classiques, au cours des six premiers mois de vie, de façon progressive. La cyanose est plus importante à l'effort, aux pleurs et au froid.

❖ *Hippocratisme*

L'hippocratisme digital se développe suite à la cyanose et apparaît 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 ».

❖ *Accroupissement*

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.

❖ *Intolérance à l'effort*

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.

❖ *Crises hypoxiques*

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 de 1 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. Bien que les crises hypoxiques puissent être contrôlées par les b-bloquants, leur apparition doit être considérée comme une indication à un acte chirurgical.

❖ *Retard staturo-pondéral*

Le retard staturo-pondéral est fréquent mais généralement modéré. Il touche la croissance staturale aussi bien que la prise pondérale.

2. EXAMEN CARDIOVASCULAIRE

À la palpation, il y a un choc droit et souvent un signe de Harzer. À l'auscultation du cœur, le premier bruit est unique, mais peut être accompagné d'un clic de dilatation aortique dans les formes graves (surtout lors d'atrésie pulmonaire). Le deuxième bruit est unique, claqué. C'est le deuxième bruit aortique, le deuxième bruit pulmonaire étant inaudible. Il existe un souffle éjectionnel, losangique, dont le timbre est de haute fréquence. Il provient de la sténose infundibulaire. La longueur du souffle dépend du degré de sténose : un souffle long, presque pansystolique, traduit une sténose modérément sévère ; un souffle court, en revanche, indique que la sténose est très sévère et que l'infundibulum se ferme en systole, arrêtant tout flux. En cas de crise hypoxique, le souffle disparaît.

➤ Exploration

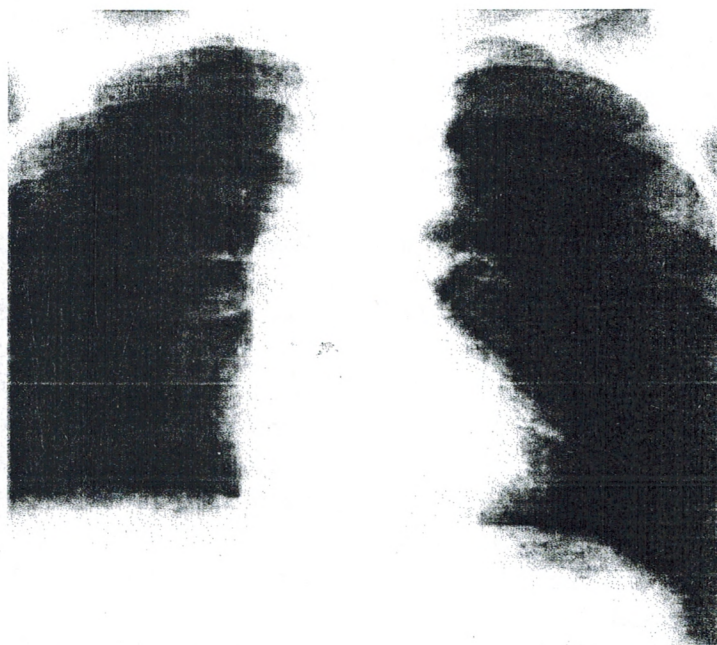
▪ Electrocardiogramme

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 souvent déjà en V2, elle est profonde jusqu'en V6. Les signes d'hypertrophie auriculaire droite sont inconstants.

▪ Radiographie

Les deux caractéristiques radiologiques de la tétralogie sont l'hypo-perfusion pulmonaire et le cœur en « sabot ». Cette silhouette typique, qui n'est cependant pas constante, se caractérise par une pointe surélevée (hypertrophie ventriculaire droite) et un arc moyen concave (hypoplasie du tronc pulmonaire). Le bouton aortique est proéminent (dilatation de l'aorte). L'arc aortique droit est observé dans un quart des cas. La cardiomégalie est absente ou peu importante.

Chez le nouveau-né, ces caractéristiques sont peu apparentes, seuls l'hypo-perfusion pulmonaire et l'arc aortique droit peuvent orienter le diagnostic.

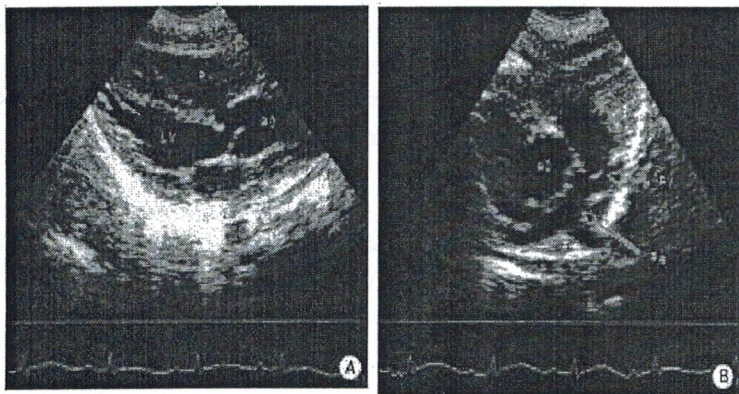


2 Radiographie du thorax : cœur en « sabot » typique. Le dessin vasculaire pulmonaire est diminué.

▪ Echocardiographie

L'échocardiogramme 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.

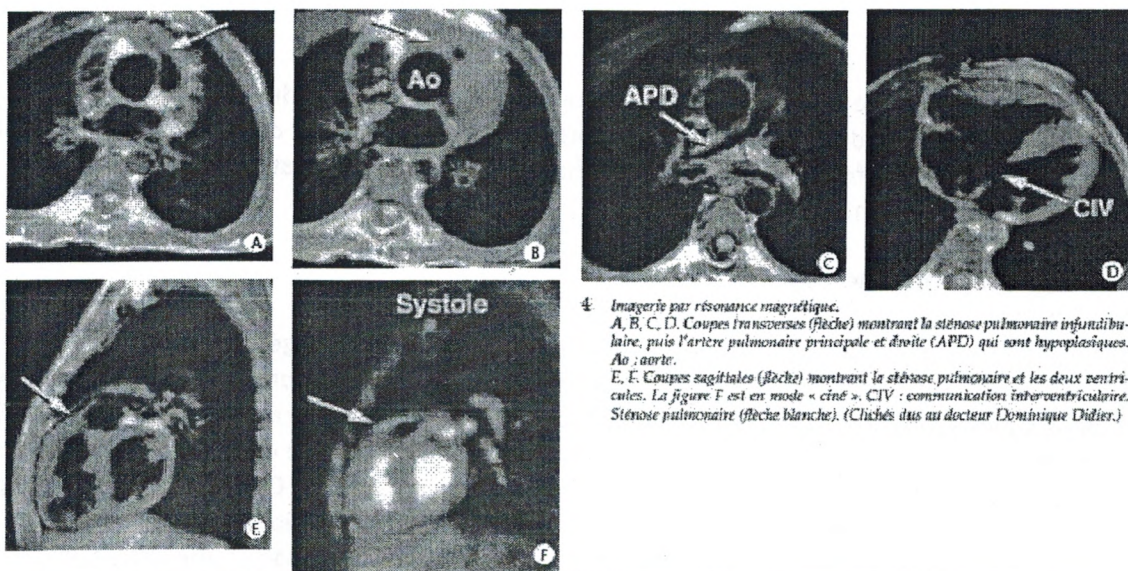
La visualisation de la voie de chasse droite peut être obtenue en « petit axe » (parasternal) ou en position sous-xiphœidienne du capteur. Elle est facile à mettre en évidence chez l'enourrisson, mais plus difficile chez le grand enfant. On peut alors évaluer la dimension de l'anneau valvulaire, du tronc 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.



3 *Echocardiogramme.*
A. Coupe grand axe montrant la communication interventriculaire et le chevauchement de l'aorte (Ao). RV : ventricule droit ; LV : ventricule gauche.
B. Coupe en petit axe montrant l'artère pulmonaire (PA) et sa bifurcation. La valve pulmonaire (PV) est épaissie. Le diamètre de l'artère pulmonaire est la moitié du diamètre de l'aorte (Ao).

▪ 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.



4 *Imagerie par résonance magnétique.*
A, B, C, D. Coupes transverses (flèche) montrant la sténose pulmonaire infundibulaire, puis l'artère pulmonaire principale et droite (APD) qui sont hypoplasiques. Ao : aorte.
E, F. Coupes sagittales (flèche) montrant la sténose pulmonaire et les deux ventricules. La figure F est en mode « ciné ». CIV : communication interventriculaire. Sténose pulmonaire (flèche blanche). (Clichés dus au docteur Dominique Didier.)

d) Evolution et complication

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 peuvent apparaître dès le nourrisson et s'aggravent dès la deuxième 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. Le premier est particulièrement fréquent dans les deux premières années de vie si la cyanose est très sévère. Il s'agit d'infarctissements cérébraux par hypoxie ou par embolie. La polyglobulie joue un rôle, surtout lorsqu'elle s'accompagne d'hypochromie. Un accident cérébrovasculaire peut se produire lors d'une crise hypoxique grave. L'abcès cérébral survient plus tardivement, au-delà de l'âge de 2 ans. Cette complication doit donc devenir rare, puisque la tétralogie est généralement opérée avant cet âge. Là encore, la polyglobulie et l'hypoxie sont des facteurs de risque. Le point de départ est souvent un petit foyer de ramollissement. Toute fièvre avec céphalées, même en l'absence de signes neurologiques, doit faire rechercher un abcès cérébral.

Comme pour l'accident cérébrovasculaire, l'absence de « filtre » pulmonaire, le sang veineux pouvant accéder directement à l'aorte, est sans doute un facteur favorisant. En effet, un petit caillot ou une colonie de bactéries dans la circulation veineuse peuvent accéder directement au cerveau. L'aspiration à l'aiguille de l'abcès et un traitement antibiotique permettent en général de le guérir.

L'endocardite d'Osler est peu fréquente dans les deux premières années de vie. Elle se rencontre souvent chez les adolescents et les adultes. Cette complication est maintenant rare. En effet, les interventions se font précocement et le risque devient très faible après correction chirurgicale.

2- Transposition des gros vaisseaux

a) Définition

Définie par une discordance ventriculo-artérielle : l'aorte naît du ventricule droit et l'artère pulmonaire du ventricule gauche. Les anomalies d'origine et de distribution des artères coronaïres sont très fréquentes. Les malformations extracardiaques et les aberrations chromosomiques sont rares.

b) Physiopathologie

Le sang veineux désaturé atteint l'aorte, alors que le sang oxygéné provenant des veines pulmonaires rejoint l'artère pulmonaire. Les deux circulations fonctionnent en parallèle, avec deux shunts obligatoires : D-G entre veines cave et aorte, et G-D entre veines pulmonaires et artère pulmonaire. La survie n'est possible que par le passage croisé de flux sanguins à travers certaines communications (foramen ovale surtout, canal artériel ou CIV) : une partie du sang veineux atteint ainsi les poumons, et une partie du sang oxygéné rejoint l'aorte.

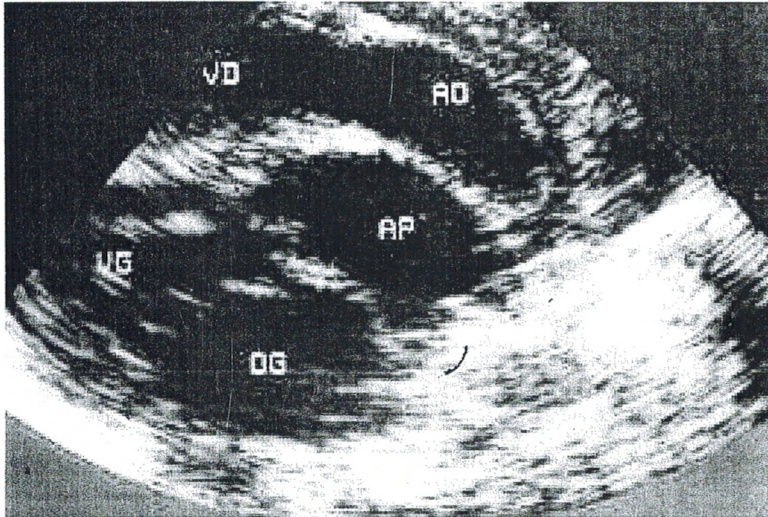
Le VG deviendra en quelques semaines incompétentes à supporter une circulation systémique.

À l'inverse, on constate rapidement une hypertrophie ventriculaire droite.

c) Diagnostic

➤ 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'échographie-doppler.



Transposition des gros vaisseaux (échocardiographie 2D). Coupe parasternale gauche haut située, montrant le parallélisme anormal des gros vaisseaux.

La 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 PGE1 pour maintenir perméable le canal artériel et ainsi majorer le volume des shunts croisés (ductal et atrial).

3- Ventricule unique

a) Introduction

Le cœur uni-ventriculaire ou ventricule unique est une malformation cardiaque rare représentant 0,5 à 1 % de toutes les cardiopathies congénitales. Le mécanisme embryologique est une anomalie de déplacement du canal atrio-ventriculaire vers le bulbus cordis. Il s'agit d'une cardiopathie fascinante par la nécessité d'établir un diagnostic anatomique précis du type de ventricule unique, condition indispensable à l'établissement d'une stratégie thérapeutique adaptée et à la prédiction d'un pronostic à long terme.

b) Définition

Plutôt que ventricule unique, le terme le plus adapté à la description elliptique de cette cardiopathie est cœur uni-ventriculaire. Celui-ci peut se définir simplement comme une malformation dans laquelle la masse ventriculaire est occupée par une seule cavité qui reçoit les deux valves auriculo-ventriculaires ou une valve auriculo-ventriculaire commune. L'atrésie mitrale et l'atrésie tricuspide sont aussi responsables d'un « cœur uni-ventriculaire » mais elles ne seront pas étudiées ici. Enfin, les cardiopathies dans lesquelles un des deux ventricules ne s'est pas développé (hypoplasie du cœur gauche ou forme sévère d'atrésie pulmonaire à

septum inter-ventriculaire intact), si elles partagent avec le ventricule unique les mêmes méthodes de traitement, n'ont pas de mécanisme embryologique commun et ne seront pas abordées.

Selon les écoles, la chambre ventriculaire accessoire sans entrée est appelée soit ventricule accessoire, soit chambre rudimentaire. Anderson a suggéré le terme de « connexion atrio-ventriculaire uni-ventriculaire » pour mettre l'accent sur la nature de la connexion auriculo-ventriculaire plutôt que sur la nomenclature de la cavité accessoire.

c) Diagnostic

1. Formes cliniques

L'anatomie du cœur uni-ventriculaire et sa physiologie déterminent plusieurs formes cliniques.

➤ Formes à révélation précoce

Les obstacles sur la voie aortique se révèlent par une insuffisance cardiaque sévère avec tachypnée, œdème pulmonaire et abolition des pouls en cas de coarctation. La cyanose est souvent discrète bien que constante. Les anomalies des valves auriculo-ventriculaires à type de sténose ou de fuite importante sont elles aussi responsables d'insuffisance cardiaque sévère.

➤ Formes avec shunt gauche-droite important

Elles ne se distinguent pas des communications inter-ventriculaires à gros débit en dehors de la cyanose discrète, et sont habituellement révélées chez l'enourrisson.

➤ Formes avec cyanose sévère

Elles sont associées à un obstacle sévère sur la voie pulmonaire et peuvent simuler une tétralogie de Fallot avec cyanose intense sans insuffisance cardiaque.

2. Exploration

▪ Électrocardiogramme et radiographie de thorax

Aucun aspect n'est pathognomonique du cœur uni-ventriculaire. Dans les cœurs uni-ventriculaires de type gauche, on observera un aspect rS dans les précordiales droites et Runique dans les précordiales gauches. Dans les cœurs uni-ventriculaires de type droit, l'aspect qR en V1 et rS en V6 peut être évocateur.

La radiographie de thorax n'a aucune spécificité. Elle ne permet que d'évoquer la présence ou l'absence de sténose pulmonaire sur l'importance de la vascularisation pulmonaire ou d'une transposition sur l'étroitesse du pédicule.

▪ Échocardiographie

L'échocardiographie est l'examen clé. Les incidences indispensables sont la voie sous-xiphoïdienne et la coupe apicale des quatre cavités qui définissent le mieux l'aspect gauche ou droit de la cavité ventriculaire principale et ses rapports spatiaux avec la chambre rudimentaire ainsi que l'origine des gros vaisseaux. Outre la description segmentaire des autres structures et l'approche hémodynamique par le doppler, l'échographie précise les anomalies des valves atrio-ventriculaires et la fonction du ventricule unique.

L'échographie transoesophagienne peut être utile chez le grand enfant ou l'adulte multi-opéré. L'échographie tridimensionnelle a montré un intérêt dans la description de la morphologie de la communication inter-ventriculaire et pour la mesure de la fonction du ventricule unique. L'imagerie par résonance magnétique trouve les mêmes indications.

▪ Cathétérisme cardiaque et angiocardigraphie

L'oxymétrie montre théoriquement une saturation identique dans l'aorte et dans l'artère pulmonaire. Les différences sont parfois le fait de flux préférentiels intra-ventriculaires.

Un gradient de pression systolique entre la cavité principale et la cavité rudimentaire doit être recherché éventuellement après perfusion d'isoprénaline pour démasquer un obstacle potentiel avant une intervention de dérivation ventriculaire de type dérivation cavo-pulmonaire.

La mesure des pressions pulmonaires et du gradient de pression trans-pulmonaire est un préalable aux interventions de dérivation cavo-pulmonaire.

Les angiographies ne font que confirmer les données échographiques. Elles ont souvent pour but que de préciser l'anatomie des branches pulmonaires.

4- Maladie d'Ebstein avec défaut septal

Accolement plus ou moins complet des valves tricuspidiennes septale et postéro-inférieure au septum inter-ventriculaire et à la paroi inférieure du VD. Le bord libre des valves délimite un orifice tricuspide « fonctionnel » déplacé vers le bas, incontinent et restrictif ; la chambre d'admission du VD est incorporée dans l'oreillette droite et présente des contractions dyskinétiques à l'origine de stase veineuse et d'une élévation des pressions auriculaires ; l'hypodébit pulmonaire peut être majeur.

Les formes sévères néonatales se traduisent par une cyanose importante avec surcharge droite et hépatomégalie.

Le diagnostic est évoqué en présence d'une cardiomégalie radiologique majeure.

La mortalité reste élevée (50%).

Les formes modérées sont marquées par une dyspnée, une cyanose discrète, un rythme à trois ou quatre temps à l'auscultation, avec souffle systolique de fuite tricuspide au foyer xiphoïdien. La radiographie thoracique montre une cardiomégalie ovoïde avec pédicule étroit et poumons clairs. L'ECG est évocateur par des ondes P géantes, l'aspect particulier du bloc de branche droite : ondes polyphasiques et bas voltées. Une préexcitation ventriculaire avec ondes « delta » et PR court est associée dans 10% des cas.

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.

5- Autres shunt droit-gauche :

- ✓ Trilogie de Fallot
- ✓ Anévrisme artério-veineux pulmonaire

IV- Autres types de cardiopathies congénitales :

❖ Hypoplasie du cœur gauche

Le terme d'hypoplasie du cœur gauche sert à désigner des insuffisances de développement du ventricule gauche, de ses valves d'admission et de sortie, ainsi que de l'aorte ascendante. Le degré et le groupement des lésions varient notablement d'un cas à l'autre si bien que la malformation porte souvent le nom de sa lésion prédominante comme " atrésie aortique " ou " atrésie mitrale ". Un dénominateur physiopathologique est commun à tous les cas : le ventricule gauche est incapable d'assurer le débit systémique qui est pris en charge, de façon exclusive ou largement prédominante, par le ventricule droit, l'artère pulmonaire et le canal artériel. L'espérance de vie est ainsi intimement liée à la durée de perméabilité du canal artériel, c'est-à-dire très courte et cette malformation est l'archétype des cardiopathies " ducto-dépendantes ". Avec l'avènement des prostaglandines, les progrès de la chirurgie et les transplantations d'organes, de nombreux protocoles thérapeutiques sont proposés mais font l'objet de débats passionnés en raison de questions médicales et éthiques qu'ils soulèvent.

❖ Anomalies des arcs aortiques et des coronaires

Les anomalies des arcs aortiques ont une origine embryologique commune ; elles peuvent intéresser l'aorte, les vaisseaux de la racine aortique ou les artères pulmonaires. Les formes cliniques sont variées ; elles peuvent être asymptomatiques, de découverte fortuite ou lors de l'exploration d'une cardiopathie associée ; elles peuvent être symptomatiques très précocement, donnant chez le nourrisson, soit des signes de compression oesotrachéale avec stridor, soit des signes d'insuffisance cardiaque.

Les examens complémentaires affirment le type d'anomalie des arcs aortiques. La radiographie thoracique permet une première approche de même que l'échocardiographie, mais il faut parfois s'aider de l'angiocardigraphie, de la tomodensitométrie et surtout, de l'imagerie par résonance magnétique. Les formes symptomatiques nécessitent un traitement chirurgical précoce car le pronostic vital peut être en jeu.

❖ Ventricule droit à double issue

Les ventricules à double issue sont des malformations cardiaques complexes dans lesquelles les deux gros vaisseaux naissent principalement de la même cavité ventriculaire qui peut être soit de morphologie droite (ventricule droit à double issue), soit, et c'est beaucoup plus rare, de morphologie gauche (ventricule gauche à double issue). Ces cadres nosologiques regroupent des malformations très diverses dont les conséquences hémodynamiques, la présentation clinique et les traitements chirurgicaux sont extrêmement variés. Plutôt qu'une classification dans l'un des sous-groupes nosologiques classiques, c'est une analyse anatomique minutieuse, essentiellement basée sur l'échocardiographie, qui permet dans chaque cas particulier de choisir parmi les différentes interventions chirurgicales qui s'appliquent à ce groupe de malformations celle qui rétablira une concordance ventriculo-artérielle normale par

les circuits les plus simples, en évitant, autant qu'il est possible, l'utilisation d'un tube prothétique.

❖ **Ventricule droit papyracé**

Décrite pour la première fois en 1952 par Henry SM Uhl, cette malformation est caractérisée par une absence quasi complète de cellules myocardiques au sein de la paroi libre du ventricule droit. De nombreux cas de dysplasie arythmogène du ventricule droit ont été interprétés comme des anomalies d'Uhl jusqu'à la description en 1979 par l'équipe de Fontaine de cette autre maladie qui touche principalement l'adulte jeune. Bien que la frontière ne soit toujours pas évidente entre ces deux anomalies, en particulier dans les formes partielles de la maladie d'Uhl, il semble bien s'agir de deux entités différentes. L'étiologie de la maladie d'Uhl n'est pas connue mais on a pu récemment incriminer des phénomènes d'apoptose comme cela a par ailleurs aussi été rapporté dans le cas de la dysplasie arythmogène du ventricule droit.

Cette anomalie concerne essentiellement des nourrissons présentant une insuffisance ventriculaire droite majeure quasiment constamment mortelle malgré le traitement médical. Seule une cure chirurgicale peut autoriser la survie : le plus souvent une intervention palliative par anastomose cavo-pulmonaire de type Glenn.

❖ **Fibro-élastose de l'endocarde**

❖ **Dextrocardie, lévocardie**

❖ **Anomalies du péricarde**

V- Bases de l'examen clinique dans les cardiopathies congénitales :

1- INTRODUCTION :

Les cardiopathies congénitales ont une incidence de 8 pour 1000 naissances vivantes et sont donc les malformations congénitales les plus fréquentes.

L'interrogatoire des parents et l'examen clinique de l'enfant demeurent la base du dépistage des cardiopathies congénitales par le médecin généraliste ou le pédiatre.

2- Epidémiologie :

Incidence

- ✓ 8 naissances / 1000
- ✓ Les plus fréquentes des malformations congénitales
- ✓ Mortalité 50% (surtout en 1^{ère} année)

3- Classification

a) Cardiopathies non cyanogènes :

- Shunt gauche- droite :
 - Communication inter- ventriculaire,
 - Communication inter- auriculaire,
 - Persistance du canal artériel
- Obstacle sans shunt :
 - Sténose pulmonaire / aortique,
 - Coarctation de l'aorte

b) Cardiopathies cyanogènes :

- obstacles sur le cœur
- absence ou erreur de cloisonnement
- tétralogie de Fallot

4- Les signes d'appel

Ils sont variables selon les cardiopathies ; l'âge de la découverte et la gravité sont variables.

a. Signes généraux

Retard du développement, asthénie anormale, ...

b. Signes fonctionnels

Dyspnée, sueurs, cyanose, douleurs précordiales, palpitations, malaises, ...

c. Signes d'examen

Découverte d'un souffle, d'une hypertension artérielle, ...

d. Echographie fœtale

Etude des ATCD, examen de l'enfant

5- Les antécédents familiaux

- ✓ consanguinité
- ✓ cardiopathie dans la famille
- ✓ maladies héréditaires infantiles

6- Les antécédents néonataux

a. Les ATCD maternels

b. Les ATCD fœtaux :

Echographie+++

7- Les antécédents personnels

- ✓ Circonstances de l'accouchement
- ✓ Poids de naissance

- ✓ Développement staturo- pondéral
- ✓ Développement psychomoteur

8- Examen de l'enfant

a. Inspection

- Syndrome dysmorphique, ...
- Signes évocateurs : cyanose, polypnée, tachypnée, ...

b. Palpation

Des artères (fémorales+++), de l'abdomen, du foie, de la rate, ...

c. Auscultation

Rythme, bruits, souffles, ...

d. Prise de la tension artérielle

- Méthode : brassard adapté / pouls, stéthoscope
- Interprétation, anomalies ✓

e. Examen général

- Le diagnostic de cardiopathie est fait dans 90% des cas
- Conduit à des examens spécialisés :

✓ Non invasifs :

Radiographie pulmonaire, ECG, échocardiographie+++ , épreuve d'effort, Holter, ...

✓ Invasifs :

Cathétérisme cardiaque, angiographie, ...

VI- Etiologie

L'étiologie en est le plus souvent inconnue. Néanmoins, comme la pathologie malformative en général, les malformations du système cardiovasculaire 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 aortique supra valvulaire, certains cas de cardiomyopathie hypertrophique, ou de communication inter auriculaire),
- les cardiopathies qui s'intègrent dans le cadre d'affections dont la transmission héréditaire est reconnue (ex : myopathies, maladies du tissu élastique de type syndrome de Marfan).

En ce qui concerne les aberrations chromosomiques, les cardiopathies constituent l'une des malformations les plus fréquemment rencontrées dans les syndromes polymalformatifs de ces patients. Le cas le plus fréquent est celui de la trisomie 21 : les $\frac{3}{4}$ environ des trisomiques 21 sont atteints de cardiopathie, la plus fréquente étant le canal atrio-ventriculaire complet (mais communication inter ventriculaire, canal artériel, tétralogie de Fallot peuvent être rencontrés).

Parmi les aberrations gonosomiques, le syndrome de Turner (45, X0) comporte souvent une coarctation, ou d'autres anomalies aortiques.

Au cours de la dernière décennie, l'origine génétique de nombreuses cardiopathies, entrant notamment dans le cadre de syndromes polymalformatifs, a été reconnue grâce aux progrès de la génétique moléculaire : par exemple, la microdélétion du bras court du chromosome 22 (autrefois appelée " syndrome de Di George ") qui comporte souvent une tétralogie de Fallot ou une cardiopathie voisine. De même, l'origine génétique du syndrome de Williams a pu être affirmée.

2. Les embryofœtopathies où "facteurs d'environnement"

La période dangereuse pour l'embryogenèse du cœur se situe entre le 20^{ème} et le 40^{ème} jour de gestation. C'est durant cette période que des agents tératogènes divers peuvent induire des malformations : agents infectieux (rubéole...), médicamenteux (par exemple la thalidomide il y a une vingtaine d'années), physiques (rayons X), métaboliques et nutritionnels (diabète, alcool...).

L'embryofœtopathierubéolique est la plus classique, mais a disparu de nos jours dans les pays occidentaux grâce à la vaccination des filles non immunisées : les malformations les plus habituelles concernaient les organes sensoriels (surdité, cécité) ; la cardiopathie était le plus souvent la persistance du canal artériel, parfois communication inter auriculaire ou inter ventriculaire...

3. En fait, plusieurs types de facteurs sont souvent impliqués, par exemple des facteurs génétiques ne s'exprimant que dans certaines conditions d'environnement... l'hérédité des cardiopathies congénitales est souvent multifactorielle.

VII- Traitement

1- Généralité:

Elles sont multiples et ont pour origine les diverses anomalies de l'organogénèse cardiaque. Certaines sont simples et fréquentes (CIV: ou communication inter-ventriculaires), d'autres sont rares et complexes (Truncus arteriosus). Les symptômes sont variables suivant le type d'anomalie observée ; les symptômes majeurs sont l'insuffisance cardiaque et la cyanose.

Ce qu'il faut comprendre à propos de la cyanose c'est qu'elle survient lorsqu'existe un shunt intracardiaque droit-gauche avec défaut de perfusion du lit pulmonaire.

Leur diagnostic repose sur l'examen clinique et surtout l'échocardiographie éventuellement prénatale et le cathétérisme cardiaque.

2- Principes des traitements:

Réparation anatomique ou cure complète: chaque fois que c'est possible la correction chirurgicale d'une cardiopathie congénitale sera anatomique c'est à dire qu'elle restituera une anatomie et donc une physiologie cardiaque normale. Cette anatomie comporte deux ventricules [droit et gauche] qui assurent deux circulations [pulmonaire et systémique] en série dont les débits sont presque identiques et dont les régimes de pression sont respectivement bas et élevé.

Ex1: fermeture d'une communication inter-auriculaire (CIA) par mise en place d'un patch.

Ex2: cure d'une coarctation aortique par résection anastomose

Ex3: section-suture d'un canal artériel

3- Chirurgie palliative:

Parfois la cure complète de la cardiopathie n'est pas possible et on se contente d'un traitement palliatif dont le but est d'assurer la vie du patient par la **perfusion "équilibrée"** du lit pulmonaire et du réseau systémique. Il faut comprendre que la vie est possible avec un seul ventricule qui assure soit deux circulations en série (réparation uni-ventriculaire de type "Fontan"), ou avec un ou deux ventricules qui assurent deux circulations en parallèle comme chez le fœtus grâce à des shunts intracardiaques (CIA, CIV) ou extracardiaques (Canal artériel ou son équivalent artificiel: anastomose de Blalock).

Ex1: Transposition des gros vaisseaux et Rashkind.

Dans cette anomalie l'aorte naît du ventricule droit et l'artère pulmonaire naît du ventricule gauche. Pendant la vie intra-utérine le fœtus se porte bien grâce aux shunts de la vascularisation fœtale (canal artériel et trou de Botal). A la naissance ces shunts se ferment et deux circulations séparées apparaissent, la détresse vitale est rapide. Afin d'assurer la survie du

nouveau-né il faut mélanger les deux circulations grâce à la prostacycline qui maintient le canal artériel ouvert et à la manœuvre de Rashkind qui recrée une CIA. Ces techniques palliatives seront ensuite suivies d'une cure complète selon la technique du Switch.

Ex2: Tétralogie de Fallot et Blalock.

Dans la tétralogie de Fallot qui associe [CIV, Sténose pulmonaire, Dextroposition aortique et Hypertrophie ventriculaire droite] le nouveau-né est cyanosé car il existe un shunt intracardiaque droit-gauche avec défaut de perfusion du lit pulmonaire du fait de la CIV et de la sténose pulmonaire.

Lorsqu'une cure complète n'est pas possible ou en attendant la croissance de l'enfant on peut améliorer le patient en pratiquant une anastomose de Blalock qui consiste à anastomoser l'aorte ou une de ses branches avec l'artère pulmonaire et donc à apporter du sang aux poumons équilibrant mieux les débits pulmonaires et systémiques.

Ex3: CIV multiples et Cerclage de l'artère pulmonaire.

Dans cette anomalie le patient souffre d'insuffisance cardiaque à haut débit avec hypervascularisation pulmonaire par shunt intracardiaque gauche-droit massif et risque à moyen terme de développement d'une hypertension artérielle pulmonaire irréversible et mortelle. Le cerclage de l'artère pulmonaire qui crée un obstacle pulmonaire permet de diminuer le shunt gauche-droit et de protéger le lit vasculaire pulmonaire.

Ex4: Atrésie tricuspide et Fontan.

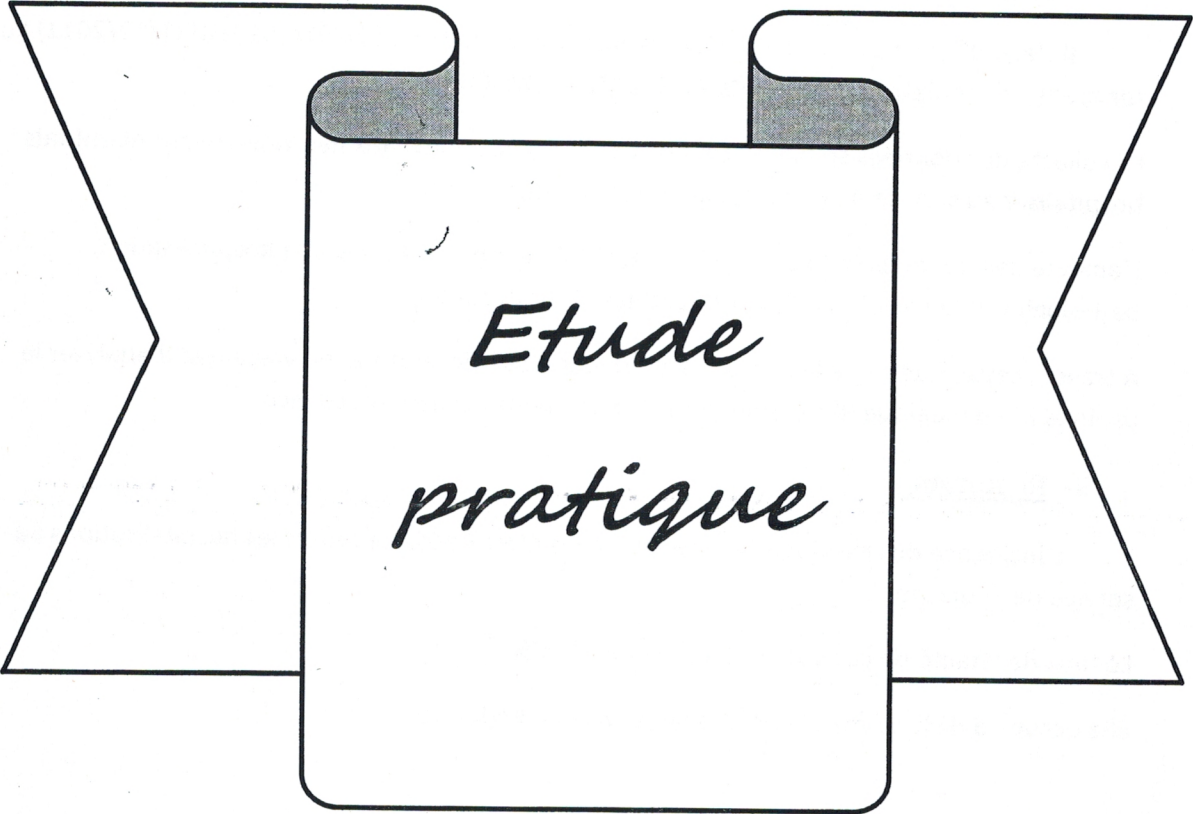
Dans cette anomalie il n'y a pas de valve tricuspide et au maximum pas de ventricule droit. Le nouveau-né ne peut vivre qu'en maintenant les shunts fœtaux ouverts: trou de Botal (éventuel Rashkind) et canal artériel (prostacycline puis anastomose de Blalock). Dans cette situation le ventricule gauche assure en parallèle les circulations systémiques et pulmonaires qui se mélangent dans l'oreillette gauche grâce à la CIA persistante. Dans un second temps on peut chercher à transformer cette circulation en parallèle par une circulation en série en anastomosant les veines caves à l'artère pulmonaire, et supprimant les shunts (CIA et Blalock): c'est la réparation uni-ventriculaire de type Fontan.

4- Stratégie thérapeutique

Suivant la cardiopathie les stratégies thérapeutiques sont multiples et il faut toujours avoir à l'esprit le problème de la croissance de l'enfant qui incite à éviter au maximum les prothèses surtout les prothèses tubulaires ou valvulaires.

Certaines cardiopathies complexes imposent un traitement par plusieurs étapes chirurgicales. Les progrès actuels permettent de prendre en charge très précocement (nouveau-né et même prématurés) des cardiopathies très complexes.

Avec le développement du diagnostic anténatal se pose le problème de l'interruption thérapeutique de grossesse.



1- Introduction :

Les cardiopathies congénitales occupent une grande place dans les motifs d'hospitalisation pédiatrique parmi les pathologies malformatives car elle pose un problème de mortalité et de morbidité.

Cette étude a été réalisée dans le cadre de connaître l'incidence de toutes les cardiopathies congénitales au niveau de « EHS MERE ET ENFANT » TLEMCEN.

2- Matérielles et méthodes :

Il s'agit d'une étude rétrospective durant une période de (01/01/2010 AU31/12/2011) au service de pédiatrie a EHS MERE ET ENFANT TLEMCEN.

La collecte des données se fait à partir des dossiers des nouveaux nés, nourrissons et enfants hospitaliser au service de Pédiatrie qui nous amène a 92 cas.

L'analyse des données se fait par le logiciel EXCEL selon le sexe, motif d'hospitalisation, pathologies associées, type de cardiopathies et les évolutions.

A travers cette étude et à la lumière des données de la littérature, on va essayer d'analyser le profil épidémiologique des cardiopathies congénitales dans notre service.

3- Résultats :

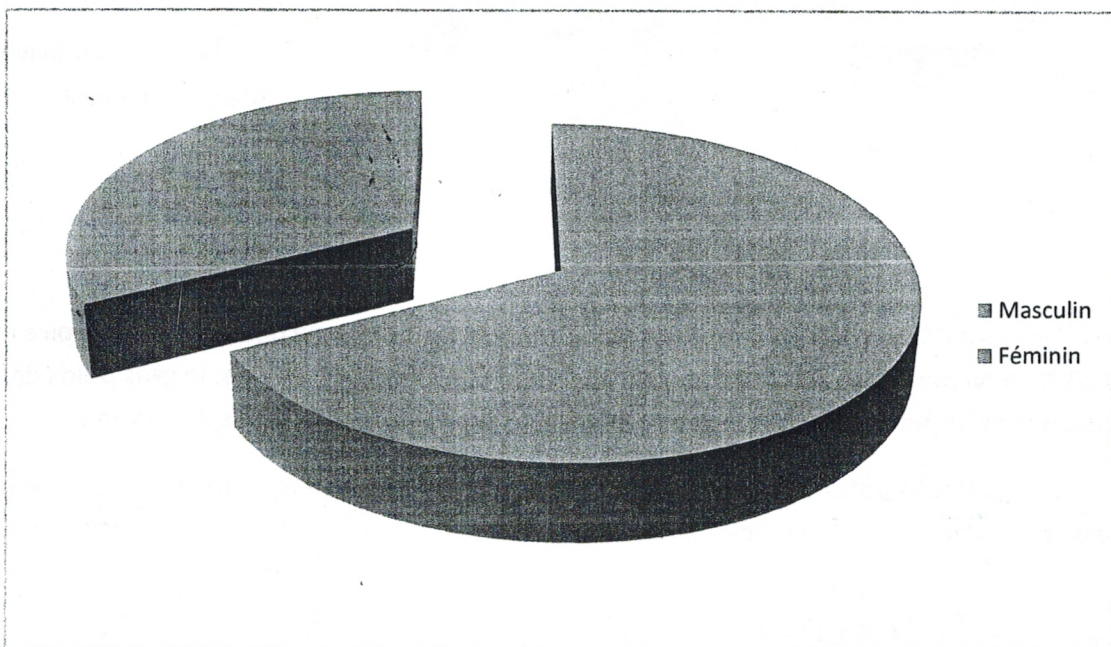
L'incidence des cardiopathies congénitales était **3,90%** de toutes les hospitalisations au service de Pédiatrie.

Le taux de létalité de ces pathologies est de **21,70%**.

Elle occupe **5,42%** de tous les décès au service de Pédiatrie.

I. Répartition selon le sexe :

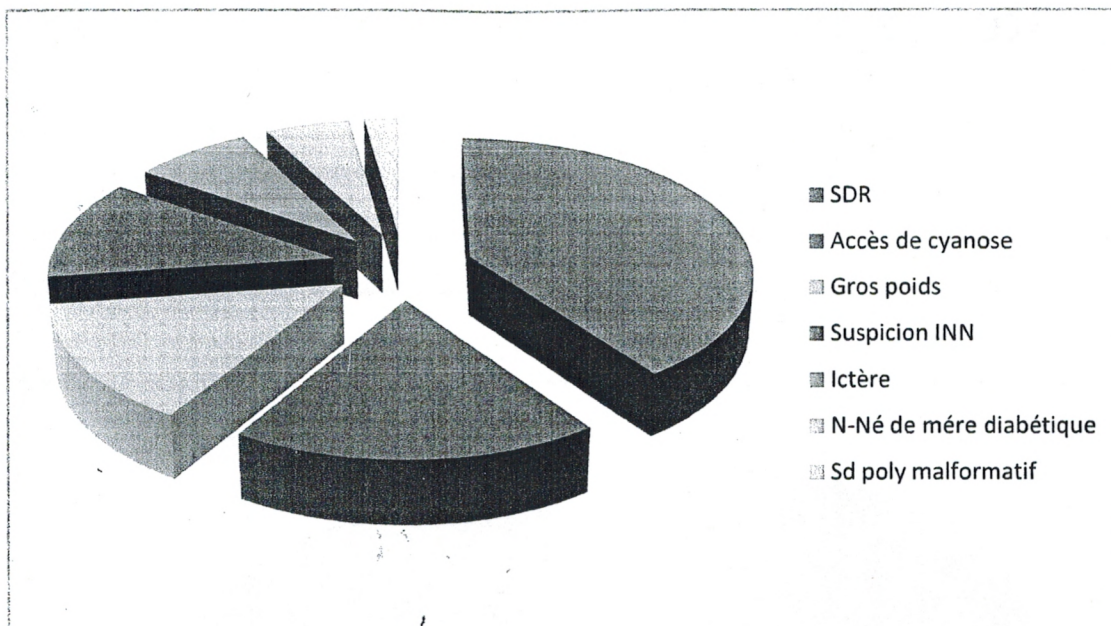
Répartition selon le sexe	Effectif	Taux (%)
Masculin	62	67,40
Féminin	30	32,60
Total	92	100



Selon le sexe on remarque une nette prédominance masculine avec **67,40%** ; alors que le taux de patients féminins est aux allants tours de **32,60%**.

II. Motif d'hospitalisation :

Motif d'hospitalisation	Effectif	Taux (%)
Syndrome de détresse respiratoire	37	40,23
Accès de cyanose	17	18,47
Gros pois de naissance	13	14,15
Suspicion d'infection néonatale	11	11,95
Ictère	07	07,60
Nouveau-né de mère diabétique	05	05,43
Syndrome poly malformatif	02	02,17
Total	92	100

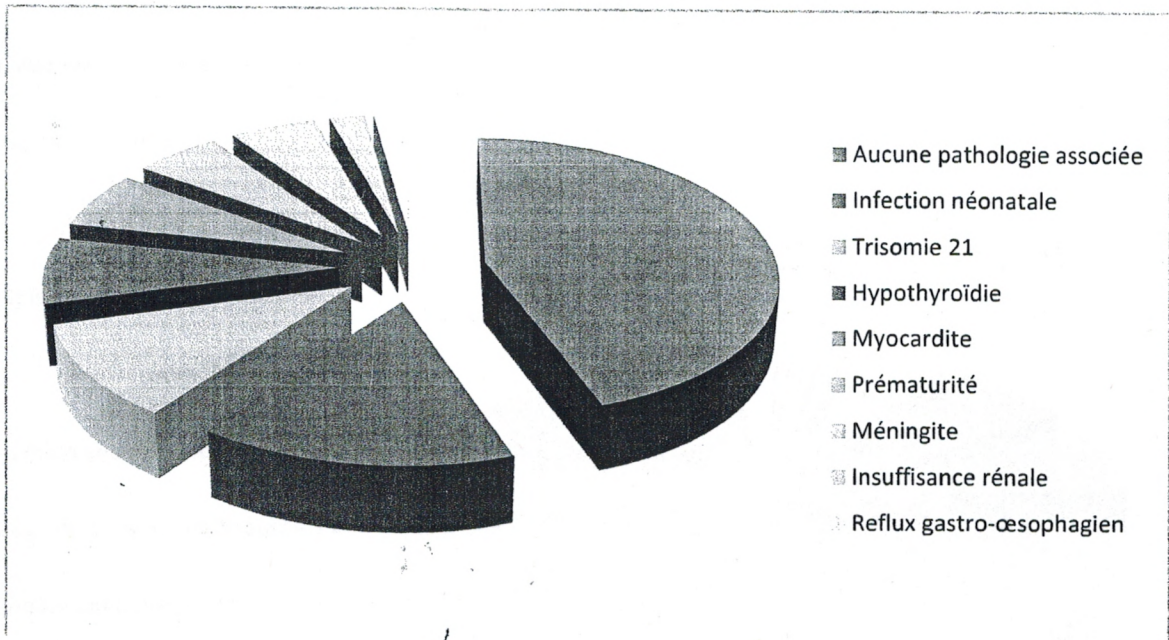


Le motif d'hospitalisation le plus fréquent est le syndrome de détresse respiratoire avec **40,23 %** suivi par l'accès de cyanose représenté par plus de **18 %** des cas, le gros poids de naissance et les infections néonatales avec plus de **26 %** des motifs d'hospitalisation.

Le syndrome poly malformatif est le motif le moins fréquent avec **02 %** des cas, car il n'associe pas toujours une cardiopathie congénitale.

III. Les pathologies associées :

Pathologie associée	Effectif	Taux (%)
Aucune pathologie associée	41	44,56
Infection néonatale	14	15,22
Trisomie 21	10	10,87
Hypothyroïdie	07	07,60
Myocardite	06	06,52
Prématurité	05	05,43
Méningite	05	05,43
Insuffisance rénale	02	02,17
Reflux gastro-œsophagien	02	02,17
Total	92	100

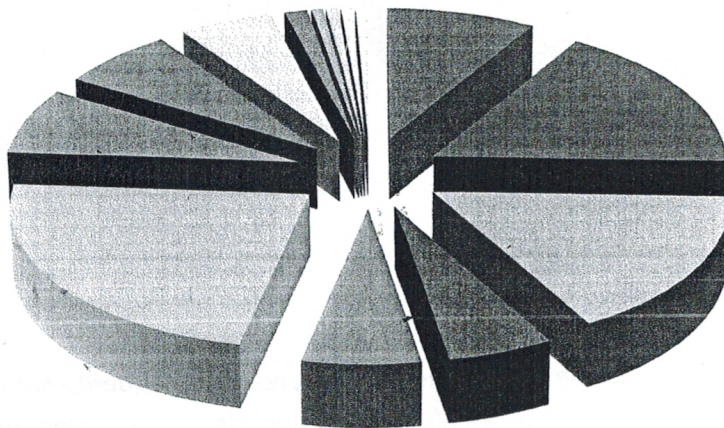


Près de **55 %** des patients présentent une pathologie associée, les plus fréquente sont l'infection néonatale avec **15 %** de tous les cas suivi de **10 %** des patient dont ils associent une trisomie 21, le reflux gastro-œsophagien et l'insuffisance rénale sont les pathologies les moins associées avec **02 %** successivement.

En général **45 %** des patients qui présentent une cardiopathie congénitale n'ont pas de pathologie associée.

IV. Type de cardiopathies congénitales :

Type de cardiopathie	Effectif
Communication inter-auriculaire (CIA)	13
Communication inter-ventriculaire (CIV)	25
Communication auriculo-ventriculaire (CAV)	24
Persistance du canal artériel (PCA)	08
Tétralogie de FALLOT	09
Hypertension artérielle pulmonaire (HTAP)	34
Transposition des gros vaisseaux (TGV)	11
Sténose de l'artère pulmonaire	10
Cardiomyopathie hypertrophique	08
Ventricule unique	02
Rétrécissement aortique (RAO)	01
Oreillette unique	01
Atrésie tricuspideenne	01
Dextrocardie	01



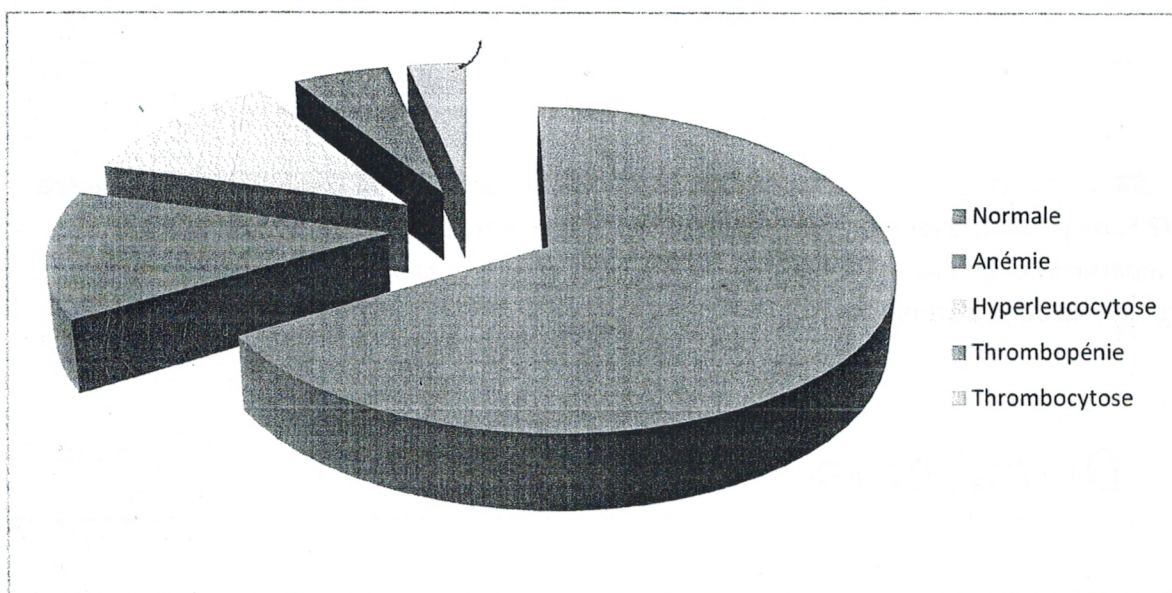
- Communication inter-auriculaire (CIA)
- Communication inter-ventriculaire (CIV)
- Communication auriculo-ventriculaire (CAV)
- Persistance du canal artériel (PCA)
- Tétralogie de FALLOT
- Hypertension artérielle pulmonaire (HTAP)
- Transposition des gros vaisseaux (TGV)
- Sténose de l'artère pulmonaire
- Cardiomyopathie hypertrophique
- Ventricule unique
- Rétrécissement aortique (RAO)
- Oreillette unique
- Atrésie tricuspидienne
- Dextrocardie

Dans la plus part des cas les cardiopathies congénitales sont souvent associées entre eux et surtout l'HTAP représentée par **22 %**, la communication inter ventriculaire (CIV) avec **16 %** et la communication auriculo-ventriculaire (CAV) avec **15 %** sont les pathologies les plus fréquente suivies de la communication inter auriculaire (CIA) avec **13 %** des cas.

Le ventricule unique, le rétrécissement aortique, l'oreillette unique, l'atrésie tricuspидienne et la dextrocardie sont les cardiopathies les moins fréquentes avec **01 %** chacune.

V. Bilans biologique dans les cardiopathies congénitales :

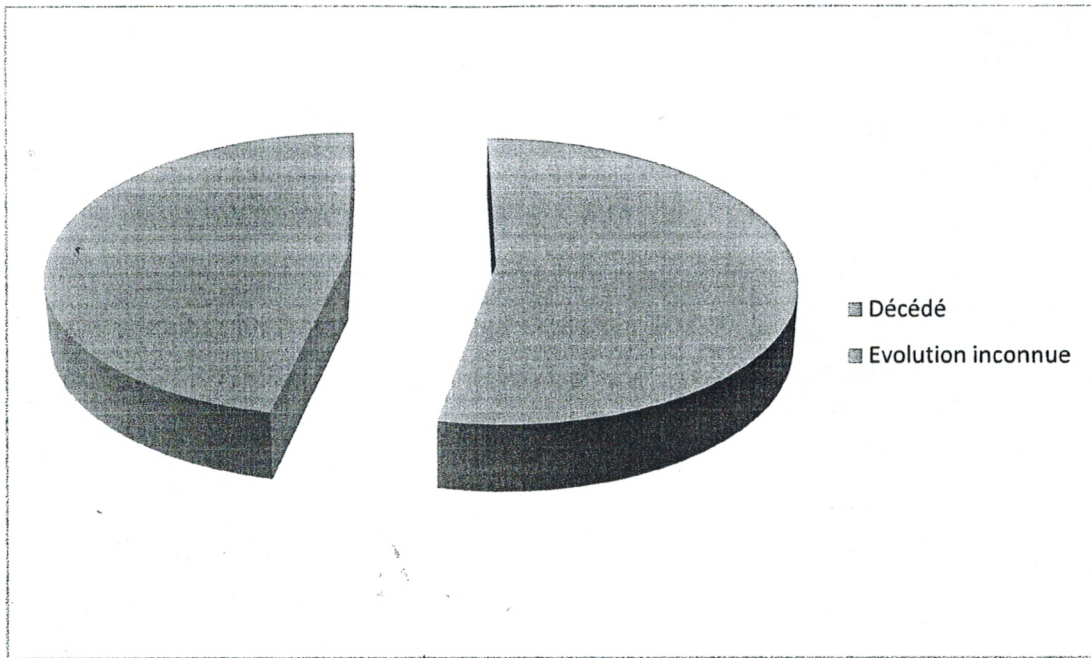
NFS	Effectif	Taux (%)
Normale	61	66
Anémie	12	13
Hyperleucocytose	11	12
Thrombopénie	05	05
Thrombocytose	03	03
Total	92	100



66 % des numérations formule sanguine sont normales dans les cardiopathies congénitales.

VI. Evolution :

Evolution	Effectif	Taux (%)
Décédé	49	53
Evolution inconnue	43	47
Total	92	100



53 % des patients atteignant une cardiopathie congénitale sont décédés, si on considère les 47 % de patients avec une évolution inconnue comme mauvais signe, on conclut que les cardiopathies congénitales sont de très mauvais pronostic par rapport à la mortalité et la morbidité de cette pathologie.

VII. Discussion :

1- Sexe ratio

Remarquablement constant dans la population générale un sexe ratio de **(2,06)**

2- Incidence – Prévalence

Les cardiopathies sont, avec les anomalies squelettiques, parmi les malformations les plus fréquentes. Plusieurs grandes études épidémiologiques ont tenté de décrire leurs caractéristiques, afin d'en dégager des facteurs de risque et à terme de les prévenir ; les cardiopathies congénitales représente **02 %** de toutes les cardiopathies, dans le monde **07 à 08 %** des enfants naissent avec une cardiopathie congénitale. A Tlemcen le taux est de **06,05 %**.

Dans les pays en voie de développement, on ne dispose pas de statistiques précises sur ces affections dont l'incidence serait de **6.08‰** en Guadeloupe et **4‰** en Karachi.

Année de l'étude	Lieu de l'étude	CC /1000 NNé
1986-1987	Belgique	7.48
1984-1994	Qatar	12.2
1992-1994	Northeast Tennessee	9.8
1983-1992	France	3.3
1989-2001	Brazzaville	5

Les CIV sont les plus fréquentes, autour de 8 pour 10 000, les plus rares étant la maladie d'Ebstein pour les majeures (1 à 2 pour 100 000).

L'analyse des prévalences par année des cardiopathies majeures montre une augmentation des CAV, mais cette tendance n'est pas significative. Parmi les malformations de moindre gravité, on constate une augmentation des CIV et des CIA, vraisemblablement imputable à des diagnostics de plus en plus précoces.

Les deux sexes sont atteints avec une nette prédominance masculine, mais certaines cardiopathies comme : la CIA qui est très fréquente chez la fille avec (4 XX/1 XY) par contre la TGV qui se voit beaucoup plus chez le garçon que la fille.

3- Fréquence des cardiopathies congénitales dans le monde

Notre étude se base sur les différents types de cardiopathies congénitales et leurs répartitions dans le monde.

a) Incidence globale :

Lieu de l'étude	Nb de cas de CC	CC de shunt G-D %
Australie	1325	80.2
Californie	1445	70
Taiwan	200	63.5
France	163	69.3
Inde	801	77.9
Italie	82	71.95
Maroc	588	59.4
Notre série	92	76,08

Fréquence des cardiopathies congénitales de shunt G-D dans différentes régions.

Dans la littérature, les cardiopathies congénitales de shunt G-D est estimée entre 59% et 80%. Les cardiopathies congénitales (non cyanogène) sont donc les plus fréquentes aussi bien dans notre pays que dans les pays étrangers.

b) Incidence de chaque cardiopathie :

Auteur	Lieu d'étude	Nbr	CIV	PCA	CIA	CAV
SHANN	Taiwan	588	33.7	12.2	3.7	4.3
PAIS	Inde	200	29	11	12	-
HOFFMAN	Californie	163	31.3	5.5	6	3.7
TOFLER	Australie	1325	28.2	15.4	13.4	-
MESZAROS	Hongrie	67	16.4	13.4	7.5	4.5
BORLEE	Belgique	132	42	0.8	14.3	3.9
NAHA	Maroc	147	38	4	1.5	3
FERENCZ	Washington	1494	26.3	2.6	7.5	8.6
GRABITZ	Canada	573	17.9	5.8	6.3	6.1
STOLL	France	801	38.7	7.2	13.5	3.3
SAMANEK	Rp Tchèque	589	31.4	4.8	11.4	4.1
BOSI	Italie	1445	39	3.8	7.5	5.4
KOKOU	Togo	82	24.4	20.7	18.3	8.6
Notre série	Tlemcen	70	35.7	11.4	18.6	34.3

Pourcentage des différentes cardiopathies congénitales non-cyanogènes selon la littérature

➤ **La communication interventriculaire :**

Elle occupe la première place dans notre série avec un taux de **35.7%** des cas de C.C de shunt G-D, et de **16%** de toutes les cardiopathies congénitales. Ce chiffre élevé est également retrouvé par Naha (38%), Hoffmann (31.3%), Stoll (38.7%), Bannerman (32.9%), Hassan (29%), et Bosi (39%). La CIV représente la CCNC la plus fréquente dans toutes les statistiques.

➤ **La Communication interauriculaire :**

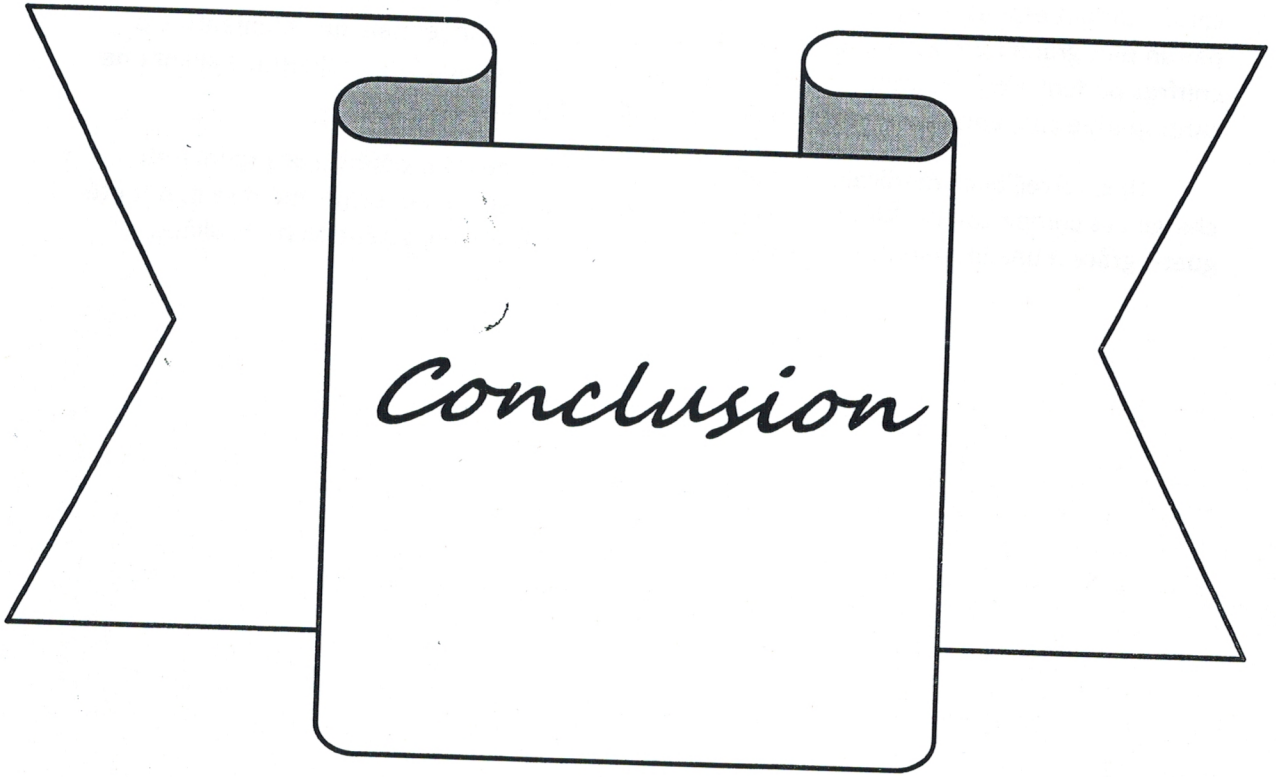
Nous notons un taux élevé de CIA isolée **18.6%** des cas de C.C de shunt G-Det de **08%** de toutes les cardiopathies congénitales alors que ce taux était faible dans la série de Naha (1.5%) et de Shann (3.7%). Par contre, cette malformation était fréquente dans d'autres séries.

➤ **La persistance du canal artériel :**

Dans notre série, elle a été retrouvée dans **11.4%** des cas des C.C de shunt GD (isolées et associées). Ce taux élevé est également retrouvé dans la série de Kokou (20.73%), de Tofler (15.4%). Cependant un taux plus faible de 4% a été retrouvé dans d'autres séries.

➤ **Le canal atrioventriculaire :**

Cette anomalie reste rare dans certaines séries qui rapportent un chiffre de 3% à 4.5%. Dans cette série nous enregistrons un taux élevé de **34.3%** par rapport aux C.C. de shunt gauche-droite et de **5%** par rapport aux cardiopathies congénitales, ceci est en rapport probablement avec la grande fréquence de la trisomie 21. D'autre part, cette malformation grave et souvent symptomatique est plus fréquente en milieu hospitalier par rapport aux séries échographiques.



Chaque année, environ 8 enfants sur 1000 naissent avec une malformation cardiaque. Grâce aux progrès de la cardiologie néonatale et de la chirurgie cardiaque, ils vivent et grandissent sans toujours penser aux complications auxquelles ils pourront être exposés en devenant adulte. Pourtant, leur cœur d'enfant devenu grand nécessite un suivi médical adapté et spécialisé, mais n'empêche que cette pathologie reste toujours une cause de mortalité et de morbidité néonatale ou à un âge avancé.

Les progrès réalisés ces dernières décennies en cardiologie néonatale et en chirurgie cardiaque ont permis d'augmenter l'espérance de vie des patients et se traduisent aujourd'hui par un plus grand nombre d'adultes ayant une cardiopathie congénitale que d'enfants. Les chiffres parlent d'eux-mêmes: en 2012, presque 50 % de la population pédiatrique ayant une cardiopathie congénitale est susceptible d'atteindre l'âge adulte.

Une surveillance médicale spécialisée est donc justifiée pour dépister et prendre en charge ces complications. Même si les patients se sentent en pleine forme, même s'ils ont été guéris grâce à une intervention chirurgicale, leur cœur mérite une attention particulière.