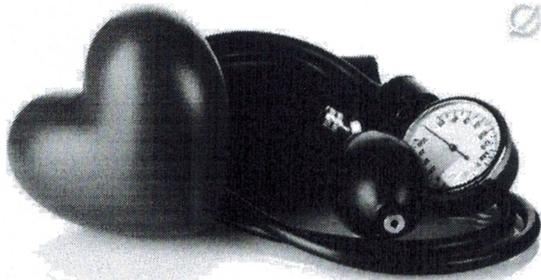




République algérienne démocratique et populaire
Faculté des sciences médicales de Tlemcen
CHU TLEMEN
Service de Pédiatrie Général



Thème :
Les cardiopathies congénitales



Encadré par : *Dr. Ghomari*

Dr. SAÏD GHOMARI
PÉDIATRE

Présenté par : *Dr Benlahcen Yamina*
Dr Doulat Kheira

Année universitaire : 2011-2012

REMERCIEMENTS

Au-delà de la formalité d'usage, c'est avec un grand plaisir que nous remercions :

D'abord et avant tout notre dieu le tout puissant de nous avoir aidé et éclaircie le chemin. Merci pour avoir guidé nos pas pendant toutes ces années.

A nos parents qui grâce à eux on a pu accéder à cette formation.

Nous nous sommes forcés en effet de travailler, de chercher, d'étudier et d'aider les autres, ajoutons que nous avons été constamment soutenus par l'encouragement de nos amis et nos proches surtout nos parents.

On adresse nos vifs et sincères remerciements à Monsieur Massen.Z Professeur et chef de service de Pédiatrie Générale EHS Mère-Enfant de Tlemcen de nous avoir accueillis dans son service.

On est honoré et il nous est agréable d'adresser nos remerciements les plus sincères à Monsieur GHOMARI, notre encadreur de qui nous avons tiré un immense profit de son savoir; par ses conseils éclairés et sa vision objective et rationnelle de la problématique ainsi que sa bienveillante disponibilité.

On remercie enfin tous le personnel du service de Pédiatrie Générale EHS Mère-Enfant de Tlemcen ainsi que tous ceux qui ont participé de près ou de loin à la réalisation de ce travail.

Le plan :

1-Introduction :

- 1- Définition générale**
- 2- Embryologie des malformations congénitales**
- 3- Physiologie des circulations fœtale et néonatale**

2-Etude épidémiologique :

- a- Fréquence des malformations en générale**
- b- Fréquence des malformations cardiaques**
- c- Fréquence de diverses cardiopathies congénitales**
- d- Facteurs favorisant :**

- **Les facteurs ethniques**
- **Les facteurs géographiques**
- **L'âge maternel**
- **Le sexe**

3-Etude étiologique :

- 1- Les facteurs génétiques**
- 2- Les embryofœtopathies**
- 3- autres**

4-Diagnostic :

- I. clinique :**
 - 1-cyanose**
 - 2-insuffisance cardiaque**
 - 3-autres**
- II. para clinique :**
 - TTX**
 - IRM**
 - DOPLER**
 - CATHETERISME CARDIAQUE**
 - ECG**

5-les principales cardiopathies congénitales :

- A- Les shunts gauches droits :**
 - 1-CIA**
 - 2-CIV**
 - 3-PCA**
 - 4-CAV**

B- Les cardiopathies cyanogènes :

1-tétralogie de Fallot

2-TGV

3-Syndrome d'EISMNEGER

4-Autres

C- Les obstacles isolés

1-rétrécissement pulmonaire

2-coarctation de l'aorte

6- La vie de l'enfant cardiaque

Partie pratique :

1- Répartition selon le sexe

2- Répartition selon la consanguinité

3- Répartition selon le motif de consultation

4- Répartition selon le type de cardiopathie congénitale

5- Répartition selon les pathologies associées

6- Répartition selon les données des examens complémentaires

7- Répartition selon l'évolution

8- Conclusion générale

9- références

1-Introduction:

1-Définition générale :

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

Elles sont extrêmement diverses, allant de la simple anomalie bénigne permettant la croissance de l'enfant sans aucun problème, jusqu'à la malformation grave, incompatible avec la survie du nouveau-né. Elles sont également de complexités diverses, rendant une évaluation obligatoire en milieu spécialisé.

Jusqu'à quatorze fœtus sur mille sont porteurs d'une malformation cardiaque, faisant de ces dernières les malformations les plus fréquentes de l'enfant. Le dépistage des cardiopathies congénitales est donc un objectif majeur de l'échographie morphologique du fœtus.

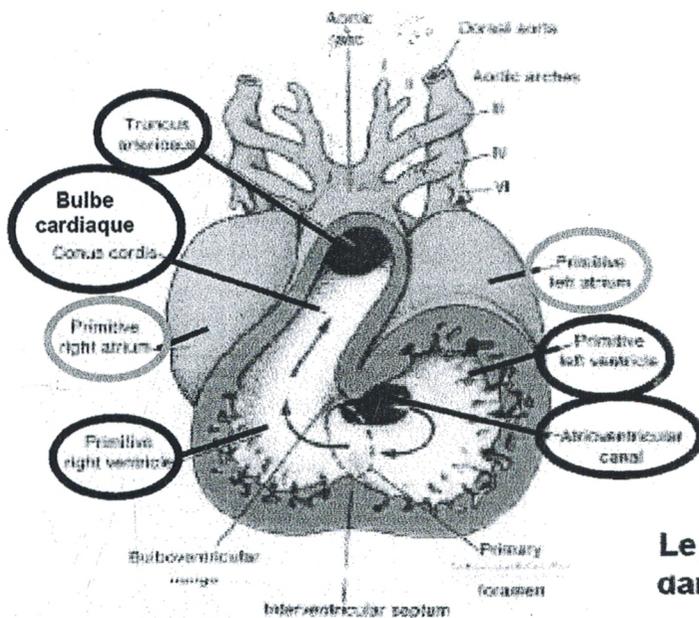
Le diagnostic permettra de faire des examens complémentaires, comme une amniocentèse pour la recherche d'une trisomie 21 ou une microdélétion 22q11.

2-EMBRYOLOGIE DES MALFORMATIONS CARDIAQUES CONGÉNITALES :

Le cœur se forme entre la 3ème et la 8ème semaine. A partir du 30ème jour, le cœur n'a qu'une seule cavité et doit subir plusieurs modifications pour maturer.

Le cœur au 30^{ème} jour

(vue de face)



Une seule cavité

Le sang arrive du côté veineux dans l'oreillette et est propulsé dans le tronc artériel par les contractions du tube cardiaque

Objectifs:

Individualiser les 4 cavités du coeur

- Oreillette droite
- Oreillette gauche
- Ventricule droit
- Ventricule gauche

Individualiser l'artère pulmonaire et l'aorte

Il faut:

Séparer oreillette(s) de ventricule(s)

Septation atrio-ventriculaire

Séparer l'oreillette droite de l'oreillette gauche

Septation interauriculaire

Séparer le ventricule droit du ventricule gauche

Septation interventriculaire

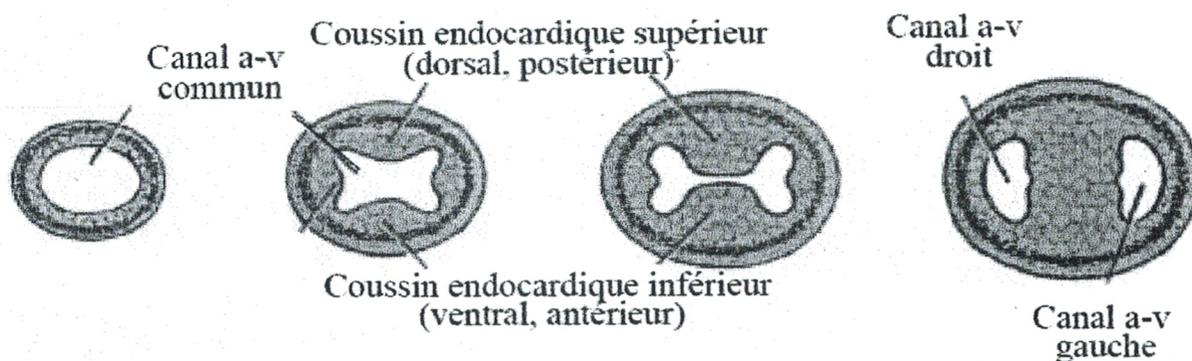
Séparer l'artère pulmonaire de l'aorte

Septation du tronc artériel

Les principaux septa se forment entre le 27^{ème} et le 37^{ème} jour

Les malformations congénitales peuvent donc toucher la septation AV, IV, IA et le tronc artériel.

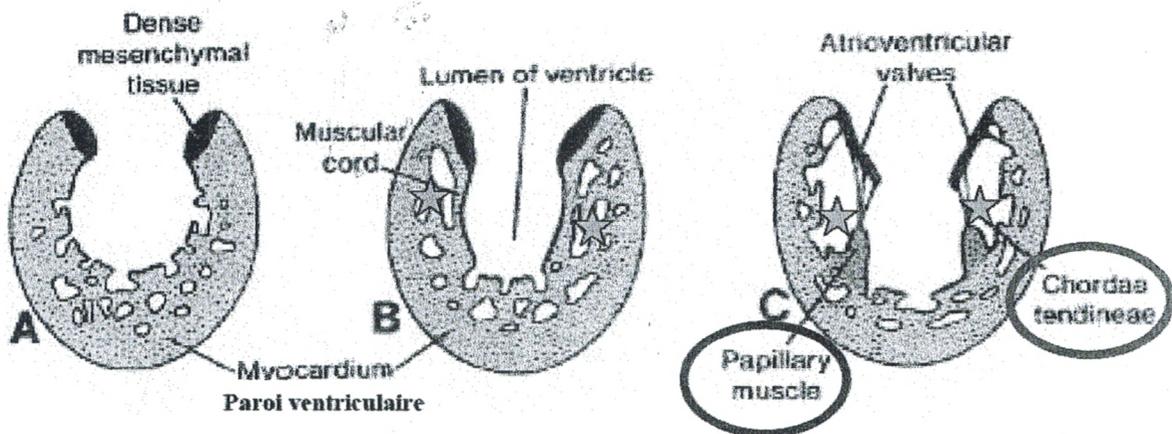
Septation droite gauche pour former les deux cavités du coeur



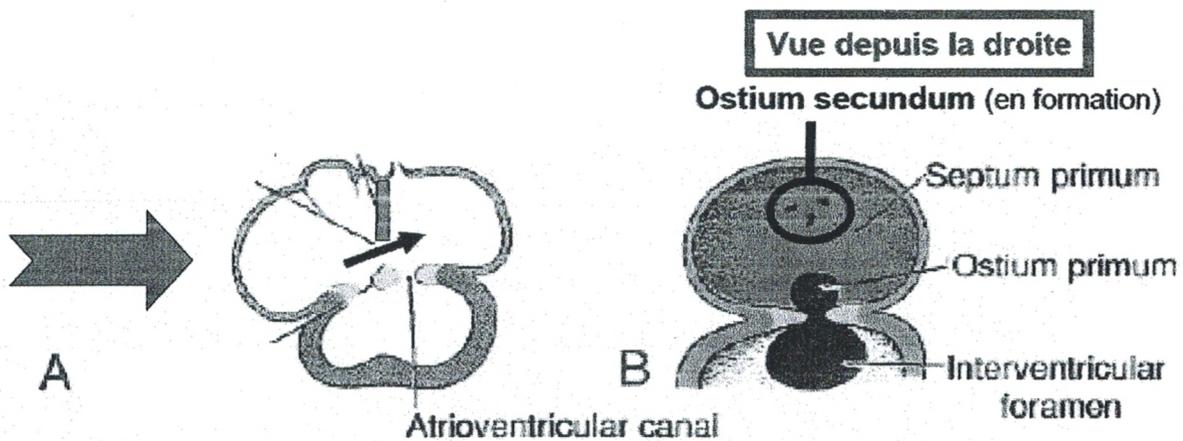
Une fois que cela est effectué, on va faire la septation entre atrium et ventricule de chaque côté (gauche et droit), les valves correspondent à un endroit où le tissu mésenchymateux est plus épais, le myocarde sous-jacent va progressivement s'apoptoser pour laisser des trous (ou vacuolisation), afin de permettre cette septation. Des filaments de la matrice extracellulaire resteront connectés avec des parties du myocarde qui n'ont pas régressé, on les appelle muscles papillaires.

2. Separation oreillettes - ventricules:

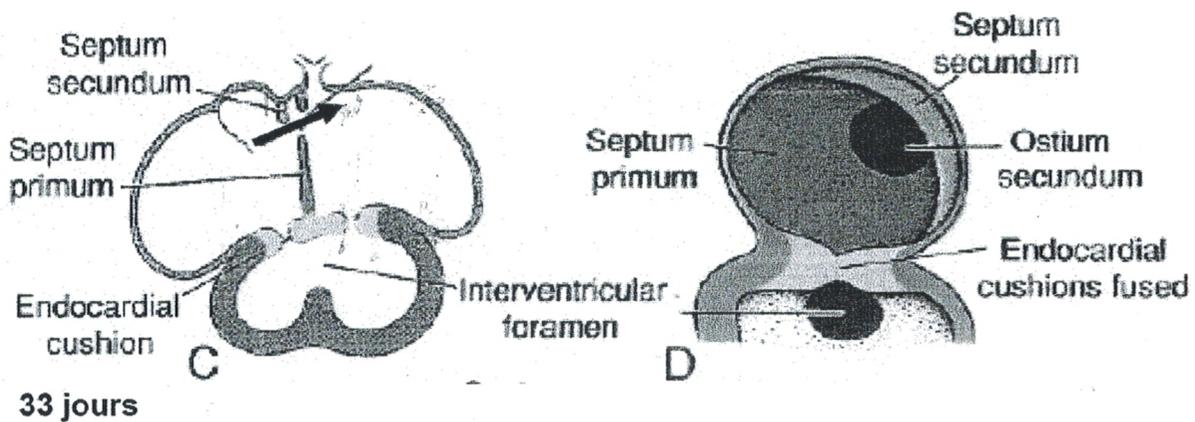
Les valves atrio-ventriculaires (mitrale et tricuspide)



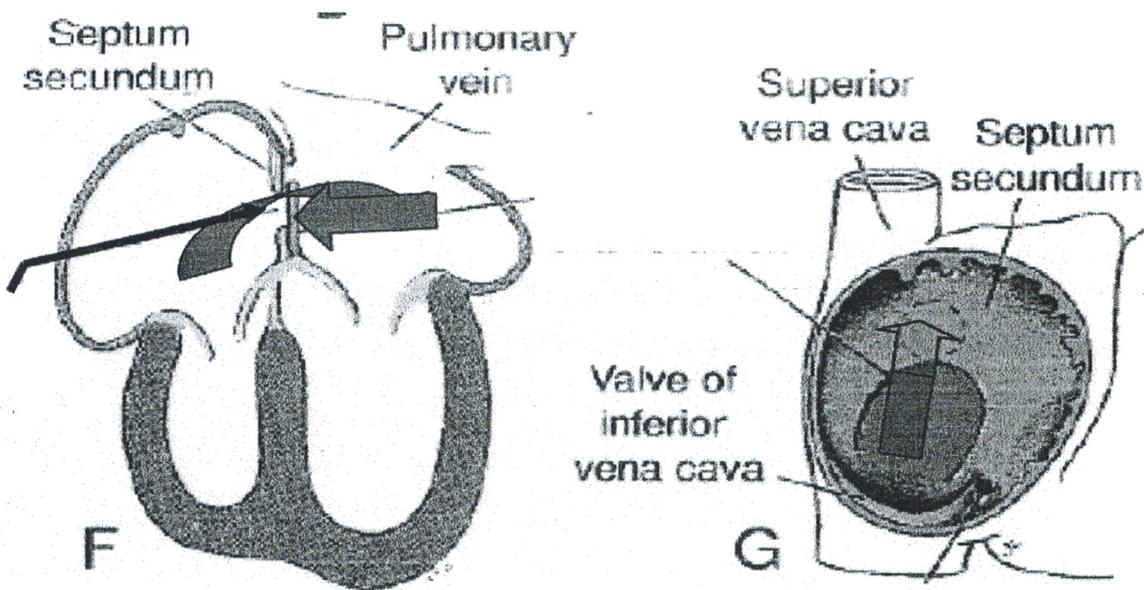
Par la suite, on doit séparer les deux atria et former le foramen ovale ou le trou de botal, permettant la particularité de la circulation foetale.



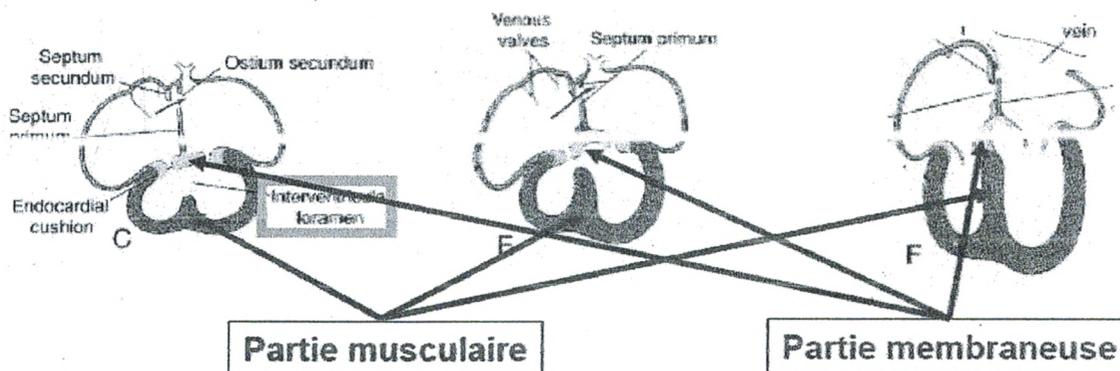
Une première septation va se former, lorsque le coeur grandit et s'épaissit, il gagne en nombre de cellules, les cellules vont migrer au milieu et former peu à peu le septum primum avec l'ostium primum car la manière dont il se forme empêche qu'il se bouche complètement. Le septum secundum commence à se former alors que le septum primum est totalement formé.



Le septum secundum se forme et va prendre presque toute la lumière sauf une partie au milieu, c'est cette partie au milieu qui va permettre au septum primum (Pas complètement fermé) de jouer le rôle de fenêtre de battement (comme une valve) qui s'ouvre que d'un côté permettant un passage unique de l'atrium droit à l'atrium gauche pendant la circulation foetale.



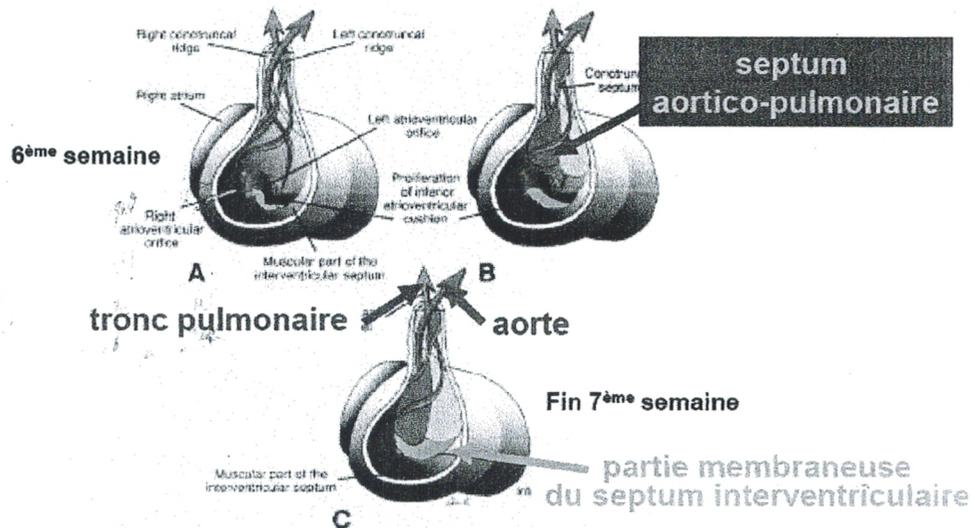
Vient ensuite la septation inter-ventriculaire séparée en partie musculaire (myocarde) et membraneuse (endocarde venant des valves). De la même manière que le septum primum des atria, le myocarde va proliférer au milieu et migrer de telle manière à former une colonne. Cette colonne ne va pas entièrement séparer les deux cavités.



1. **Partie musculaire** du septum interventriculaire
Expansion des ventricules et fusion de leurs parois médianes
2. **Partie membraneuse** du septum interventriculaire
Coussins endocardiaux atrio-ventriculaires
Partie inférieure de la septation du bulbe (crêtes bulbaires)

Les crêtes bulbaires sont issues des cellules de la crête neurale qui ont migré.

Elles se répartissent en spirale afin de séparer l'unique gros vaisseau en tronc pulmonaire et artère aorte. A la fin, ces crêtes vont fusionner avec la partie endocardiques (formant les valves semi-lunaires) du septum inter-ventriculaire.

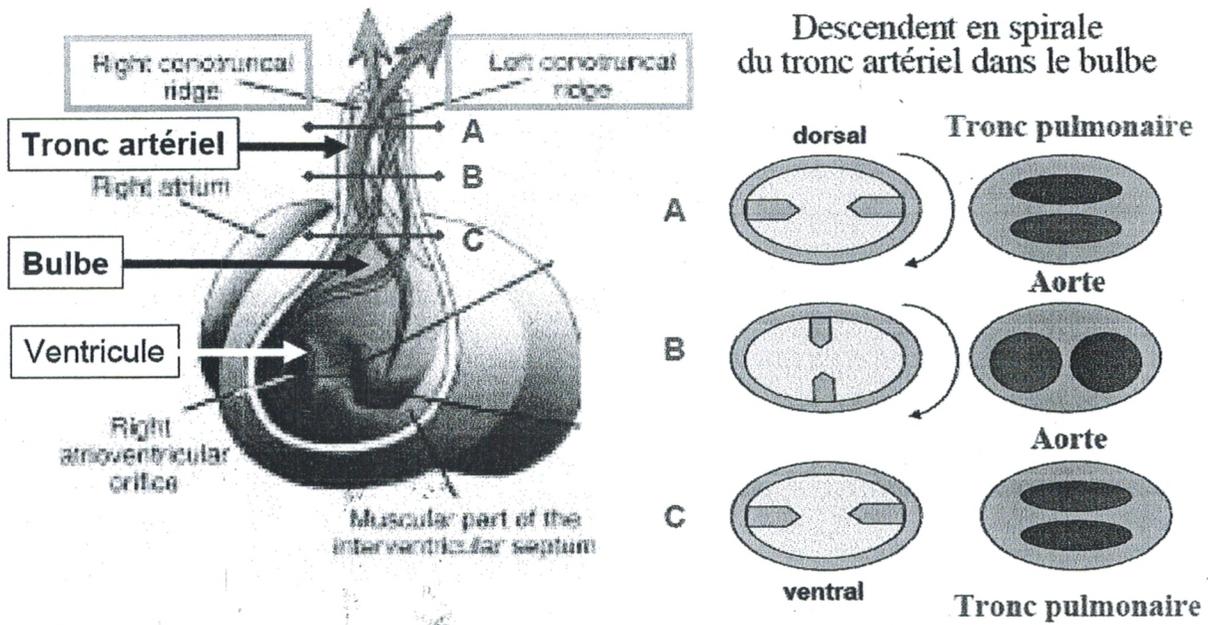


Les crêtes bulbaires forment le **septum aortico-pulmonaire**

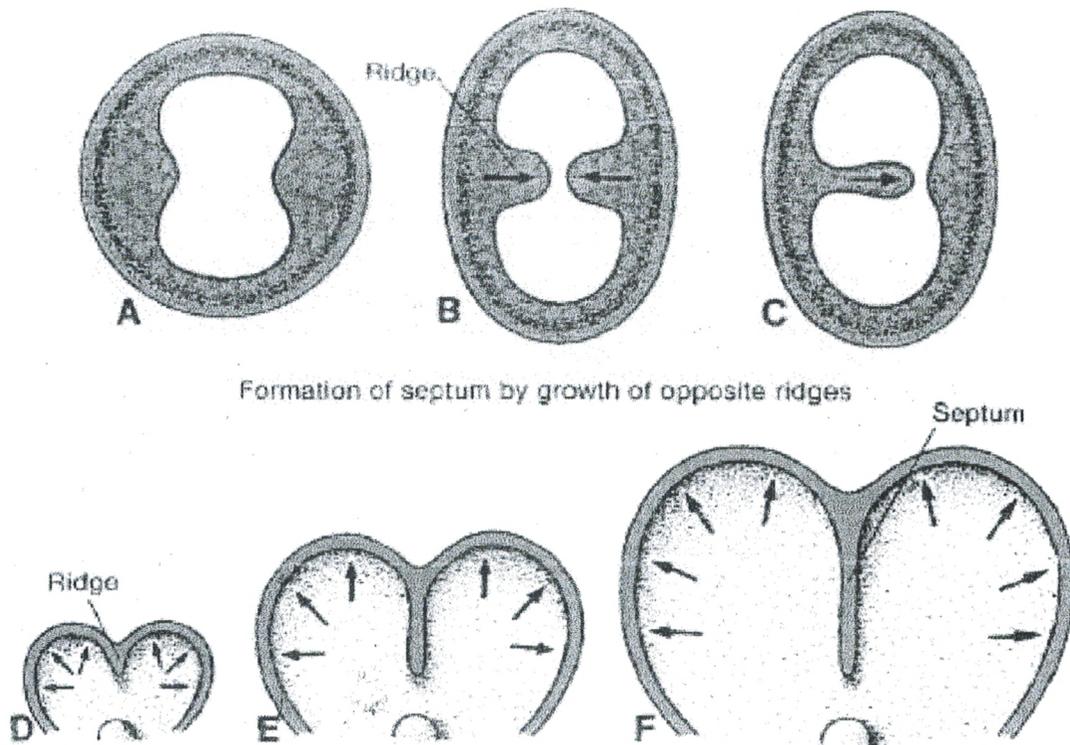
Elles séparent deux vaisseaux: l'**aorte** et le **tronc pulmonaire** enroulés en spirale

Elles fusionnent avec les coussins endocardiques atrio-ventriculaires et forment la

Crêtes bulbaires (tronco-bulbaires): similaires aux coussins endocardiques.
 Leur formation implique des cellules provenant des crêtes neurales.



En résumé, les septa ont deux façons de se former :



3-Physiologie des circulations fœtale et néonatale :

Il existe une différence principale entre la circulation fœtale et la circulation après la naissance qui réside dans la présence du placenta : principale structure assurant les échanges gazeux.

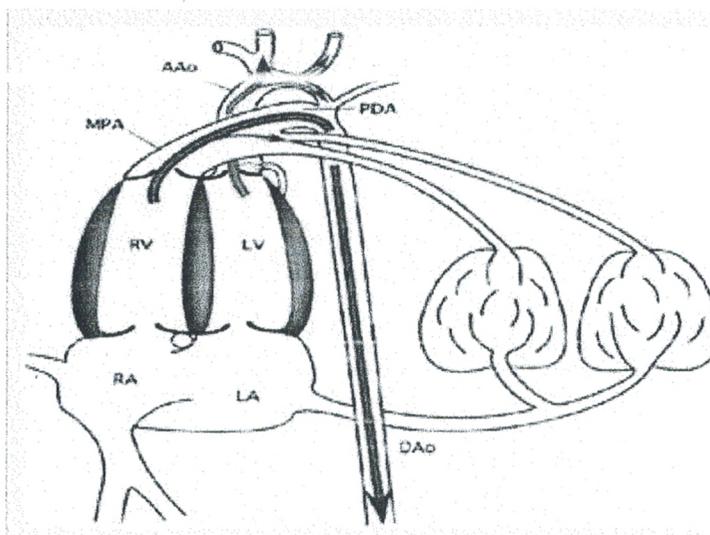
La circulation fœtale :

◀ La circulation fœtale n'a pas le poumon comme direction principale mais le placenta. C'est à son niveau que le sang fœtal

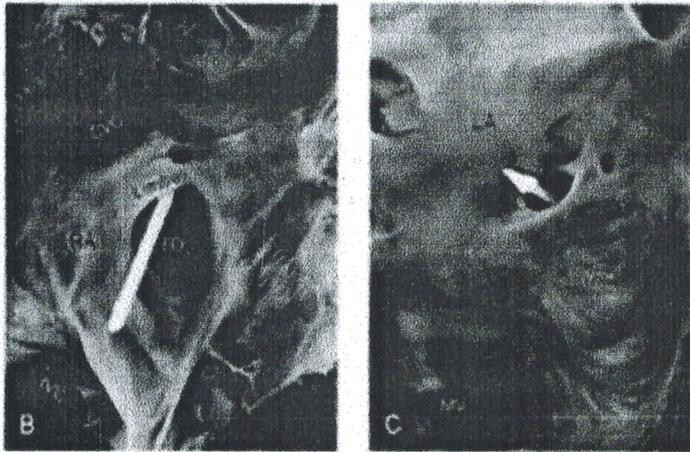
se charge en oxygène et se débarrasse du gaz carbonique sans qu'il y ait mélange des sangs maternel et foetal. Le sang oxygéné foetal gagne alors l'oreillette droite.

- ◀ *De l'oreillette droite, le sang peut passer dans l'oreillette gauche par une communication inter auriculaire (foramen ovale ou trou de Botal).*
- ◀ *Les poumons ne fonctionnent pas.*
- ◀ *la majeure partie du flux sanguin court-circuite le poumon en passant par le canal artériel qui lui permet de rejoindre l'aorte.*
- ◀ *Ce sang aortique, oxygéné dans le placenta, vascularise les tissus du foetus puis, une fois désaturé en oxygène et riche en gaz carbonique, gagne le placenta par l'artère ombilicale.*
- ◀ *Après les échanges gazeux, le sang repart par la veine ombilicale et arrive dans l'oreillette droite et le cycle recommence.*

Les poumons du foetus ne sont pas fonctionnels les résistances artérielles pulmonaires sont très élevées et seul 10% du flux sanguin y parvient.



Circulation fœtale



Structure anatomique d'un foramen oval perméable, à droite du côté de l'oreillette gauche, à gauche du côté de l'oreillette droite

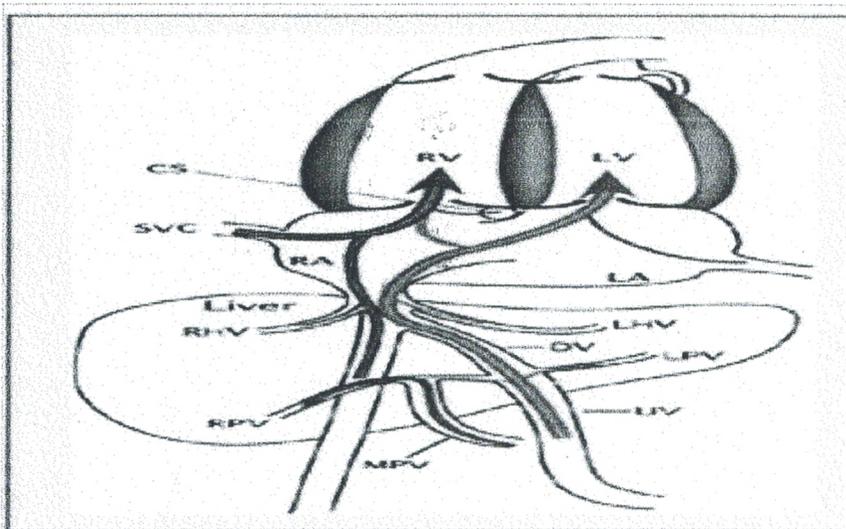
Circulation après naissance :

A la naissance, le déplissement pulmonaire et l'interruption de la circulation ombilicale ont d'importantes conséquences. Les résistances artérielles pulmonaires s'effondrent en quelques heures. Le foramen oval se ferme du fait du gradient de pression qui se crée entre les deux oreillettes. Le canal artériel s'occlut sous l'effet conjugué du gradient de pression et de phénomènes vasomoteurs dépendant de la PaO₂.

L'ensemble de ces phénomènes met quelques jours à se réaliser: c'est la phase "transitionnelle". Pendant cette période, certaines malformations sont bien tolérées ; d'autres, par contre, se révèlent brutalement dès les premières heures de vie. Durant cette phase, toute souffrance néonatale (hypoxie, acidose etc.) entraîne une vasoconstriction pulmonaire,

Une augmentation des résistances artérielles pulmonaires et un retour à la circulation fœtale avec réouverture des shunts mais cette fois, sans le secours du placenta pour l'oxygénation.

phase "transitionnelle". Pendant cette période, certaines malformations sont bien tolérées ; d'autres, par contre, se révèlent brutalement dès les premières heures de vie. Durant cette phase, toute souffrance néonatale (hypoxie, acidose etc.) entraîne une vasoconstriction pulmonaire, Une augmentation des résistances artérielles pulmonaires et un retour à la circulation foetale avec réouverture des shunts mais cette fois, sans le secours du placenta pour l'oxygénation.



2-Etude épidémiologique :

a) Fréquence des malformations en général :

Il est difficile d'estimer avec précision la fréquence réelle des malformations congénitales car les chiffres rapportés varient d'une enquête à l'autre. Ces variations sont le fait de difficultés statistiques considérables et dépendent avant tout de la façon dont l'enquête a été menée et les données recueillies (Krhadit 1961) ,

car de nombreuses malformations ne sont pas décelés dès la naissance , Lamy et Frézal (1960) étudiant dix-neuf séries de différentes origines (France, Allemagne, Grande Bretagne, Suède ,USA, Japon) portant toute sur un très grand nombre de sujets , admettent qu'à la naissance 1,5% des nouveau-nés sont porteurs d'une anomalie malformative , alors qu'un an après, l'incidence est de 4 à 5% , qu'il s'agisse d'anomalies trois séries (McKeon et Record 1960, carter 1901) admet 2 ,4% comme incidence des malformations graves .

b) Fréquence des malformations cardiaques :

Dans le cadre des malformations congénitales , les cardiopathies occupent une place importante puisqu'elles représente 10% de l'ensemble pour Lamy et Frézal (1961) , et 25% pour Campbell (1965) qui estime à 6% la fréquence des cardiopathies congénitales .La plupart des auteurs (Harris et Steinberg 1954, McIntosh 1955 ; Cargren 1959 , Mustac-dii 1963 , Higgins 1965, Rowe et Mchirizi 1970) admettent à peu près cette incidence et chaque année aux USA 20000 nouveau nés naissent avec une cardiopathie congénitale (Stamler 1962).

c) Fréquence de diverses cardiopathies congénitales :

A la naissance la fréquence des différentes cardiopathies ne peut être évaluées avec précision en raison des difficultés du diagnostic précoce. Etudiant les séries de McMahon (1953) , Carlgen (1959) , Hay et Smithells (1965) , Campbell (1968) estime que la CIV représente 28% , la PCA 11% , la CIA 10% , la coarctation aortique 9% , la TGV 8% , la T4 7% , la sténose pulmonaire 6% et la sténose aortique 4%. Ces huit malformations constituent 83% de l'ensemble, les 17% restants représentant les malformations les plus rares.

d) Les facteurs favorisants :

Différents facteurs paraissent favoriser la survenue de malformations cardiaques et les pourcentages différents selon les échantillons considérés.

- Les facteurs ethniques :

Pour Sohrre (1958) il n'existe pas de différence significative entre les populations noires et blanches de l'Afrique du sud , alors que pour Shapiro(1958) les cardiopathies congénitales seraient plus fréquentes chez les blancs que chez les noirs ; van der Horst (1939) ne trouve pas de différences notables et les blanches.

-Les facteurs géographiques :

Plus que la race, l'origine géographique paraît, jouer un rôle non négligeable. En effet Alimuring (1964) constate que la coarctation aortique est très rare au Philippines, fait déjà remarquer par Furuta (1961) au Japon. Cet auteur sur 247 cas ne trouve aucune sténose aortique et un très petit nombre de coarctation aortique (1,5%). De même Wada (1903) sur 322 cas ne trouve qu'un cas de sténose aortique et un cas de coarctation.

- L'âge maternel :

L'incidence des malformations cardiaques s'élèvent chez les enfants des mères les plus jeunes et les plus âgées (Pen-rose 1955, Hendricks 1955) mais ce facteur paraît peu important pour Renwic (1964) , la différence entre l'âge paternel moyen et l'âge maternel moyen serait significativement augmentée par rapport à la population générale.

-Le sexe :

Dans l'ensemble les deux sexes sont atteints avec la même fréquence (McKeon et Record 1960, Carter 1964, Polanyi-Campbell 1965) , cependant la persistance du canal artériel serait plus fréquente chez les filles .

3-Etude étiologique :

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 ou "facteurs d'environnement"

La période dangereuse pour l'embryogenèse du cœur se situe entre le 20ème et le 40ème jour de gestation. C'est durant cette période que des

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 ou "facteurs d'environnement"

La période dangereuse pour l'embryogenèse du cœur se situe entre le 20ème et le 40ème 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'embryofœtopathie rubéolique 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

4-Diagnostic :

I. clinique :

Les cardiopathies congénitales peuvent se révéler à la période néonatale de deux façons différentes :

1-Par une hypoxémie réfractaire isolée se traduisant par une cyanose (bébé bleu) :

Les causes de cyanose en période néo-natale sont nombreuses.

Lorsqu'elle révèle une cardiopathie, la cyanose traduit un ralentissement de la circulation sanguine, un trouble de l'hématose pulmonaire ou la contamination du sang artériel oxygéné par du sang veineux ("shunt droit -gauche"). Quoiqu'il en soit, la cyanose confirme l'insuffisance d'oxygénation du sang.

C'est une teinte violacée des téguments, plus ou moins importante. Elle peut être très intense et évidente ou au contraire très modérée et n'apparaissant qu'aux cris, pendant les efforts et à la prise du biberon.

Le diagnostic de cyanose n'est pas toujours évident. Elle peut en effet être masquée par l'érythrose d'une polyglobulie compensatrice : n'ayant pas assez d'oxygène, l'organisme réagit en augmentant le nombre de globules rouges.

Lorsqu'elle est très discrète, on peut comparer à la lumière du jour la couleur de ses propres ongles avec ceux du nouveau-né. En cas d'ictère associé, l'appréciation de la cyanose est délicate ainsi que lorsqu'il existe une pâleur d'anémie. La cyanose est surtout visible dans les régions où la peau est fine et la circulation capillaire développée : les lèvres, les ongles, les oreilles.

La cyanose doit être différenciée des ecchymoses faciales suivant une présentation de la face, d'une polyglobulie, d'une méthémoglobinémie ou d'une cyanose physiologique des paumes et des plantes.

L'oxymètre de pouls (saturomètre) permet d'apprécier la saturation du sang en oxygène qui doit être normalement entre 90 et 100% à l'air ambiant. Lorsqu'elle est inférieure, elle objective la cyanose.

Le caractère isolé d'une cyanose chez un bébé doit conduire à la réalisation en urgence d'une échographie cardiaque.

Parmi les cardiopathies congénitales qui se révèlent par une cyanose en période néo-natale, citons la transposition des gros vaisseaux

Plusieurs cardiopathies congénitales n'entraînent pas de cyanose : la persistance du canal artériel, les CIA et CIV...

Le pédiatre doit toujours penser aux autres causes non cardiaques de cyanose chez le nouveau-né :

Les détresses respiratoires (pneumothorax, inhalation amniotique, maladie des membranes hyalines, malformations pulmonaires, hernie diaphragmatique, infection pulmonaire etc...)

2- L'insuffisance cardiaque ou asystolie :

Elle se manifeste par une polypnée, une tachycardie et un bruit particulier dit de "galop" à l'auscultation. L'examen clinique met en évidence un gros foie. La radiographie thoracique montre un gros cœur. Le traitement repose sur la réanimation avec ventilation assistée et administration de prostaglandines (Prostine) pour restaurer une hémodynamique correcte (ouverture du canal artériel).

- Les signes et symptômes particuliers à l'insuffisance cardiaque du petit enfant sont :

- Difficulté d'alimentation (fatigue ou dyspnée au biberon ou au sein)***
- Mauvaise prise pondérale avec cassure de la courbe pondérale***
- Infections respiratoires basses à répétition***
- Transpiration à l'effort***

3- Auscultation anormale:

Une partie des cardiopathies congénitales ne provoque aucun symptôme typique (petite communication IV, légère sténose pulmonaire) ou alors des symptômes d'apparition beaucoup plus tardive (communication IA, coarctation simple de l'aorte). Ces cardiopathies peuvent être découvertes lors d'une auscultation cardiaque de routine ou lors d'un contrôle scolaire.

Il est cependant essentiel de savoir que la présence d'un souffle cardiaque ne signifie pas forcément cardiopathie. En effet, chez environ 25% à 30% des enfants entre 2 ans et l'adolescence, il est possible d'entendre un souffle, généralement protomé systolique, irradiant peu et diminuant ou disparaissant totalement lors changements de position. Il s'agit alors d'un souffle fonctionnel sans aucune anomalie cardiaque.

II. Para clinique:

Radiographie du thorax:

On peut évaluer la vascularisation pulmonaire, la taille du cœur et plus particulièrement la taille des diverses cavités cardiaques. Elle permet également de situer la position du cœur dans le thorax (dextrocardie, dextroposition).

IRM

Elle permet une imagerie précise de manière non invasive. On peut également effectuer des reconstructions tridimensionnelles permettant de discuter les approches chirurgicales avec énormément de précision. C'est utile lors de coarctation d'aorte.

Le Doppler permet d'enregistrer les mouvements du sang (ou flux) à l'intérieur des cavités cardiaques et des vaisseaux : l'analyse physique de ces flux permet de mesurer les débits ou les pressions, très utiles au diagnostic.

Le cathétérisme cardiaque n'est plus pratiqué pour le diagnostic, mais pour le traitement de certains cas (cathétérisme interventionnel).

Cet examen spécialisé nécessite une hospitalisation. Il est indolore car se pratique sous anesthésie générale ou après administration de médicaments sédatifs et anesthésie locale.

Il consiste à introduire dans le cœur une petite sonde à partir d'une veine (de l'aîne le plus souvent). Il permet de mesurer des pressions et des débits et d'étudier la dynamique et la morphologie cardiaque. C'est aussi un examen qui permet de traiter certaines cardiopathies sans intervention chirurgicale (cathétérisme interventionnel) : créer une communication, ouvrir une valve ou un vaisseau avec un ballon ou une endoprothèse métallique (ressort métallique), fermer des

communications anormales dans le cœur ou entre les gros vaisseaux avec des ombrelles, des bouchons, des ressorts ou des petits ballons.

Des techniques récentes d'angiocardigraphie "numérisée" permettent d'obtenir des images aussi précises sans injecter de produit dans le cœur lui-même, mais simplement par voie intraveineuse.

L'électrocardiogramme (ECG) et la radiographie sont utiles. L'IRM apporte des informations de nature morphologique avec la possibilité d'obtenir des images dans tous les plans de l'espace. Elle permet aussi la quantification des flux sanguins.

5-LES PRINCIPALES CARDIOPATHIES CONGÉNITALES :

A.Les shunts gauche-droite :

En raison du régime de pressions plus élevé dans la grande circulation que dans la petite, un défaut de cloisonnement du cœur ou la persistance d'une communication anormale entre cavités gauches et droites suffit à la création d'un shunt gauche-droite (le sang passant toujours de la cavité à haute pression : gauche, vers la cavité à basse pression : droite).

Il peut s'agir :

1-COMMUNICATION INTER-AURICULAIRE OU INTER ATRIALE, OU CIA:

1 – Généralités :

C'est l'une des malformations cardiaques congénitales les plus fréquentes.

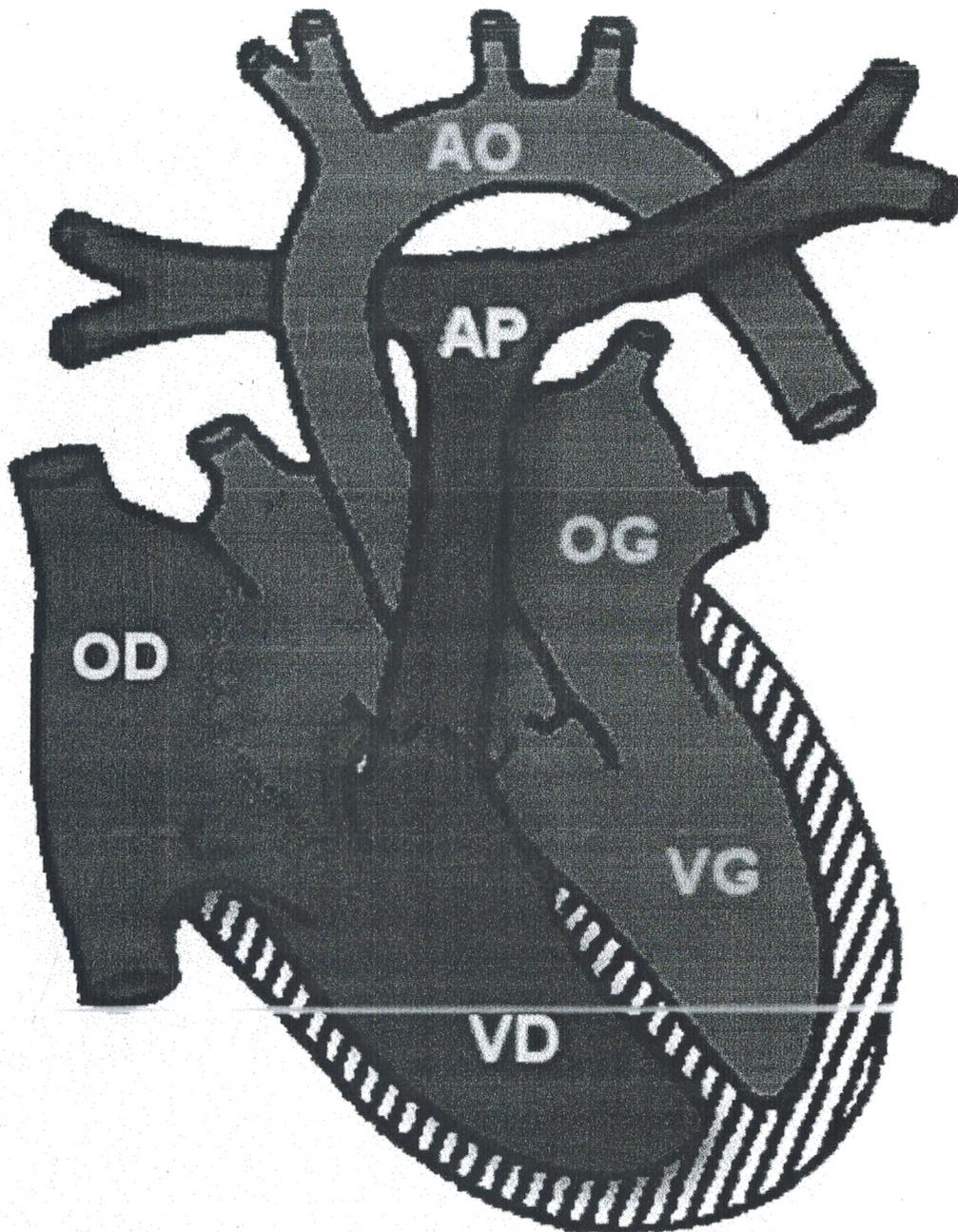
C'est aussi l'une des cardiopathies congénitales les mieux tolérées, ce qui explique qu'elle soit encore parfois diagnostiquée de nos jours seulement chez le grand enfant ou l'adolescent, voire l'adulte.

2-Définition :

La communication inter auriculaire est un trou anormal dans la paroi entre les deux cavités supérieures du cœur de l'enfant, l'oreillette gauche et l'oreillette droite. Ce trou permet le passage excessif de sang de l'oreillette gauche vers l'oreillette droite. Cet excès de sang est dirigé vers le ventricule droit, puis l'artère pulmonaire, et finalement les poumons, ce qui oblige le cœur à travailler d'avantage. Le passage de tout ce sang dans le cœur et les vaisseaux provoque un petit souffle cardiaque appelé "murmure". La plupart des CIA sont diagnostiquées pendant l'enfance, lorsque ce murmure est entendu à l'auscultation lors d'un examen médical.

Une CIA large peut provoquer deux problèmes. D'abord, le cœur est obligé de pomper d'avantage de sang vers les poumons à chaque battement, et il se fatigue plus vite. Ensuite, cet excès de sang abîme les vaisseaux pulmonaires et favorise les infections respiratoires comme les bronchites et les pneumonies. Les CIA doivent être opérées car si elles sont bien tolérées pendant l'enfance, leurs conséquences sont graves à l'âge adulte : arythmie cardiaque, insuffisance cardiaque, HTAP. C'est pourquoi toutes les CIA de plus de quelques millimètres doivent être systématiquement fermées.

Dans quelques rares cas, il existe des formes familiales. Il existe souvent d'autres malformations associées : par exemple le syndrome de Noonan associe une CIA et d'autres anomalies du cœur à une dysmorphie faciale et un retard de croissance.



Communication inter auriculaire

2.1 - Il existe plusieurs formes anatomiques:

Les deux formes les plus fréquentes sont :

-L'ostium secundum (OS), le plus habituel. Il siège dans la partie moyenne du septum inter atrial,

-L'ostium primum (OP) est une CIA basse, isolée ou associée à une malformation des valves atrio-ventriculaires, qui s'intègre dans le

contexte d'un canal atrio-ventriculaire,

-Les autres formes sont plus rares : citons la CIA haute ou sinus venosus, associée à un retour veineux pulmonaire anormal droit (10 ou plusieurs veines pulmonaires s'abouchent à la partie basse de la veine cave inférieure).

2.2 – Physiopathologie:

La CIA réalise un shunt gauche-droite à l'étage atrial. Contrairement à la CIV, l'importance du shunt n'est pas directement corrélée à la taille du défaut.

L'importance du shunt augmente au fil des années, et l'HTAP est le plus souvent modérée, tardive au cours de l'existence. L'évolution vers une HTAP fixée, et donc un syndrome d'Eisenmenger, existe, mais de manière exceptionnelle en cas de CIA isolée.

3. Clinique:

La plupart des communications inter-auriculaires sont asymptomatiques et sont découvertes lors d'un examen pédiatrique systématique. C'est la cardiopathie responsable d'un shunt gauche droit la mieux tolérée et le diagnostic peut rester méconnu jusqu'à l'adolescence, voire l'âge adulte. Ce n'est que lorsque l'hypervascularisation pulmonaire secondaire au shunt gauche-droit est importante, que la présence d'une CIA peut favoriser la survenue d'infections broncho-pulmonaires à répétition et être à l'origine d'une diminution des capacités d'effort (dont les enfants n'ont pas conscience, ayant toujours vécu avec).

Les autres circonstances de découverte sont un essoufflement (dyspnée), les arythmies par dilatation auriculaire droite sont rares. L'insuffisance cardiaque et l'hypertension artérielle pulmonaire se voit rarement avant cinquante ans.

L'examen clinique montre à l'auscultation cardiaque un souffle systolique localisé au foyer pulmonaire (en haut à gauche du sternum ainsi qu'un dédoublement du deuxième bruit du cœur (B2). Le souffle correspond à une augmentation du débit au niveau pulmonaire.

4 - Explorations spécialisées :

La clinique, le cliché de thorax et l'ECG permettent le plus souvent de suspecter le diagnostic. Il est confirmé par :

- En échographie bidimensionnelle, la CIA est directement visible par voie sous-xyphoïdienne, surtout chez l'enfant et l'on peut en préciser la topographie et la taille. Le passage du flux sanguin à travers la CIA est directement visible au Doppler couleur.**
- Chez l'adulte, la visualisation du defect est souvent difficile et nécessite le recours à l'échocardiographie transoesophagienne (ETO).**
- Les signes indirects traduisent l'importance du shunt : dilatation atriale droite, dilatation du ventricule droit, avec mouvement septal inversé ou "paradoxal", dilatation de l'artère pulmonaire.**
- Le débit du shunt et les pressions droites peuvent le plus souvent être estimés par l'écho- Doppler.**
- Le cathétérisme droit, droit n'est quasiment plus jamais réalisé à visée diagnostique.. Il peut être indiqué dans les rares cas où les pressions pulmonaires n'ont pas pu être déterminées au Doppler, ou lorsqu'il existe une HTAP et qu'il faut mesurer les résistances pulmonaires. Il met en évidence :**
 - le passage du cathéter de l'atrium droit à l'atrium gauche à travers la CIA.**
 - l'enrichissement en oxygène du sang contenu dans l'atrium droit par rapport au sang veineux mêlé des veines caves à l'oxymétrie (c'est le principe du diagnostic et de la quantification d'un shunt au cathétérisme). L'importance de cet enrichissement permet de calculer le volume du shunt.**
 - L'examen permet de mesurer les pressions au niveau de l'artère pulmonaire (qui dépendent du débit du shunt et des résistances pulmonaires).**

5. Evolution spontanée:

La plupart des CIA sont très bien tolérées et les complications ne surviennent que tardivement (chez l'adulte au-delà de 40 ans). Le risque d'endocardite infectieuse n'existe pas dans les CIA isolées.

Les complications, surtout rencontrées en cas de shunt important, sont

donc tardives et surviennent en cas de « CIA vieillie ».

Ce sont :

- broncho-pneumopathies fréquentes,*
- des troubles du rythme atrial (fibrillation atriale habituelle dans ce cas),*
- insuffisance cardiaque droite.*

6. Traitement :

6.1 - Méthodes:

Deux types de méthodes existent pour fermer le défaut septal :

- 1) Le traitement chirurgical: fermeture de la CIA par un patch ou par suture directe sous circulation extracorporelle. Une cicatrice « esthétique », sous mammaire droite pour les filles ou par mini-thoracotomie, peut être faite dans bon nombre de cas*
- 2) La fermeture par une double ombrelle mise en place par voie endocavitaire au cours d'un cathétérisme interventionnel est possible dans les CIA centrales de type ostium secundum. Le défaut ne doit pas être de trop grande taille, et surtout, il doit laisser persister suffisamment de tissu sur toutes les berges de la CIA pour pouvoir appuyer les « bras » de l'ombrelle. Cette technique est applicable à la moitié des CIA environ ; actuellement, elle est plutôt réservée aux formes du grand enfant et de l'adulte.*

6.2 - Indications :

La plupart des CIA doivent être fermées, en dehors des formes minimales ou au contraire des CIA évoluées, avec HTAP sévère, dont l'indication opératoire est dépassée. Les critères amenant à proposer l'intervention sont le volume du shunt, le retentissement fonctionnel (pneumopathies, retard staturo-pondéral), l'importance de la dilatation des cavités droites ; l'âge habituel de l'intervention est de 6 à 10 ans (mais les formes découvertes plus tardivement sont fréquentes).

2-COMMUNICATION INTER-VENTRICULAIRE OU CIV :

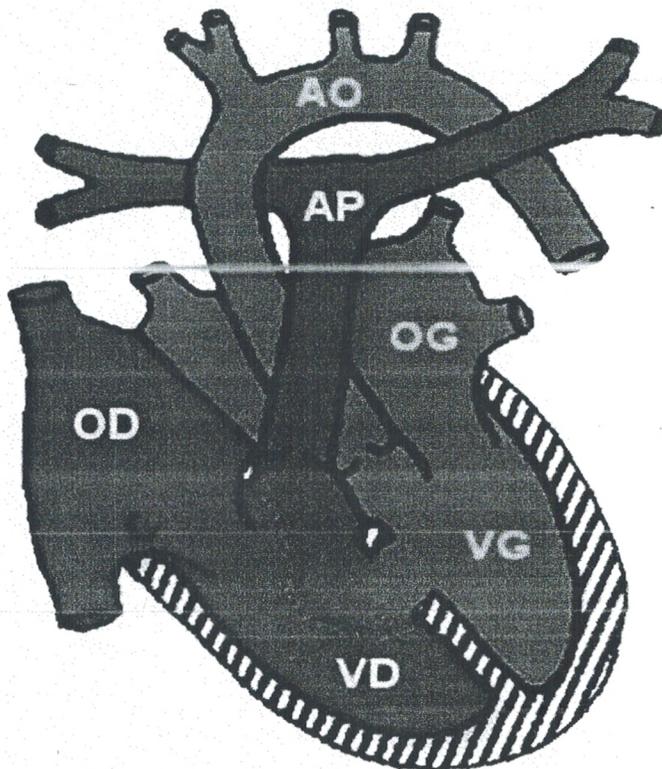
1. Généralités :

1.1 - Anatomie :

Il s'agit d'un orifice anormal au niveau du septum inter ventriculaire, faisant communiquer les deux ventricules. Dans 85% des cas, la CIV siège au niveau du septum membraneux, en dessous de la crista supra ventriculaire) ; les autres topographies sont beaucoup plus rares. Cette CIV, appelée "péri membraneuse" est très proche des sigmoïdes aortiques.

La taille en est très variable, de 1 à 2mm, jusqu'à 1, voire 2cm.

Communication Interventriculaire
(CIV)



1.2 – Physiopathologies :

Au plan physiopathologique, il s'agit d'un shunt gauche-droite à l'étage ventriculaire. L'importance de ce shunt est très variable en fonction de la taille de la CIV.

On décrit 4 types physiopathologiques de CIV :

1- En cas de très petite CIV, le shunt est peu volumineux, les pressions droites et gauches ne sont pas modifiées : c'est la CIV de type I ou maladie de Roger.

2- Si la CIV est large, le shunt gauche-droite est important ; les pressions droites sont modérément élevées : CIV de type II (type IIa si la pression artérielle pulmonaire systolique ou PAPs < 2/3 de la pression systémique ; type IIb si PAPs > 2/3 de la pression artérielle systémique).

3- soit du fait d'une élévation importante des résistances pulmonaires par maladie artériolaire pulmonaire obstructive ; il existe alors une grande hypertension artérielle pulmonaire (HTAP), qui tend à annuler voire à inverser le gradient de pression gauche-droite : CIV de type III, qui va évoluer vers le syndrome d'Eisenmenger.

4- soit du fait du développement d'une sténose pulmonaire musculaire, infundibulaire réactionnelle, qui va protéger les poumons contre l'HTAP : CIV de type IV ou "à poumons protégés".

Dans ces formes, lorsque la pression ventriculaire droite devient supérieure à la pression ventriculaire gauche, le shunt s'inverse, devient droite-gauche et une cyanose apparaît.

Cette classification physiopathologique à été ensuite étendue à tous les types de shunt G-D et est très importante à connaître.

2. Clinique :

Type de description : CIV I ou maladie de Roger.

2.1 - Signes fonctionnels : ils sont totalement absents dans cette forme.

2.2 - Auscultation :

- Elle est caractéristique :

Le souffle réalise classiquement "beaucoup de bruit pour rien". Il est

systolique (quand la différence de pression entre ventricule gauche et ventricule droit est importante), medio thoracique, irradie en rayon de roue sur tout le thorax, intense avec souvent un frémissement. Aucune autre anomalie n'est présente (notamment pas de retard de croissance).

- B2 est normal

2.3 - Dans cette forme : Rx et ECG sont normaux

2.4 – Echocardiogramme:

La CIV peut être visualisée en échographie bidimensionnelle et son flux sera très bien mis en évidence au Doppler. La CIV est très petite dans ce cas (de 1 à 3 mm). Il n'y a pas de signes indirects de shunt,

C'est-à-dire pas de dilatation des cavités cardiaques, ni d'élévation des pressions pulmonaires.

L'ensemble du tableau clinique se résume au souffle ("beaucoup de bruit pour rien", disaient les anciens). Ces malades ne doivent évidemment pas être cathétérisés et ils ne sont pas chirurgicaux.

3. Evolution:

3.1 - La seule complication possible, commune à toutes les formes de CIV, est l'endocardite infectieuse. On devra donc proposer à ces patients la même prophylaxie de l'endocardite qu'aux porteurs de valvulopathies ; en dehors de cela, ils doivent vivre tout à fait normalement ; ils peuvent pratiquer tous les sports, y compris en compétition.

3.2 - Une autre complication est à citer

- L'insuffisance aortique, car les sigmoïdes aortiques, très proches de la CIV, peuvent être lésées par le jet de CIV (l'association CIV + IA constitue le syndrome de Laubry-Pezzi) ; c'est une éventualité rare.

4. Traitement :

L'Insuffisance cardiaque grave malgré traitement médical: la chirurgie s'impose.

La fermeture de la CIV corrige complètement et définitivement la cardiopathie. Elle est donc préférée si le geste est simple (communication inter-ventriculaire unique...). Sinon on réalise un

cerclage de l'artère pulmonaire pour diminuer l'hyper débit et l'hyperpression pulmonaires puis on ferme la ou les CIV 1 an plus tard.

Si l'enfant est bien sous traitement médical

On attend 2 ans pour réaliser une cure complète si la CIV ne s'est pas spontanément fermée.

Cette attitude est à pondérer en fonction des données de chaque cas

Si existe une insuffisance aortique (CIV sous aortique), l'attitude est plus chirurgicale du fait du risque d'aggravation de la fuite aortique. Si les CIV sont multiples, le geste chirurgical est plus complexe et souvent incomplet, et on tente de le retarder autant que possible dans l'espoir qu'une partie des CIV se ferment et que le cœur soit plus grand (croissance).

La CIV peut s'associer à d'autres anomalies, qui vont modifier l'attitude. Enfin en cas de syndrome d'Eisenmenger, il ne faut pas opérer et la seule alternative au traitement médical est la transplantation cœur-poumons.

3-PERSISTANCE DU CANAL ARTERIEL OU PCA :

1. Généralités:

1.1 - Rappel embryologique:

Le canal artériel (CA) est un canal de courte longueur (de quelques mm à 2 cm) qui relie la bifurcation de l'artère pulmonaire ou l'origine de la branche pulmonaire gauche et la concavité de la crosse de l'aorte, en dessous de l'émergence de l'artère sous clavière gauche, au niveau de l'isthme aortique.

Durant la vie fœtale, il n'y a pas de circulation pulmonaire. L'apport de sang oxygéné provient du placenta. Le CA permet au sang veineux de la partie supérieure du corps de regagner l'aorte descendante et le placenta (trajet : veine cave supérieure - atrium droit -ventricule droit - tronc de l'artère pulmonaire – CA – aorte descendante). Par contre, le sang veineux de la veine cave inférieure, dont une grande partie est réoxygénée dans le placenta, va irriguer la partie supérieure du corps en passant de l'atrium droit à l'atrium gauche par le foramen ovale, puis au ventricule gauche, à l'aorte et aux gros vaisseaux de la base. Cette circulation est rendue possible par l'existence au niveau de l'atrium droit de courants préférentiels, l'un de la veine cave supérieure vers la tricuspide et le ventricule droit en avant, l'autre de la veine cave inférieure vers le foramen ovale et l'atrium gauche en arrière.

A la naissance, le passage du fœtus dans le milieu aérien détermine le changement de pression intra alvéolaire et la dilatation du lit artériolaire pulmonaire. Le sang peut s'engager dans les branches pulmonaires et le courant sanguin s'inverse dans le CA puisque la pression devient plus basse dans l'artère pulmonaire que dans l'aorte.

Les parois du CA, faites de fibres musculaires circulaires, longitudinales et obliques se contractent, d'où une diminution de longueur et de calibre du CA. Au cours de cette contraction, des substances mucoïdes des parois sont rejetées dans la lumière, contribuant à rétrécir la lumière, donc à freiner le débit et à favoriser la coagulation du sang.

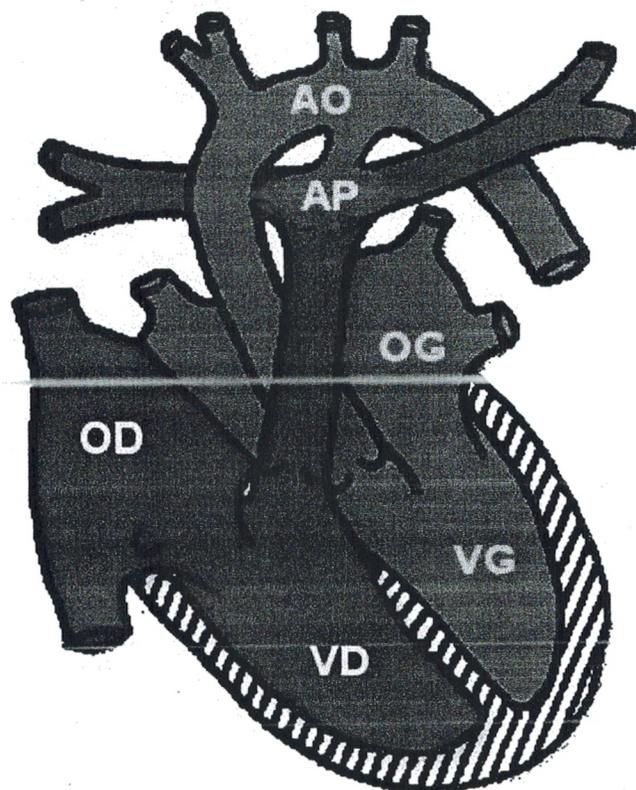
C'est l'augmentation de la pression artérielle en oxygène qui détermine la contraction musculaire des parois et donc la fermeture du CA. Le pH artériel jouerait également un rôle. Cette fermeture est progressive au cours des premières semaines de vie ; 80 % des CA sont fermés à 3 mois.

L'absence de fermeture du CA peut donc s'expliquer par une anomalie au niveau de l'une des étapes précédentes : - anoxie néonatale++

- anomalie au niveau des parois du canal

- absence de chute des résistances pulmonaires.

PERSISTANCE DU CANAL ARTERIEL



1.2 - Physiopathologie:

La CA constitue un shunt gauche-droite à l'étage des gros vaisseaux (passage du sang de l'aorte dans l'artère pulmonaire). Ce passage se produit durant la systole et durant la diastole. Il existe des signes périphériques identiques à ceux de l'insuffisance aortique, qui traduisent la fuite diastolique de sang vers l'artère pulmonaire : hyperpulsatilité artérielle périphérique, diminution de la tension artérielle diastolique.

Le débit du shunt et donc sa gravité sont très variables d'un cas à l'autre, allant des formes minimales, asymptomatiques, aux formes gravissimes ("CA malin" du nouveau-né).

2. Clinique:

2.1 - Souvent la symptomatologie se résume à un souffle quasi-pathognomonique, haut situé, dans le 2ème espace intercostal gauche sous la clavicule, pouvant irradier vers le bas.

Ce souffle est continu, systolo-diastolique, d'intensité variable, parfois frémissant, de timbre grave ("tunnellaire") ou doux.

Hyperpulsatilité artérielle périphérique.

Si le CA est à large débit, il va exister des signes cliniques de shunt :

- retard staturo-pondéral**
- insuffisance cardiaque.**

3- Les examens complémentaires:

3.2 - RP : il peut exister une cardiomégalie (dilatation du ventricule gauche), un arc moyen convexe, une hyper vascularisation pulmonaire, un mouvement de sonnette cardio-aortique en amplificateur de brillance.

3.3 - ECG : une hypertrophie ventriculaire gauche est possible en cas de large shunt

3.4 - Echocardiogramme Doppler : il affirme le diagnostic en visualisant directement le CA dans une coupe parasternale gauche petit axe modifiée, et en visualisant le flux du CA au Doppler couleur. Le flux de CA est continu, systolo-diastolique au Doppler. Il existe une dilatation de l'artère pulmonaire et des cavités cardiaques gauches si le shunt est large. Les pressions droites peuvent être normales ou modérément élevées.

3.5 - Le cathétérisme peut confirmer le diagnostic par :

- le trajet du cathéter, qui s'engage dans l'aorte descendante à partir de l'artère pulmonaire, à travers le CA,
- l'oxymétrie (enrichissement en oxygène dans l'artère pulmonaire par rapport au ventricule droit), et l'angiographie,
- le cathétérisme n'est cependant plus nécessaire au diagnostic, qui est fait à l'échographie.

4. Evolution:

- L'évolution vers une grande hypertension artérielle pulmonaire est possible (shunt de type III) avec élévation des résistances pulmonaires, inversion du shunt et cyanose (syndrome d'Eisenmenger).
- Enfin, une endocardite infectieuse peut se greffer sur les CA de tous types. C'est ce risque qui justifie la fermeture systématique des CA, même minimes

5. Traitement :

- Tout CA diagnostiqué doit être fermé, en-dehors des petits CA « muets » cliniquement, diagnostiqués fortuitement par l'écho Doppler lors d'un examen fait pour une autre raison.
- L'intervention classique consistait en une section suture ou une ligature au CA à cœur fermé.
- Le traitement moderne est la fermeture du CA par une "ombrelle" ou par de petits ressorts métalliques (« coïls ») introduits par voie fémorale percutanée au cours du cathétérisme. Il est maintenant possible dans la plupart des cas, sauf dans les premiers mois de vie.

6. Cas particulier : le CA du prématuré

Il est très fréquent et complique l'évolution des maladies des membranes hyalines. La persistance ou la réouverture du CA chez ces enfants aggrave souvent leur état respiratoire, d'où la nécessité d'un traitement efficace : restriction hydrique + diurétique dans un premier temps ; s'il se révèle insuffisant, des cures d'Ibuprofène IV, dont l'effet anti-prostaglandine E ferme assez souvent le CA des prématurés ; en cas d'échec, une indication chirurgicale est retenue.

4-CANAL ATRIO-VENTRICULAIRE COMMUN OU CAV :

1-Généralités :

Il associe, dans la forme complète :

- *une CIA basse de type ostium primum,*
- *en continuité avec une CIV haute du septum d'entrée (partie haute et postérieure du septum inter ventriculaire)*
- *des anomalies mitrales et tricuspidiennes, avec une valve mitro-tricuspidiennne unique qui passe en pont au dessus de la CIV, d'un ventricule à l'autre. La valve est très dysplasique, souvent fuyante du côté mitral et du côté tricuspide.*
- *C'est la cardiopathie la plus fréquente chez les trisomiques 21 (forme habituellement complète).*
- *Les formes partielles sont plus fréquentes, surtout celle qui associe CIA + fente mitrale.*

2-Physiopathologie :

Le CAV complet réalise un shunt gauche-droite à l'étage atrial et ventriculaire à très large débit, d'où un risque majeur d'hypertension artérielle pulmonaire dès les premiers mois de vie.

3-Diagnostic :

A l'ECG, l'axe de QRS est très particulier, hyper gauche, voisin de -90° : axe "au plafond", très caractéristique.

Confirmation du diagnostic par l'échocardiogramme Doppler +++

Le cathétérisme n'est plus réalisé que rarement, par exemple en cas d'impossibilité de déterminer les pressions droites au Doppler.

2- traitement :

Consiste en la correction chirurgicale complète précoce sous circulation extra corporelle, avant l'âge de 6 mois pour la forme complète.

Pour les formes partielles, la correction chirurgicale est faite en général après quelques années.

5-Le retour veineux anormal :

Les 4 veines pulmonaires qui ramènent normalement le sang oxygéné des poumons dans l'oreillette gauche, s'unissent en une veine commune qui se jette dans la veine-cave supérieure puis dans l'oreillette droite.

En cas d'obstruction associée au retour veineux, la malformation se traduit par une insuffisance cardiaque néo-natale grave. S'il n'y a pas d'obstruction au retour veineux, les symptômes sont ceux d'un shunt gauche-droite avec cyanose.

L'ECG montre une HVD. L'échocardiographie montre une dilatation des cavités droites et l'absence d'abouchement des veines pulmonaires dans l'oreillette gauche. L'intervention chirurgicale correctrice peut être réalisée dès la naissance.

B -Les cardiopathies cyanogènes :

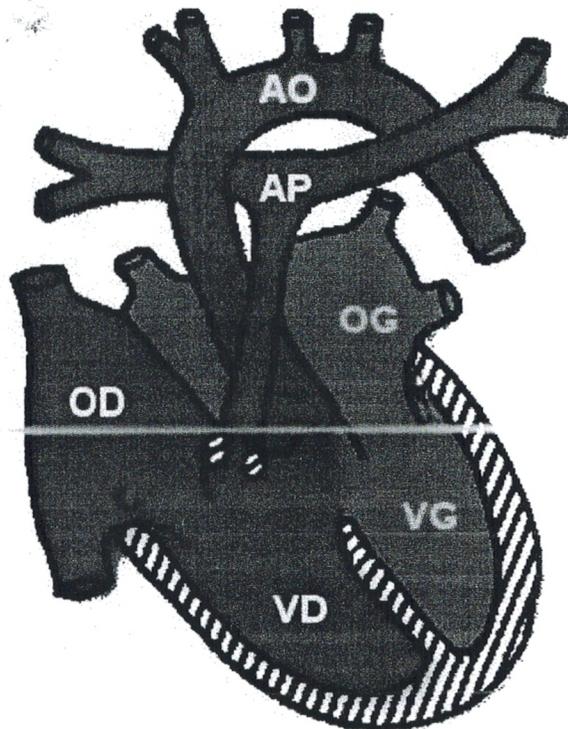
1-TETRALOGIE DE FALLOT :

1. Définition :

1.1 - Elle associe 4 éléments:

- **Deux fondamentaux: CIV et sténose pulmonaire, valvulaire et/ou infundibulaire et/ou supra valvulaire. En général, il s'agit d'une hypoplasie étendue de l'arbre artériel pulmonaire.**
- **Deux contingents: aorte "à cheval" sur le septum inter ventriculaire (« dextroposition » aortique) et hypertrophie ventriculaire droite (HVD) réactionnelle.**

TETRALOGIE DE FALLOT



1.2 – Physiopathologie :

C'est le prototype de la cardiopathie cyanogène par obstacle associé à une communication anormale, ou shunt, d'amont: il existe une surcharge de volume (par la CIV) et de pression du VD (en raison de la sténose pulmonaire), aboutissant à une HVD et à une inversion du

shunt, qui devient D-G lorsque la pression VD devient supérieure à la pression VG.

2 – Clinique :

2.1 - Signes fonctionnels: ils sont dominés par la CYANOSE +++.

Apparition en général RETARDÉE (situation différente de la transposition des gros vaisseaux), à quelques mois de vie, ou même quelquefois lors de la marche, parfois plus précoce dans les formes graves (elle apparaît lorsque le shunt s'inverse). Intensité variable d'un cas à l'autre.

"Squatting", seulement visible à l'âge de la marche, plus guère rencontré de nos jours

Dyspnée, fatigabilité d'effort.

Complications de la cyanose: syncopes ou malaises anoxiques, bleues ou blanches, au cours desquelles le souffle peut disparaître (obstruction pulmonaire complète): leur survenue impose un geste chirurgical rapide et la mise sous bêtabloquant en attendant l'intervention.

2.2 - Examen physique :

En dehors de la cyanose, les signes se résument au souffle: le plus souvent, souffle holosystolique, intense et frémissant, de CIV au 4ème EICG. Parfois, il prend un caractère plus éjectionnel et râpeux et zème - 3ème EICG (souffle de sténose pulmonaire superposé).

2.3 - Signes radiologiques :

Parfois silhouette cardiaque normale: rare

Habituellement, 3 éléments caractéristiques:

- pointe du cœur relevée (HVD), avec cœur de volume normal (cœur "en sabot")

- arc moyen gauche très concave (hypoplasie AP)

- poumons clairs, hypovascularisés, branches de l'AP grêles.

Dans 1/3 des cas, crosse aortique à droite: le bouton aortique passe à droite de l'oesophage.

2.4 - ECG: HVD marquée.

2.5 – Echocardiogramme : affirme le diagnostic en montrant:

La large CIV haute, sous aortique, la sténose pulmonaire; il permet une étude précise de la partie proximale de l'arbre artériel pulmonaire, l'aorte à cheval sur le septum I.V., au dessus de la CIV, l'HVD.

2.6 - Cathétérisme et angiographie :

Précisent les conditions anatomiques importantes pour la correction chirurgicale (dépistage d'anomalies parfois associées, non visibles à l'échographie: par exemple anomalies coronaires, CIV multiples). Il n'est fait qu'en préopératoire et non à titre diagnostique.

3 - Evolution – Complications

Malaises anoxiques ++ surtout dans les formes avec sténose infundibulaire.

Troubles neurologiques: thromboses vasculaires, hémiplésies, abcès cérébraux, dans les formes évoluées.

Complications hématologiques:

- thromboses**
- hémorragies (troubles de la crase sanguine)**
- hyper uricémie avec goutte**

Endocardite infectieuse.

4 – Traitement : du malaise anoxique:

O2 +++ au masque

Avlocardyl *IVD (1 ampoule de 5 mg: injecter jusqu'à sédation du malaise).

Chirurgical:

palliatif: anastomose de Blalock-Taussig : anastomose par tube de goretex entre artère sous-clavière et branche de l'AP du même côté (permet d'oxygéner le sang, en court-circuitant l'obstacle pulmonaire).

Indiquée lorsque la tolérance est mauvaise dans les premiers mois de vie, l'enfant étant trop petit pour faire une correction complète d'emblée: c'est une situation rare de nos jours.

Correction complète sous CEC: patch sur la CIV + valvulotomie pulmonaire et/ou élargissement de la voie pulmonaire par patch. Âge de la correction complète: en général vers l'âge de 6 mois à 1 an (parfois plus tôt ou plus tard en fonction de la tolérance et de la forme anatomique). Le pronostic à long terme est bon, mais risque de troubles du rythme ventriculaire tardifs, à l'âge adulte, particulièrement lorsqu'il existe une régurgitation valvulaire pulmonaire importante qui dilate le VD et s'accompagne de troubles de conduction intra-ventriculaires sévères.

2-TRANSPOSITION DES GROS VAISSEAUX :

1 - Définition :

La transposition complète des gros vaisseaux est une malformation dans laquelle l'aorte naît du ventricule droit et l'artère pulmonaire du ventricule gauche, les cavités cardiaques restant par ailleurs dans leur topographie normale.

L'atrium droit reçoit normalement le sang veineux désaturé, qui passe dans le ventricule droit, puis dans l'aorte. De même, l'atrium gauche reçoit le sang oxygéné des veines pulmonaires, qui passe dans le ventricule gauche puis dans l'artère pulmonaire. Il n'y a donc plus de circulation croisée et les 2 circulations, systémique et pulmonaire, vont fonctionner en parallèle, totalement indépendantes l'une de l'autre.

Pour que la survie soit possible, il est donc indispensable qu'il existe des shunts bidirectionnels entre la grande et la petite circulations, grâce à des communications entre les cavités droites et gauches (CIV, CIA, PCA); la tolérance de la cardiopathie est d'autant moins mauvaise que ces shunts sont plus larges.

2 - Clinique :

Type de description: la transposition « simple » des gros vaisseaux, à septum inter ventriculaire intact :

Le problème du diagnostic se pose devant un nouveau-né cyanosé: la transposition est le type même de l'urgence cardiologique néo-natale

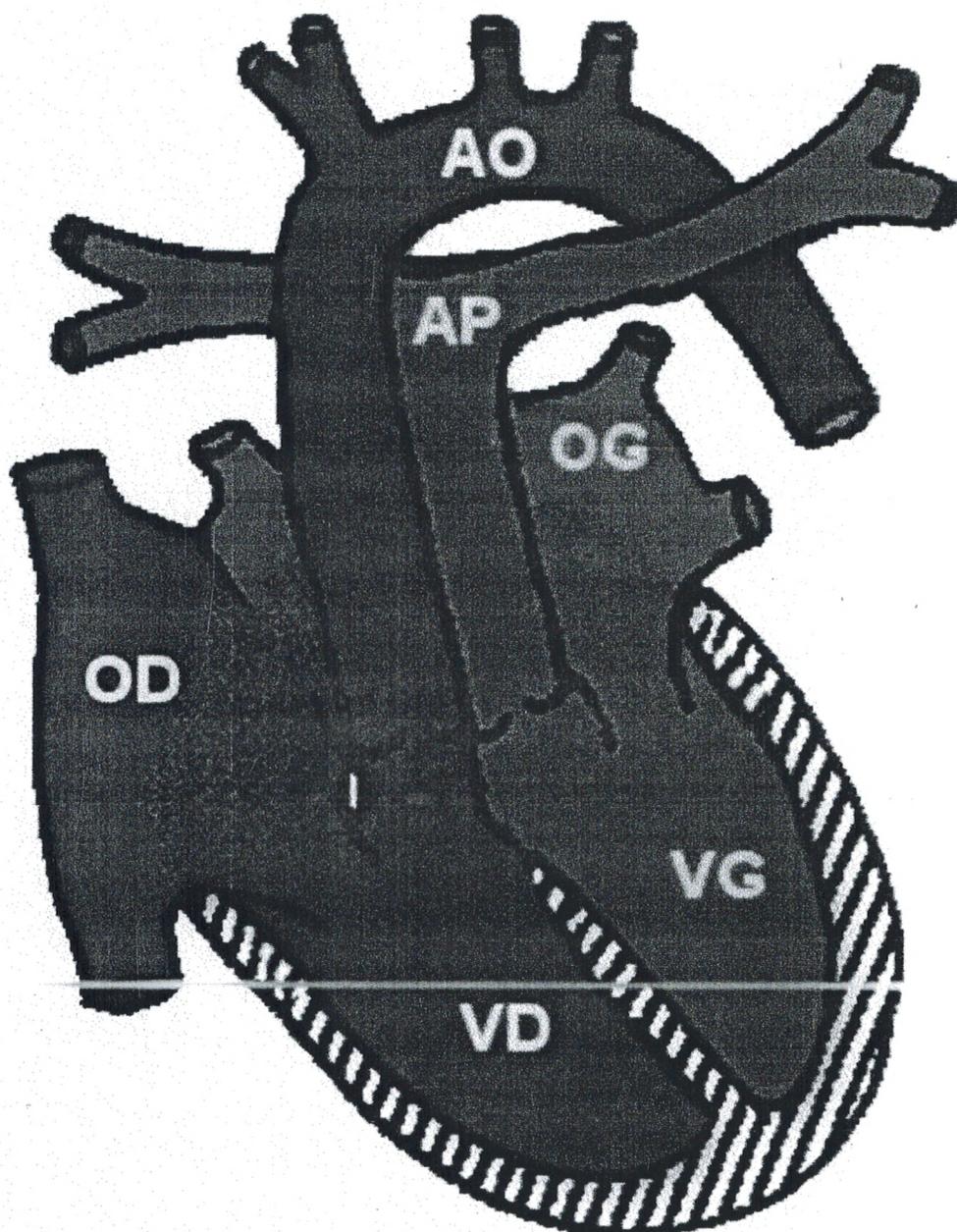
+++.

Garçon le plus souvent, en général né à terme et sain par ailleurs:

Présentant une cyanose précoce, dans les premières heures de vie, intense, ne réagissant pas ou peu à l'épreuve de respiration en oxygène pur, signes d'insuffisance cardiaques possibles

A l'auscultation: souvent pas de souffle, ou souffle systolique peu intense latéro-sternal gauche; éclat de B2 au foyer pulmonaire (car l'aorte est antérieure).

TRANSPOSITION DES GROS VAISSEAUX



Signes radiologiques :

Cœur ovoïde, en "œuf couché sur le diaphragme" pédicule vasculaire étroit de face, du fait de la disposition de l'aorte et de l'artère pulmonaire l'une devant l'autre, poumons hypervascularisés mais l'aspect est parfois peu différent de la normale.

ECG:

Il est peu caractéristique, souvent proche de la normale. Parfois, il existe une HVD.

Ne pas oublier qu'une cardiopathie gravissime, mettant en jeu le pronostic vital, peut s'accompagner d'une auscultation cardiaque normale, d'une RP et d'un ECG peu pathologiques.

Devant ce tableau, on fait en urgence:

Un échocardiogramme Doppler+++ qui confirme le diagnostic: c'est l'artère pulmonaire qui est issue du ventricule gauche et l'aorte du ventricule droit. L'on fait également le diagnostic également des malformations associées (PCA, foramen ovale perméable, CIV associée éventuelle). .

Un cathétérisme à visée exclusivement thérapeutique: une manœuvre de Rashkind++ par voie veineuse ombilicale ou fémorale : un cathéter spécial de gros calibre est poussé de l'atrium droit dans l'atrium gauche par le foramen ovale: le ballonnet est gonflé dans l'atrium gauche, puis retiré dans l'atrium droit pour déchirer le septum inter atrial et créer une CIA.

Avant le Rashkind, mise sous Prostaglandine E1 (Prostine VRâ) afin de maintenir ouvert le canal artériel.

L'on crée donc un double shunt, à l'étage atrial et à l'étage des gros vaisseaux.

3 - Evolution :

Si le diagnostic est tardif, la cyanose s'aggrave et une acidose irréversible apparaît, évoluant vers le décès en 2 à 3 jours. Le Rashkind et la mise sous prostaglandine amènent habituellement une nette amélioration de la saturation en oxygène, qui permet de temporiser jusqu'à l'intervention.

La correction anatomique ou « détransposition » des gros vaisseaux, ou "switch" artériel est l'intervention de correction moderne de la transposition des gros vaisseaux : le chirurgien sectionne les vaisseaux au-dessus des sinus de Valsalva et les réimplante sur l'autre ventricule; il doit également réimplanter les coronaires sur la nouvelle aorte.

La chirurgie doit être très précoce, avant le 15ème jour de vie. La mortalité est actuellement inférieure à 5%. Le pronostic à long terme

semble excellent, mais le recul n'excède pas actuellement une quinzaine d'années.

Autrefois, avant qu'il soit possible d'opérer les nouveau-nés sous CEC, une correction à l'étage atrial était faite aux environs de 6 mois ou plus tard par intervention de Mustard ou de Senning (correction physiologique mais non anatomique): on créait une nouvelle anomalie, qui était une transposition atriale, qui "annulait" en quelque sorte la transposition artérielle (résection du septum inter atrial et mise en place d'un grand patch, qui dirigeait le sang des veines caves vers la mitrale et le sang des veines pulmonaires vers la tricuspide): intervention beaucoup plus ancienne qui a donné de bons résultats avec un recul maintenant de plus de 30 ans. A distance, risque surtout de troubles du rythme atrial +++ et de dysfonction du ventricule systémique (qui reste un ventricule de morphologie droite), qui ont fait préférer à cette chirurgie la correction anatomique.

3-SYNDROME D'EISENMENGER :

1 - Définition :

Il existe une grande HTAP "fixée" par "maladie artériolaire pulmonaire obstructive", avec élévation des résistances pulmonaire compliquant l'évolution d'un shunt G-D, avec inversion du shunt et apparition de la cyanose, en général tardive.

2 - Clinique :

*Cyanose, d'importance très variable
Grande HTAP: éclat de B2 au foyer pulmonaire; parfois souffle diastolique d'insuffisance pulmonaire; le souffle initial (CIV, CA...) a en général disparu.*

3 - Signes radiologiques :

Contraste entre la dilatation du tronc et des grosses branches de l'artère pulmonaire et la clarté des plages pulmonaires à leur périphérie (hypovascularisation).

4 - ECG: HVD +++

5 - Evolution :

Grave mais souvent longue ; la survie est de nos jours possible jusqu'à la cinquantaine, voire plus tard.

Les complications sont l'insuffisance cardiaque droite, les hémoptysies, la polyglobulie et ses complications, les complications infectieuses, les troubles du rythme, la mort subite...

6 - Traitement :

Il est purement palliatif. Abstention chirurgicale (le stade de la chirurgie est dépassé).

Traitement médical symptomatique : traitement de l'insuffisance cardiaque, des troubles du rythme ; prévention des infections (vaccinations ; antibioprophylaxie de l'endocardite infectieuse...) Une polyglobulie excessive peut parfois nécessiter des saignées, compensées par la perfusion d'un volume équivalent de macromolécules, mais il faut laisser ces patients avec un taux d'hémoglobine suffisamment élevé, car l'anémie les aggrave. Un traitement anticoagulant au long cours, ou même un traitement antiagrégant plaquettaire, n'est pas indi

Chez les femmes, les grossesses doivent être formellement contre-indiquées, car elles comportent un risque vital majeur pour la mère (mortalité de 50% encore de nos jours, surtout dans le post-partum). ué, contrairement aux autres cas d'HTAP, en raison du risque d'hémoptysies cataclysmiques, parfois mortelles.

Les traitements spécifiques de l'HTAP commencent à être utilisés dans le syndrome d'Eisenmenger. Le bosentan (Tracleer) a obtenu

récemment l'AMM dans cette indication. A un stade plus avancé, une transplantation cœur-poumons peut être discutée.

4-AUTRES CARDIOPATHIES CYANOGENES :

1. Sténose serrée ou atrésie valvulaire pulmonaire à septum inter ventriculaire intact (autrefois appelée « trilogie de Fallot ») :

Du fait d'un obstacle pulmonaire très serré, les pressions droites en amont vont être très élevées, et il va apparaître un shunt atrial droite-gauche par le foramen ovale « forcé » par l'hyperpression. En réalité, la malformation se résume à une sténose pulmonaire serrée (le 3ème élément de la « trilogie » est l'HVD réactionnelle)

Clinique : cyanose néo-natale intense ± insuffisance cardiaque

Diagnostic par l'échographie

Traitement chirurgical (valvulotomie sous CEC) ; ou plus souvent de nos jours par valvuloplastie percutanée au ballonnet.

2. Atrésie tricuspidiennne :

Imperforation de la valve tricuspide ; le VD, hypoplasique, n'est donc pas fonctionnel.

C'est une cardiopathie assez rare, très cyanogène

ECG: c'est la seule cardiopathie cyanogène qui s'accompagne d'une HVG (tout le sang passe par l'OG et le VG, et de là, regagne la voie pulmonaire grâce à une CIV associée ou à un CA).

Là encore, le diagnostic est fait par l'échocardiographie.

Une chirurgie palliative est nécessaire en période néo-natale : tube de goretex entre artère sous-clavière et branche pulmonaire homolatérale, afin d'améliorer l'oxygénation. Quelques années plus tard, une dérivation cavo-pulmonaire sera réalisée, souvent en 2 temps : il s'agit d'une chirurgie palliative, car il est impossible de rétablir une anatomie cardiaque normale, comme dans toutes les malformations dans lesquelles il n'existe qu'un ventricule fonctionnel. Dans ces situations, il faut nécessairement utiliser le ventricule existant comme VG, car la survie est impossible sans ventricule systémique ; par contre, la petite circulation ne comportera pas de ventricule, et les veines caves seront

anastomosées directement aux branches pulmonaires (dans les premiers montages de ce type, réalisés il y a une trentaine d'années, l'OD était anastomosée directement sur l'artère pulmonaire, dans l'opération de Fontan).

3. Maladie d'Ebstein :

Implantation anormalement basse de la tricuspide dans le VD trop proche de l'apex ventriculaire droit.

La gravité en est très variable suivant l'importance de déplacement de la tricuspide; la forme du nouveau-né est souvent sévère, due à la très petite taille du VD « fonctionnel » (insuffisance cardiaque++, cyanose), mais les formes plus mineures permettent une vie normale.

Auscultation: rythme à 3 ou 4 temps

Il existe une cardiomégalie importante et des poumons clairs à la radiographie.

ECG:

- HAD majeure,*
- bloc de branche droit*
- Wolff-Parkinson-White souvent associé.*

Diagnostic par l'échographie Doppler

Le traitement chirurgical reste très difficile.

4. Hypoplasie du cœur gauche :

Cardiopathie autrefois assez fréquente; cavité VG très réduite, avec souvent hypoplasie mitrale et aortique.

Tableau de défaillance cardiaque néo-natale gravissime avec cyanose dans les premières heures ou jours de vie.

Pouls non perçus, TA effondrée.

ACIDOSE METABOLIQUE incontrôlable +++, très caractéristique.

Décès rapide dans presque 100% des cas: quelques tentatives de correction chirurgicale ou de transplantation cardiaque néo-natale ont donné des résultats variables.

Rarement rencontrée de nos jours. La plupart des cas sont diagnostiqués à l'échographie foetale et amènent à une interruption médicale de grossesse.

5. Double discordance (appelée autrefois « transposition corrigée des gros vaisseaux ») :

Il existe une discordance atrio-ventriculaire, et une discordance ventriculo-artérielle (d'où le terme actuel de « double discordance »), si bien que les circuits sanguins intracardiaques sont normaux : l'atrium droit est connecté à un ventricule de morphologie gauche, d'où est issue l'artère pulmonaire, et l'atrium gauche est connecté à un ventricule de morphologie droite, duquel naît l'aorte. En pratique, le problème est donc celui de l'inversion ventriculaire, la circulation systémique étant assurée par un ventricule de morphologie droite, qui n'est pas adaptée aux hautes pressions systémiques; de même, la valve A-V correspondante est une tricuspide en position de mitrale, et des fuites mitrales peuvent compliquer l'évolution de cette malformation.

La symptomatologie est fonction des malformations associées, fréquentes : CIV, obstacles pulmonaires notamment, donnant des tableaux cliniques variables.

Dans les cas où il n'existe pas de malformation associée, la cardiopathie peut être méconnue pendant des années, voire des décennies. Ce peut être la dysfonction du ventricule systémique, ou une insuffisance mitrale qui amènent à porter le diagnostic à l'âge adulte.

Une autre complication possible est le bloc auriculo-ventriculaire complet, car le trajet des voies de conduction est anormal du fait de l'inversion septale. Il faut y penser devant un BAV apparemment idiopathique du sujet jeune.

6. Cardiopathies complexes

Ventricule unique, auquel s'abouchent les deux oreillettes, et duquel naissent les deux gros vaisseaux

Ventricule droit à double issue (VDDI): aorte et AP naissent du VD.

Truncus artériosus (ou tronc artériel commun): un seul gros vaisseau se divise en aorte et AP.

Retour veineux pulmonaire anormal total (à l'OD).

Toutes ces cardiopathies associent à des degrés divers:

Cyanose

Insuffisance cardiaque

Risque d'HTAP et d'évolution vers le syndrome d'Eisenmenger, le tableau étant pour chacune fonction de la forme anatomique.

Des interventions palliatives sont possibles dans presque tous les cas.

Depuis une quinzaine d'années, d'énormes progrès ont été faits dans la chirurgie de correction de ces malformations souvent complexes, mais le devenir à long terme de ces patients reste souvent incertain.

C- Les obstacles isolés :

1-Rétrécissement pulmonaire (RP) :

1-Anatomopathologie :

La sténose pulmonaire peut être très modérée, intermédiaire ou très sévère avec subostruccion pulmonaire. La simplicité du traitement correcteur dépend du type de sténose. Les sténoses valvulaires se corrigent simplement, mais les anomalies de l'infundibulum pulmonaire sont plus difficiles à corriger (chirurgie).

RP très serré révélé en période néo natale

La sténose pulmonaire gêne l'éjection du ventricule droit, dont le développement peut également être anormal. L'oreillette droite ne peut donc se vider dans le ventricule droit et "force" le foramen ovale qui ne va pas se fermer. Il s'agit alors d'une cardiopathie cyanogène. Si le canal artériel reste perméable, il va permettre une amélioration du flux pulmonaire.

2-Cliniquement :

Il existe une cyanose dès la naissance, avec radiologiquement cardiomégalie (à la différence de la tétralogie de Fallot) et hypoperfusion pulmonaire. A l'ECG, on observe une hypertrophie ventriculaire gauche et non une hypertrophie ventriculaire droite (à la différence de la tétralogie de Fallot).

Chez l'enfant

Le plus souvent aucun signe fonctionnel, mais parfois une dyspnée d'effort modérée, une cyanose modérée, des syncopes d'effort (le débit cardiaque ne peut augmenter au cours de l'effort). A l'auscultation, on retrouve un souffle systolique de sténose pulmonaire (foyer pulmonaire), le plus souvent frémissant, avec claquement lors de l'ouverture de la valve pulmonaire (click d'éjection).

A l'ECG, on retrouve une hypertrophie ventriculaire droite

Radiologiquement le signe le plus constant est la saillie du tronc de l'artère pulmonaire.

L'échographie fait le diagnostic et quantifie le degré de sténose

Le traitement est en règle la dilatation percutanée, mais on peut être amené à intervenir chirurgicalement, si la valve est trop élastique et ne se laisse pas dilater de façon durable. En cas de sténose infundibulaire.

3-Traitement :

Chez le nouveau né l traitement repose sur une dilatation par voie endocavitaire, si le ventricule droit est assez développé.

Chez l'enfant le traitement est chirurgical.

2-La coarctation de l'aorte :

1-Définition :

La coarctation de l'aorte est une cardiopathie congénitale qui se voit surtout chez le garçon et entraîne un obstacle à l'éjection du ventricule gauche qui se traduit par une hypertrophie ventriculaire gauche précoce souvent plus nette à la radio qu'à l'ECG.

C'est un rétrécissement de l'aorte à la sortie du ventricule gauche.

D'autres malformations vasculaires sont souvent associées notamment des anévrysmes cérébraux.

2-Symptômes :

Elle est rarement découverte à la naissance sauf lorsqu'elle est associée à d'autres malformations. Elle réalise dans ce cas une insuffisance cardiaque sévère. L'abolition des pouls fémoraux et la différence de pression artérielle entre les membres supérieurs et inférieurs sont les signes cliniques les plus évocateurs.

La découverte est en général plus tardive devant l'association d'un souffle systolique intense irradiant dans le dos, d'une abolition des pouls fémoraux et d'une hypertension artérielle.

Une HTA chez l'enfant doit en effet faire évoquer ce diagnostic au même titre qu'une pathologie rénale.

Le diagnostic de la malformation repose sur l'échographie qui permet de visualiser le gradient de pression.

3- traitement :

La coarctation de l'aorte est une maladie très grave à l'âge adulte. En l'absence d'intervention, le taux de mortalité atteint 50% avant l'âge de 30 ans et 75% avant 50 ans (HTA, insuffisance cardiaque gauche, dissection aortique, accident vasculaire cérébral.).

Le traitement médical digitalo-diurétique est urgent et entraîne rapidement une régression des signes d'insuffisance cardiaque. Une exploration hémodynamique doit alors être réalisée en vue d'une anastomose après résection de la zone sténosée, associée à la correction des anomalies associées.

L'intervention chirurgicale s'impose toujours. Les discussions concernent la date de l'opération. Trop tôt (avant l'âge de 1 mois), le risque de récurrence est de 10%. Trop tard, l'HTA risque d'avoir provoqué des lésions irréversibles. Actuellement, la majorité des cardio-pédiatres s'accordent pour un âge d'intervention avant 1 an. A cet âge, il n'y a jamais d'HTA résiduelle. La dilatation percutanée de la coarctation aortique native n'est pas pratiquée chez l'enfant.

En revanche, chez l'adulte, l'intervention est lourde et difficile avec un risque de mortalité de 10%.

6- LA VIE DE L'ENFANT CARDIAQUE :

1-Les vaccinations obligatoires doivent être réalisées dans tous cas.

2-L'état dentaire doit être étroitement surveillé.

3-l'anesthésie général n'est quasiment jamais contre-indiquée pour une intervention chirurgicale urgente .mais comporte des risques en cas de cyanose ou d'insuffisance cardiaque ,ce qui justifie de l'effectuer dans un environnement spécialisé ;les interventions non urgentes seront envisagées après correction de la cardiopathie.

4-la pratique des sports est à favoriser pour éviter la désadaptation à l'effort de l'enfant cardiaque ; les contre -indications absolues sont rares

(HTAP, insuffisance cardiaque, cardiomyopathie hypertrophique obstructive, sténose aortique et pulmonaire sévères , anomalie coronaire, cardiopathie cyanogène). Un certificat de non-contre indication à l'aptitude au sport sera délivré après avis spécialisé. Les compétitions et les efforts d'endurances feront l'objet d'une attention très particulière.

5-les séjours a la montagne sont autorisés sans réserve en dessous de 1000 mètres. et doivent être évités au dessus de 1500 mètres en cas de cyanose ou d'insuffisance cardiaque.

6-les aspect psychologique surtout l'enfant porteur d'une malformation cardiaque subit fréquemment une surprotection familiale ; le rôle du praticien consiste a dédramatiser la situation sans toute fois dénuer la gravité de certain anomalies, et assurer un soutient à long terme de l'enfant et de son entourage, notamment lors des interventions chirurgicale.les associations de parents d'enfant cardiaque peuvent apporter des réponses aux questions soulevés par l'handicap.

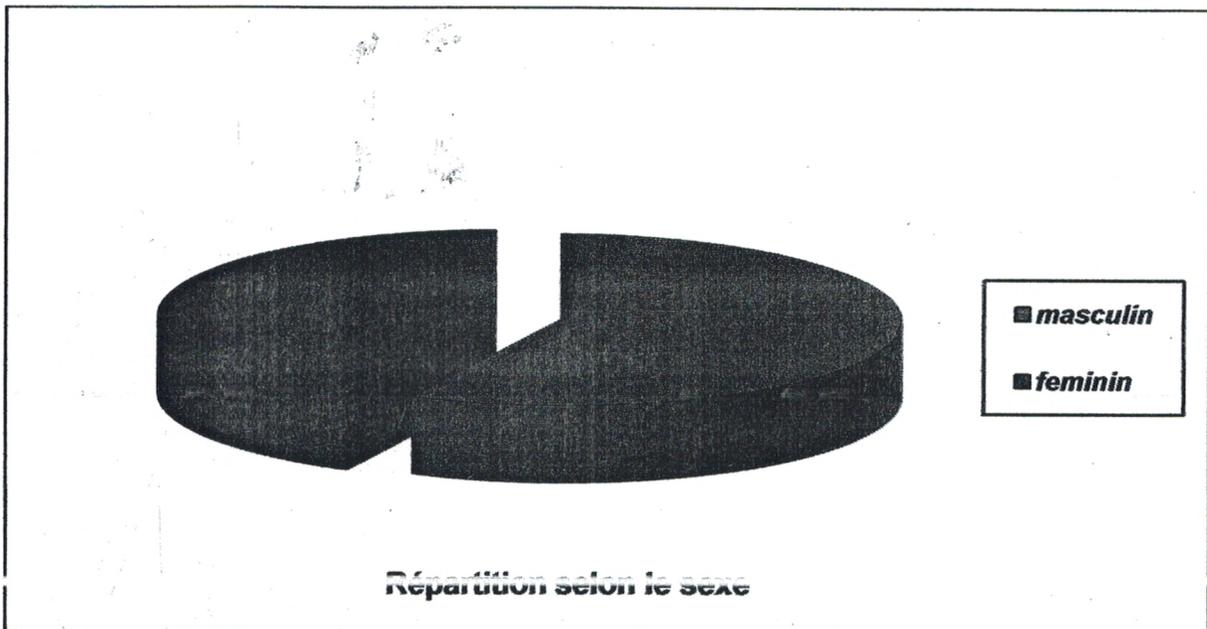
Une coopération étroite entre le médecin traitant et le groupe de spécialiste est indispensable, et constitue la base d'une prise en charge optimale de l'enfant cardiaque à très long terme, puisque l'espoir d'atteindre l'âge adulte dans de bonne condition est aujourd'hui très fort.

PARTIE

PRATIQUE

Répartition selon le sexe:

<i>sexe</i>	<i>masculin</i>	<i>féminin</i>
<i>nombre</i>	59	44
<i>%</i>	57,28%	42,71%

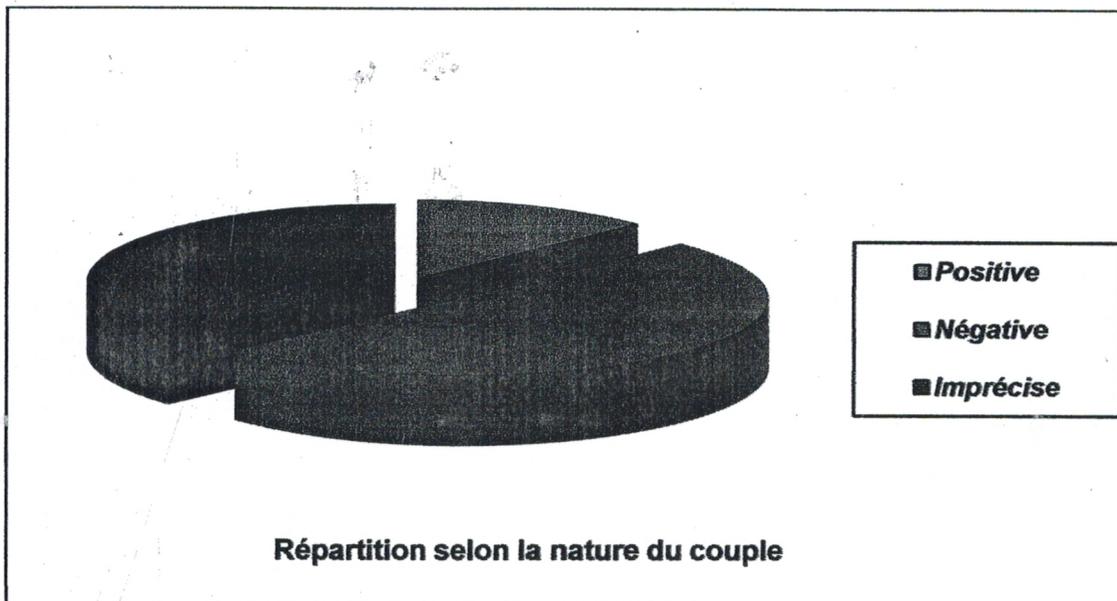


Conclusion :

Selon l'étude qui a été faite sur 103 cas nous avons constaté que plus de la moitié des cardiopathes étaient de sexe masculin 57,28%.

Répartition selon le type des parents:

<i>consanguinité</i>	<i>Positive</i>	<i>Négative</i>	<i>Imprécise</i>
<i>le nombre</i>	13	52	38
<i>la fréquence</i>	12,62%	50,48%	36,89%



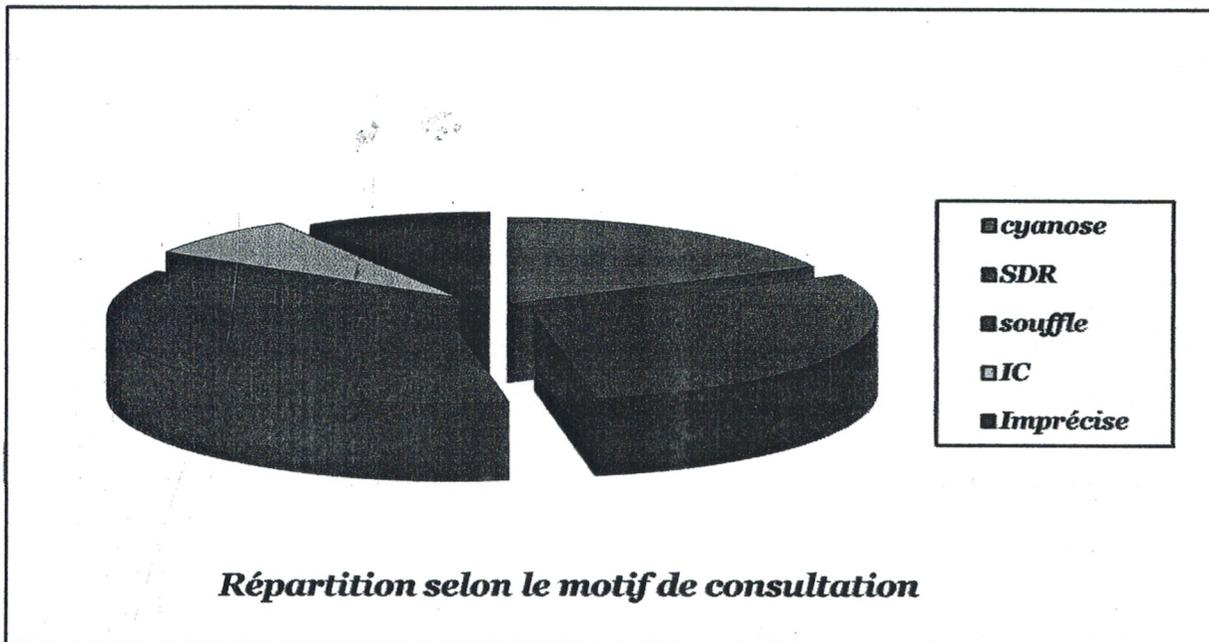
Conclusion :

La majorité des cardiopathes étaient issues couples non consanguins 50,48% ; tandis que environ 12% seulement étaient issues de couples consanguins.

Dans 36,89% des cas la notion de consanguinité n'a pas été précisée.

Répartition selon le motif de consultation:

<i>clinique</i>	<i>cyanose</i>	<i>SDR</i>	<i>souffle</i>	<i>IC</i>	<i>Imprécise</i>
<i>nombre</i>	28	47	58	12	14
<i>fréquence</i>	27,18%	45,63%	56,31%	11,65%	13,6%



Conclusion :

D'après notre étude, nous avons constaté que la plus part des cardiopathies sont reconnues en premier lieu à l'occasion de la découverte d'un souffle cardiaque à l'auscultation environ 56,31.

Alors que le syndrome de détresse respiratoire revient secondairement avec 45,63% des cas.

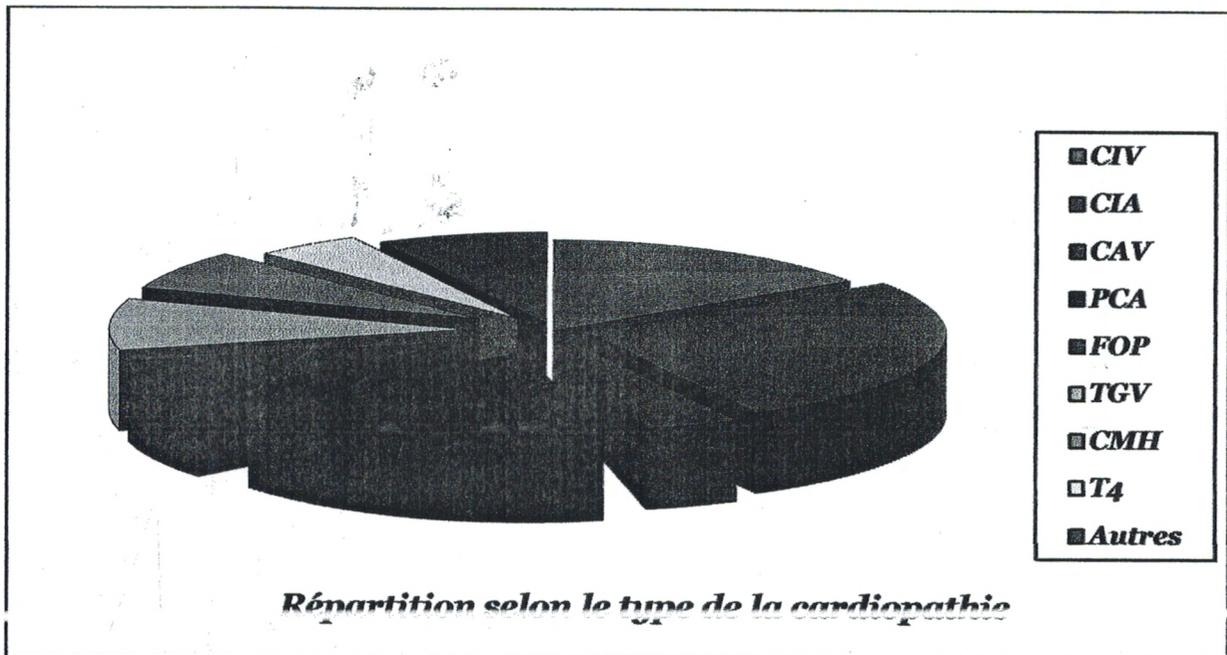
La cyanose est présente dans 27,18% des cas.

L'insuffisance cardiaque représente 11,65% parmi les motifs de consultation de cette pathologie.

Ces signes cliniques sont imprécis dans 13,6% des cas de cette pathologie.

Répartition selon le type de la cardiopathie:

le type	CIV	CIA	CAV	PCA	FOP	TGV	CMH	T4	Autres
nombre	22	38	6	25	10	13	10	7	11
Frgce	21,35%	36,89%	5,82%	24,27%	9,70%	12,62%	9,70%	7,76%	10,67%



Conclusion :

d'après cette étude qui a été faite sur 103 cas retrouvés, nous avons constaté que les cardiopathies congénitales sont représentées essentiellement par la CIA avec une fréquence de 38,89%, puis en deuxième ligne nous avons la persistance du canal artériel à la fréquence de 24,27%.

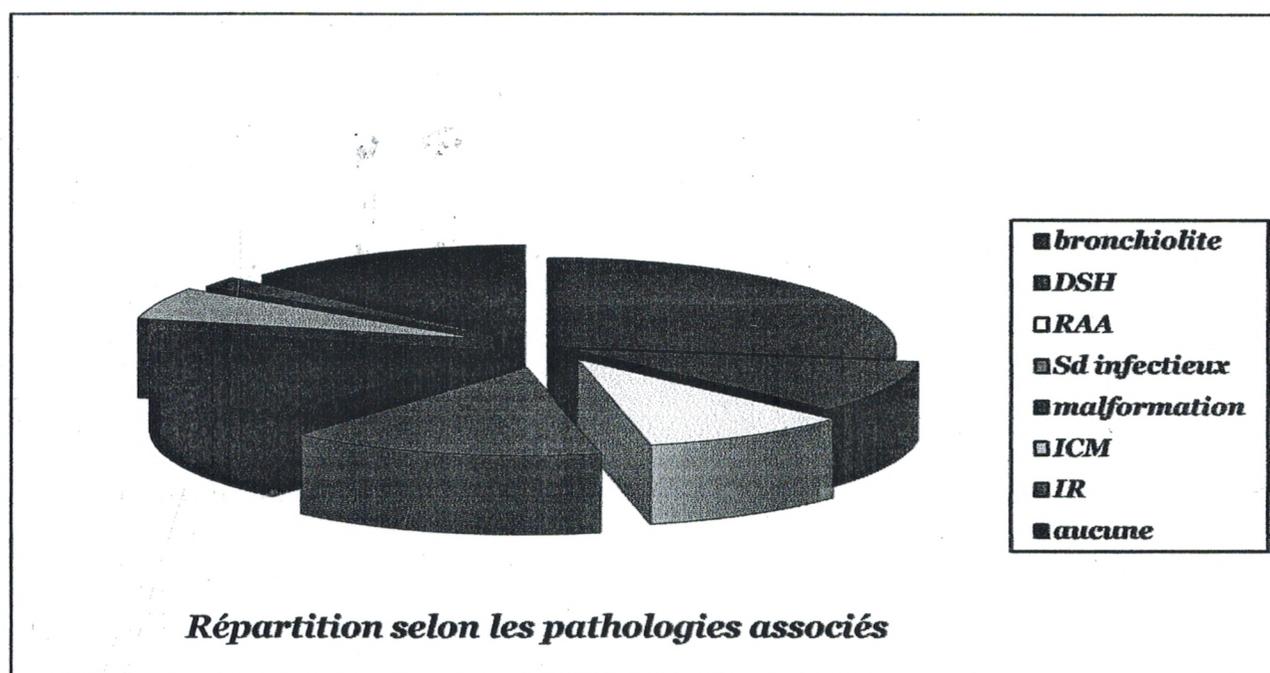
La communication inter ventriculaire était retrouvée à la fréquence de 21,35%

Les pathologies à type de CMH et de FOP étaient retrouvées chacune à la fréquence de 9,70%, la CAV à la fréquence de 5,82% et T4 à 7,76%

Les autres types de cardiopathies étaient retrouvés dans 10,67% des cas.

Répartition selon les pathologies associées:

	<i>bronchiolite</i>	<i>DSH</i>	<i>RAA</i>	<i>Sd infectieux</i>	<i>malformation</i>	<i>ICM</i>	<i>IR</i>	<i>aucune</i>
<i>nbre</i>	28	10	10	15	18	6	2	14
<i>%</i>	27,18%	9,7%	9,7%	14,56%	17,47%	5,82%	1,94%	13,59%

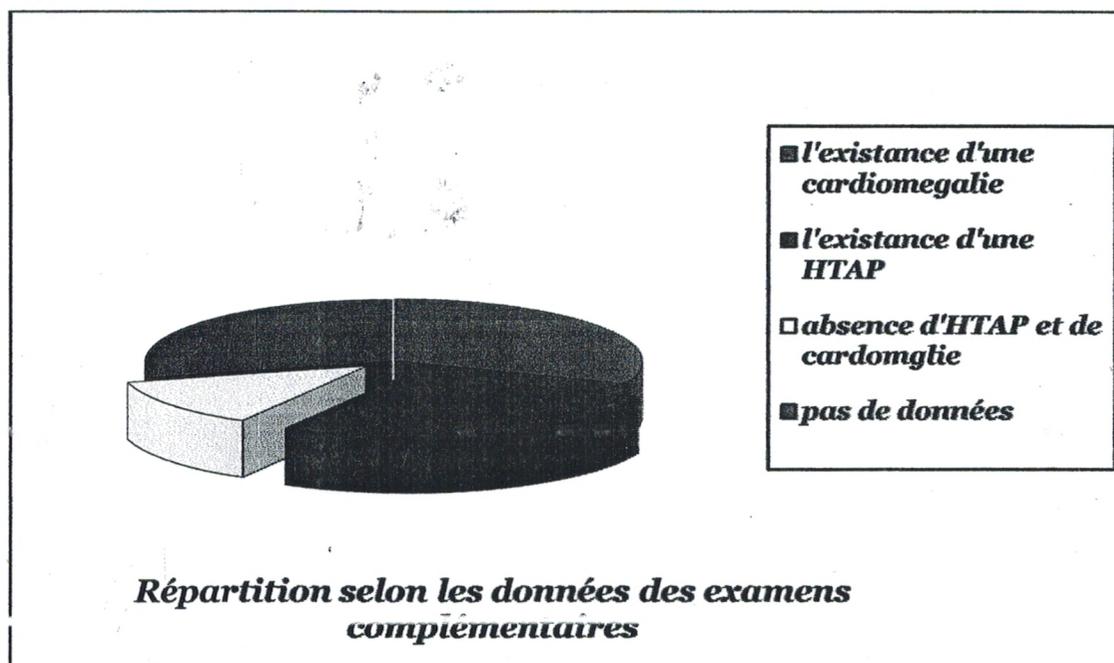


Conclusion :

27,7% des malades ont développé des bronchiolites à répétition, tandis que 14,56% ont développé un Sd infectieux. 17,47% des malades avaient des malformations associées à type de trisomie 21 ; et 5,82% avaient une IMC et 1,94% avaient une insuffisance cardiaque. Les pathologies à type de RAA avaient chacune la fréquence 9,7% des cas.

Répartition selon les données des examens complémentaires:

	<i>l'existence d'une cardiomégalie</i>	<i>l'existence d'une HTAP</i>	<i>absence d'HTAP et de cardiomégalie</i>	<i>pas de données</i>
<i>nombre</i>	32	28	13	30
<i>fréquence</i>	31,06%	27,18%	12,62%	21,12%



Conclusion :

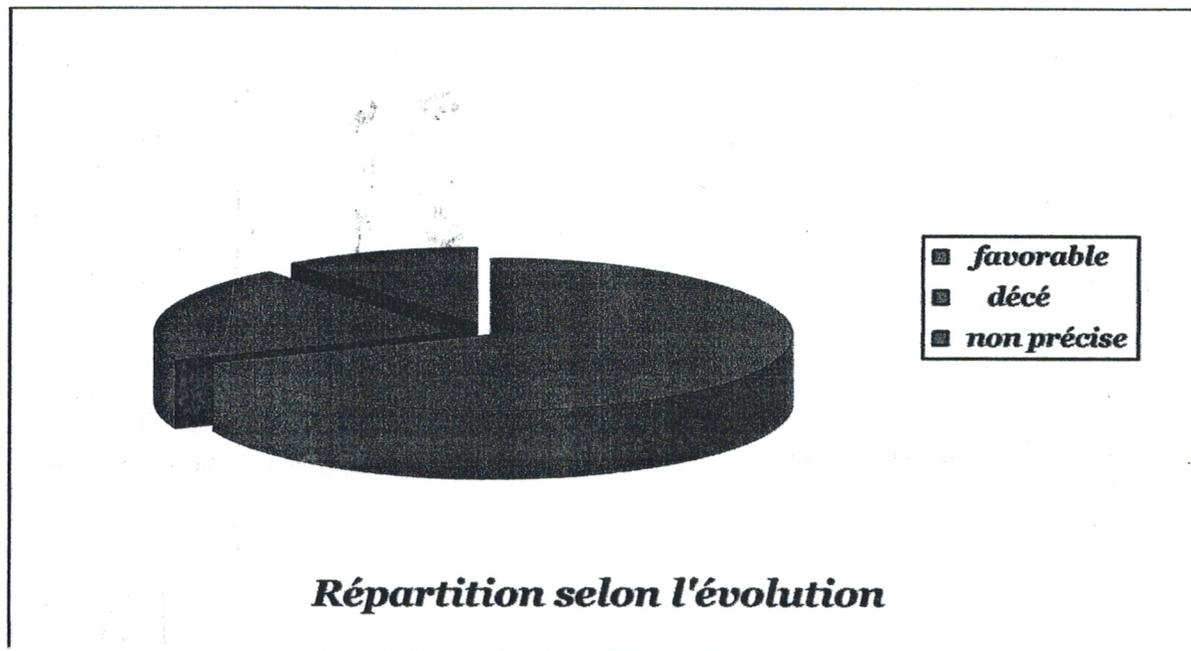
Une radiographie pulmonaire a été faite chez la majorité des malades objectivant dans 31% des cas une cardiomégalie.

L'échographie cardiaque a montré que environ 27% des nouveaux nés présentant une HTAP.

Cette cardiomégalie et l'HTAP sont absente dans 12,62% des cas, et dans 21,12% des les donnés radiologiques n'ont pas été précisées.

Répartition selon l'évolution:

	<i>favorable</i>	<i>décé</i>	<i>non précise</i>
<i>nombre</i>	71	21	11
<i>fréquence</i>	68,93%	20,38%	10,67%



Conclusion :

D'après les 103 nouveaux nés hospitalisés pour une cardiopathie, 71 patients (68,93%) ont bien évolué, tandis que 21 patient sont décédés par leur pathologie.

L'évolution des malades n'a pas été précisée dans 10% des cas.

Conclusion générale

Notre étude qui a été faite sur 103 cas de cardiopathie retrouvés dans la période comprise entre 01/08 /2009 jusqu'à 31/12/2011 que cette pathologie était découverte dans la majorité des cas chez les nouveaux nés de sexe masculin surtout à l'occasion d'un souffle cardiaque.

Cette pathologie était représentée essentiellement par la communication inter auriculaire.

L'étude a objectivé également que la majorité de ces cardiopathie étaient issus de couples non consanguins ; et que la plus part de ces patient ont évolué favorablement.

Les références :

Les numéros des dossiers :

141	188	193	212
234	399	445	448
569	584	657	687
720	767	768	887
890	895	962	902
949	981	1005	1054
1008	1069	1176	1186
1189	1512	1677	1590
1204	1589	1694	1888
1265	1895	1917	2011
307	3005	3018	1176
1245	1223	1224	1269
1249	1297	1321	1473
1396	1490	1533	1583
1402	1614	1632	1738
1407	1758	1784	1859
1413	77	97	195

1430	337	466	488
1446	622	712	730
1468	767	785	809
1479	850	895	953
994	832	433	434
670	534	892	1194
1261	1380	1644	1635
153	1307	888	1644
1809	83	67	