

Remerciements

Je remercie de la façon la plus chaleureuse :

-  *Très sincèrement l'équipe de service Pédiatrie dirigée par le Professeur MASSEN zohir.*
-  *Pr SMAHI CHEMSADDINE responsable des Médecins Internes*
-  *Dr BOGHARI Chahrazed notre encadreur.*
-  *L'ensemble du corps professoral de la faculté de Médecine.*
-  *Tout le personnel de l'Hôpital Mère et Enfant de TLEMCEM.*
-  *Mes parents, frère, sœur, amis et sympathisants de près ou de loin.*
-  *Que tous retrouvent là mes sentiments de profonde reconnaissance.*

TABLE DES MATIERES

Préface	P 01
Introduction	P 02

PARTIE THEORIQUE

I - Rappel sur l'embryologie cardiaque	P 03
I.1) Formation du tube cardiaque	P 03
I.2) Cloisonnement du cœur	P 08
I.2.1) Cloisonnement de l'oreillette	P 08
I.2.2) Cloisonnement du canal atrioventriculaire	P 09
I.2.3) Cloisonnement des ventricules	P09
I.2.4) Cloisonnement du tronc et du cône artériel	P10
I.3) Développement des vaisseaux	P12
II - Adaptation a La Vie Extra Utérine	P 13
II.1 Rappels Sur La Circulation Fœtale.....	P 13
II.2 Les Modifications.....	P 14
II.2.1 L'inversion du gradient de pression entre oreillette droite (OD) et gauche (OG)	P 14
II.2.2 L'inversion du shunt D-G (droit-gauche) de la période prénatale.....	P 14
II.2.3 La diminution des résistances pulmonaires.....	P 14
III - Classification des cardiopathies congénitales	P16
III.1 Classification anatomique	P16
III.1.1 Etage viscéroatrial	P16
III.1.2) Etage auriculo-ventriculaire	P16
III.1.3) Etage ventriculoartériel	P17
III.1.4) Anomalies associées	P18
III.2) Classification embryologique	P18
III.2.1) Anomalies de la région cono-troncale	P18
III.2.2) Anomalies des arcs aortiques	P18
III.3) Classification physiopathologique	P21

III.3.1 Shunts gauche-droite	P21
III.3.2 Malformations obstructives	P22
III.3.3 Cardiopathies cyanogènes	P22
III.3.4 Cardiopathies complexes	P22
IV- Diagnostic des cardiopathies congénitales	P23
IV.1 Clinique	P23
IV.2 Dépistage Des Cardiopathies Congénitales Par L'oxymétrie De Pouls	P25
IV.3 Explorations non invasives et cathétérisme cardiaque ...	P26
IV.3.1 La radiographie du thorax	P26
IV.3.2 L'échocardiographie	P29
IV.3.3 Le scanner multi-barrette	P34
V - Traitement des cardiopathies congénitales	P35
V.1 Traitement médicamenteux	P35
V.2 Traitement chirurgical	P35
V.3 Cathétérisme interventionnel	P36

PARTIE PRATIQUE

I. Matériel D'étude	P37
II. Données épidémiologiques.....	P37
II.1 L'analyse de la population étudiée ayant un souffle par rapport les naissances normales	P37
II.2 l'analyse de la population étudiée selon l'année	P38
II.3 l'analyse de la population étudiée selon le sexe	P39
II.4 l'analyse de la population d'étude par année	P40
III .Analyse Selon Le Type De Cardiopathie congénitales	P41
III.1) Cardiopathies Malformatives	P41
III.1.1) Les shunts gauche-droite	P41
IV - Approche étiologique	P52

DISCUSSION	
CONCLUSION	P53
Résumé	P54
Summary	P55
Bibliographie	P56
Liste des abréviations	P59

Préface

Ce document est préparé comme un thème de fin d'étude médicale réalisé au niveau de service de Pédiatrie de l'EHS mère-enfant de TLEMCEN faits par nous les médecins internes Melle AMEUR ZEINEB et Mr ALMOHAMED YASSER sous la direction et l'encadrement du Dr BOGHARI CHAHRAZED maitre-assistant en pédiatrie EHS-TLEMCEN.

Ce travail comprend une étude théorique et scientifique de souffle cardiaque que peut développer les nouveau-nés à la naissance et une étude statistique faite au niveau de service de la pédiatrie TLEMCEN ? Tout en mettant la fréquence et l'impact de souffle cardiaque sur le terrain.

Nous avons essayé de répondre le plus simplement possible aux questions et problèmes auxquels est confronté le personnel de santé par les recommandations pratiques, conciliant l'expérience acquise sur le terrain par nos médecins, les recommandations des organismes de références tels que l'Organisation Mondiale de la Santé(OMS) et celles d'ouvrages spécialisés en la matière.

Destinée à donner aux médecins internes une information ciblée et résumée.

Introduction :

Les cardiopathies congénitales sont les malformations congénitales les plus fréquentes. Elles peuvent être définies comme des malformations du cœur et/ou des Vaisseaux, présentes à la naissance, en rapport avec une anomalie du développement, on inclut aussi les malformations liées à la persistance anormale après la naissance de structures présentes normalement au cours de la vie fœtale.

Leur diagnostic est facile grâce aux nouvelles techniques non invasives d'exploration comme l'échocardiographie, le doppler pulsé ou l'IRM, et leur prise en charge fait appel, dans la grande majorité des cas, aux techniques chirurgicales modernes qui ont transformé le pronostic de ces malformations.

Les malformations cardiaques sont actuellement de mieux en mieux connues au Algérie grâce à la disponibilité de l'échocardiographie doppler qui constitue la base du diagnostic.

A travers une étude de 560 observations colligées dans le service De pédiatrie CHU TLEMEN ; nous avons essayé d'enrichir la connaissance de ces cardiopathies au milieu algérien.

Le but de ce travail est :

- d'analyser le profil épidémiologique réel dans la population de Tlemcen.
- d'identifier les causes prédominant dans la région.
- d'étudier la répartition des différentes cardiopathies.

PARTIE THEORIQUE

I - Rappel sur l'embryologie cardiaque :

Pour mieux comprendre les cardiopathies congénitales, il est intéressant de donner un aperçu sur le développement embryologique du cœur et des gros vaisseaux.

Autrefois, notre connaissance du développement cardiaque était largement fondée sur l'analyse de coupes sériées d'embryons et de reconstructions en trois dimensions permettant de clarifier l'anatomie de certaines régions.

L'utilisation de techniques moléculaires a révolutionné toutes ces approches, l'analyse clonale du cœur de mammifère, à l'aide de souris transgéniques, permet de pister une cellule et ses cellules filles dans le cœur en développement. (1)

Dérivé du mésoderme, le système vasculaire de l'embryon humain apparaît vers la troisième semaine, lorsque l'embryon ne peut plus satisfaire ses besoins nutritionnels par simple diffusion. Le développement cardiaque se caractérise par une organisation séquentielle et le cloisonnement des cavités et des orifices.

I.1 Formation du tube cardiaque :

Le cœur humain commence à s'élaborer sous forme de deux tubes endocardiques, les cœurs primordiaux. La fusion de ces deux tubes crée une cavité simple, le tube cardiaque primitif. (Voir Figure n°1).

Un à 2 jours plus tard, cette cavité montre quatre petits bossés qui représentent les futures cavités cardiaques. De l'extrémité caudale à l'extrémité crânienne, dans le sens de la circulation sanguine, ces quatre cavités sont les suivantes : sinus veineux, oreillette primitive, ventricule primitif et bulbe primitif du cœur (cono-truncus). (Voir Figure n°2)

Au cours des 3 semaines qui suivent, la cavité cardiaque subit des contorsions et forme une boucle vers la droite (cloisonnement des cavités et des orifices). (Voir Figure n°3)

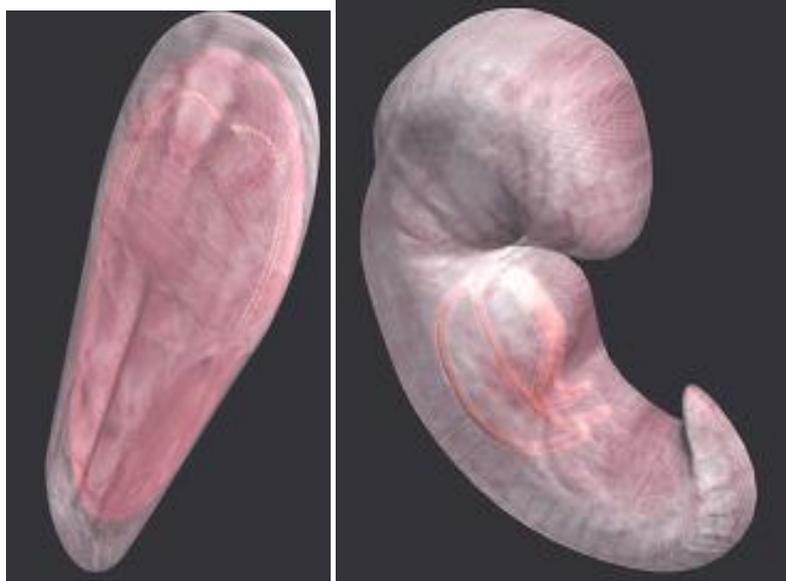


Figure (1)

Figure (2)

Figure 1 : 1 et 2 : Les tubes endocardiques pairs fusionnent, formant le tube cardiaque primitif. Le mésoblaste est représenté en rouge. Apparition des îlots angioformateurs en avant l'aire cardiogène.



Figure 2 : Le tube cardiaque primitif avec, de sa partie caudale à sa partie crâniale : le sinus veineux, l'oreillette primitive, le ventricule primitif, le conus, le troncus et les aortes dorsales paires.

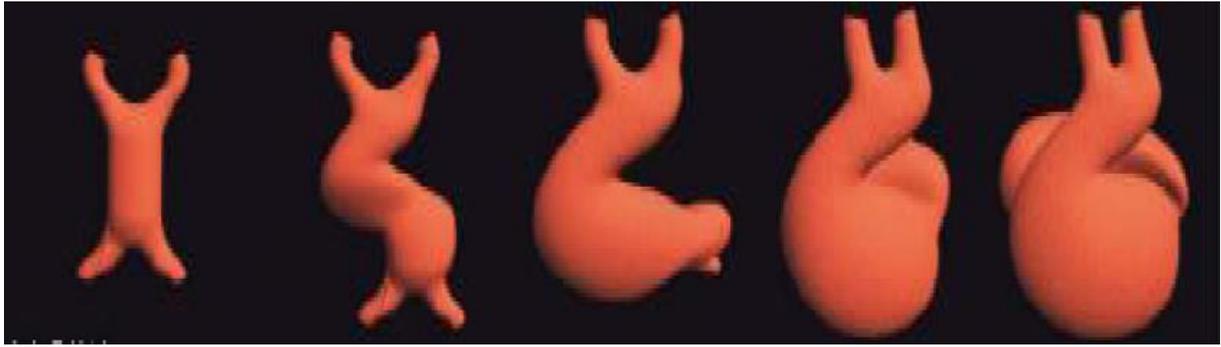


Figure 3 : Animation montrant la plicature du tube cardiaque primitif ou boucle cardiaque.

D'importants changements structurels la transforment en un organe à quatre cavités. Pour avoir leurs positions définitives, le ventricule primitif amorce sa descente et l'oreillette monte.

Le cœur se divise en quatre cavités, les septa inter auriculaire et inter ventriculaire se forment et le bulbe primitif se sépare en deux sections : le tronc pulmonaire et l'aorte ascendante (Voir Figure n°4). Après le deuxième mois, le cœur ne fait que croître et ceci jusqu'à la naissance.

Une erreur du développement normal dans l'embryogenèse cardiaque à n'importe quelle étape, depuis l'élaboration initiale du tube cardiaque primitif jusqu'au cloisonnement des voies d'évacuation, peut être à l'origine des cardiopathies congénitales. Les plus courantes sont celles qui font entrer en contact le sang systémique pauvre en oxygène et le sang oxygéné provenant des poumons, et celles produisant des valves ou des vaisseaux rétrécis qui augmentent le travail cardiaque. Seules les anomalies les plus fréquentes de la cardiogenèse seront décrites.

Semaines /Jours

19 jours

Dans la région du cœur, la vasculogenèse fournit les tubes endocardiques latéraux

20 jours

La courbure de l'embryon rapproche l'un de l'autre les tubes endocardiques latéraux dans la région thoracique

21 jours

Les tubes endocardiques fusionnent pour former le tube cardiaque primitif celui-ci montre les sillons qui marquent le début de la division en cavités

1. Sillon bulboventriculaire
2. Sillon atrioventriculaire

22 jours Le cœur commence à battre :

Le mésoblaste splanchnopleural colonise le tube cardiaque et forme le myocarde ainsi que la gelée cardiaque ; des cellules mésothéliales envahissent le myocarde et forment l'épicaire.

23 jours :

Début de l'inflexion du tube cardiaque

28 jours :

1 L'inflexion est achevée

2 Le septum primum commence à se constituer

3 Le septum musculaire inter ventriculaire amorce son développement

33 jours :

Début de la formation des valves atrioventriculaires (achevées à 3 mois)

35 jours :

Apparition des bourrelets droit et gauche dans le cône du cœur et dans le tronc artériel

6e semaine Les oreillettes définitives et les auricules sont présentes

46 jours :

1 L'ostium secundum et le foramen ovale apparaissent

lorsque le septum primum rencontre le septum intermedium

42 jours :

1 Les bourrelets endocardiques supérieur et inférieur fusionnent pour constituer le septum intermedium

2 Fin de la croissance du septum interventriculaire Musculaire

63 jours :

Les valves semi-lunaires sont complètes.

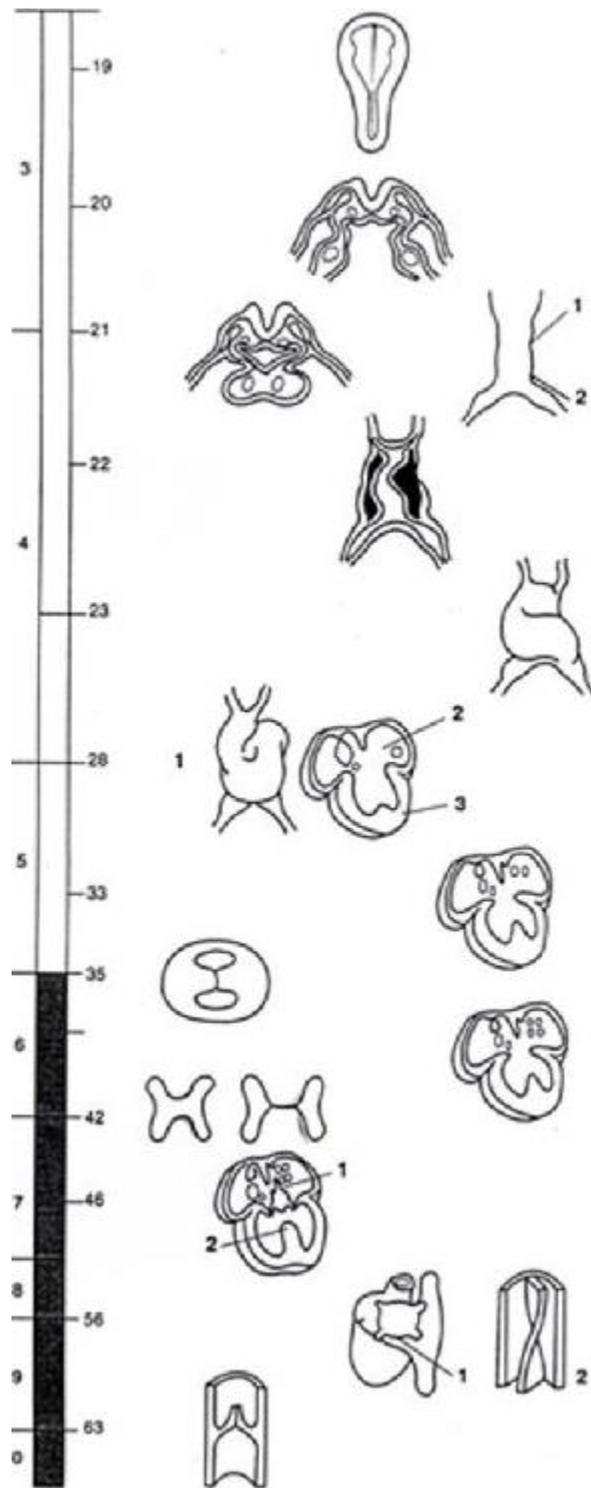


Figure 4 : Schéma de l'embryologie cardiaque. Le développement cardiaque se caractérise par une organisation séquentielle et le cloisonnement des cavités et des orifices.

I.2 Cloisonnement du cœur :

Le cloisonnement du cœur est dû au développement des bourrelets endocardiques dans le canal auriculo-ventriculaire et dans la région du tronc et du cône artériels. Du fait de leur situation cruciale, les anomalies du développement de ces bourrelets sont à l'origine de nombreuses malformations. Comme ils sont formés de cellules provenant de la crête neurale, les malformations cardiaques sont parfois associées à des malformations craniofaciales, également liées à une anomalie de la crête neurale.

I.2.1) Cloisonnement de l'oreillette :

Le cloisonnement de l'oreillette primitive se fait en deux temps et permet durant la vie fœtale une communication inter auriculaire dite physiologique. Le septum primum, crête falciforme descendant du toit de l'oreillette, ne forme jamais une cloison complète. Il laisse persister un orifice, l'ostium primum, entre les deux oreillettes. Le septum secundum, qui se forme par la suite, demeure également incomplet. (Voir Figure n°5)

Les anomalies du cloisonnement des oreillettes sont parmi les plus fréquentes des cardiopathies congénitales. L'une des plus importantes est la persistance de l'ostium secundum (ou persistance du trou de Botal), caractérisée par une large communication inter auriculaire. Elle est due à une résorption excessive du septum primum ou à un développement insuffisant du septum secundum. La plus grave des anomalies de ce groupe est l'agénésie complète de la cloison. Elle réalise une oreillette commune ou cœur triloculaire bi ventriculaire et est habituellement associée à d'autres malformations cardiaques. Le septum inter auriculaire du cœur foetal est percé par le foramen ovale ; grâce à cet orifice, le sang qui entre dans le cœur droit contourne les poumons, affaiblis et inactifs. Le foramen ovale peut encore s'obturer au cours de la vie prénatale, anomalie appelée « fermeture prématurée du foramen ovale ».

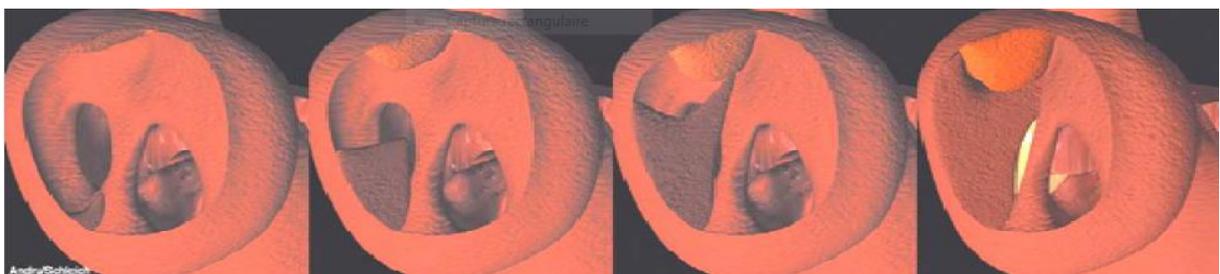


Figure 5 : Cloisonnement de l'oreillette primitive par le septum primum en bas et le septum secundum en haut.

I.2.2) Cloisonnement du canal atrioventriculaire :

Le cloisonnement du canal auriculo-ventriculaire débute par la formation au niveau de la gelée cardiaque de deux bourrelets antéropostérieurs symétriques, les bourrelets endocardiques. Ces deux bourrelets divisent le canal atrioventriculaire en un canal droit (tricuspide) et un canal gauche (mitral) (Voir Figure n°6).

La persistance d'un canal atrioventriculaire commun ou les anomalies de la division telles que l'atrésie tricuspide sont des cardiopathies bien connues.

L'absence de fusion des bourrelets endocardiques du canal auriculoventriculaire détermine une persistance du canal auriculo-ventriculaire commun, associée à une communication inter auriculaire et inter ventriculaire. L'atrésie tricuspide est due à une oblitération, à un stade précoce, de l'orifice auriculo-ventriculaire droit. Elle est toujours associée à une communication inter auriculaire, une communication inter ventriculaire, une atrophie du ventricule droit et une hypertrophie du ventricule gauche.

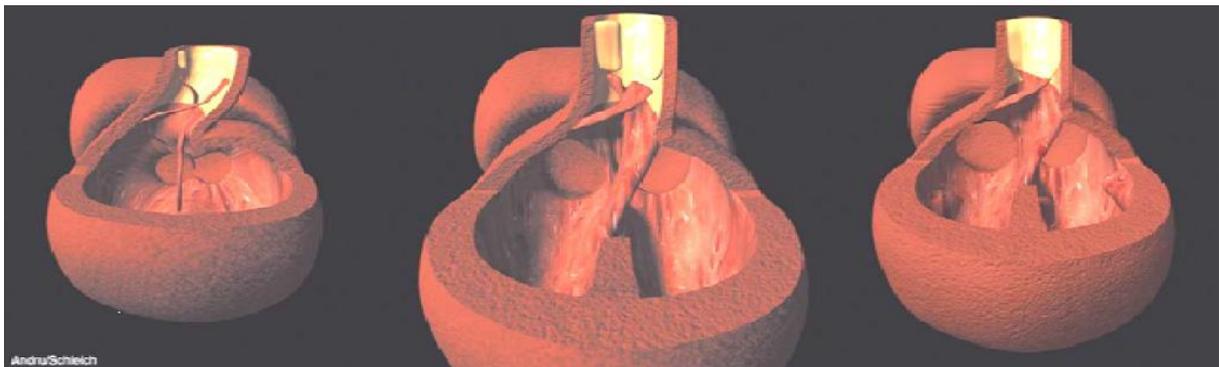


Figure 6 : Apparition des bourgeons endocardiques supérieur et inférieur formant le septum inter medium, séparant le canal atrioventriculaire en un orifice mitral et tricuspide.

I.2.3) Cloisonnement des ventricules :

Les étapes de la morphogenèse du massif ventriculaire sont encore très controversées, mais on peut estimer que la formation des ventricules se fait grâce au cloisonnement inter ventriculaire et aux modifications du conus. La cloison inter ventriculaire est composée d'une épaisse portion musculaire et d'une mince portion membraneuse formée par un bourrelet endocardique auriculo-ventriculaire inférieur, un bourrelet aortico-pulmonaire droit et un bourrelet aortico-pulmonaire gauche (Figure n°7).

L'absence de soudure de ces éléments entraîne la persistance d'une communication inter ventriculaire. Parmi les anomalies du septum inter ventriculaire, l'agénésie du septum membraneux est la plus fréquente des malformations cardiaques. Elle est fréquemment associée à des anomalies du cloisonnement du tronc et du cône artériels.

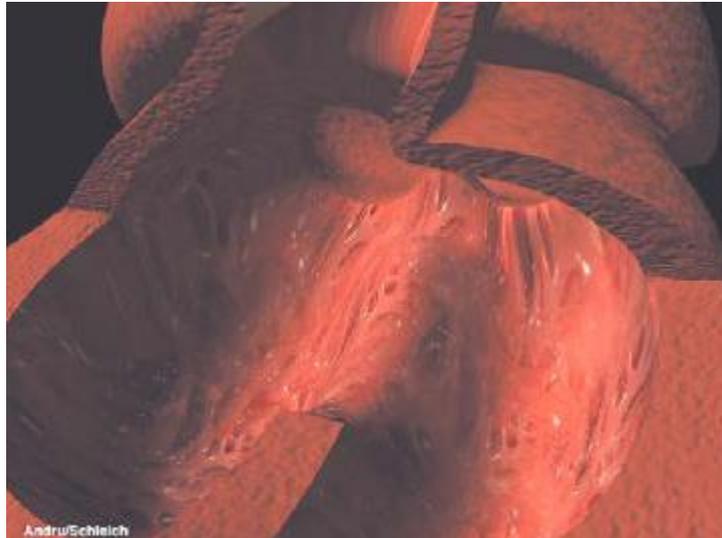


Figure 7 : Croissance du septum inferius (ou septum musculaire) délimitant les futurs ventricles droit et gauche.

I.2.4) Cloisonnement du tronc et du cône artériel :

Le cloisonnement du bulbe cardiaque se fait au cours de la 5^e semaine de gestation (Voir Figure n°4). Le bulbe se divise en tronc artériel (aorte et tronc de l'artère pulmonaire), cône artériel (région infundibulaire) et portion musculaire du ventricule droit. La zone du tronc artériel est divisée par le septum spiralé ou aortico-pulmonaire en aorte et artère pulmonaire. Les bourrelets aortico-pulmonaire du cône séparent l'infundibulum aortique et pulmonaire, et obturent la cloison inter ventriculaire. (Voir Figure n°8).

La plus fréquente des anomalies du tronc et du cône artériels est la tétralogie de Fallot. Elle est due à une division inégale du cône consécutive à un déplacement en avant du septum aortico-pulmonaire.

La persistance d'un truncus arteriosus ou tronc artériel commun résulte de l'absence de fusion ou de la fusion incomplète vers le bas des bourrelets spiralés.

La transposition des gros vaisseaux survient lorsque le septum aortico-pulmonaire, dont le trajet est normalement spiralé, est rectiligne.

Les sténoses valvulaires pulmonaires ou aortiques résultent d'une fusion plus ou moins étendue des valvules semi-lunaires.

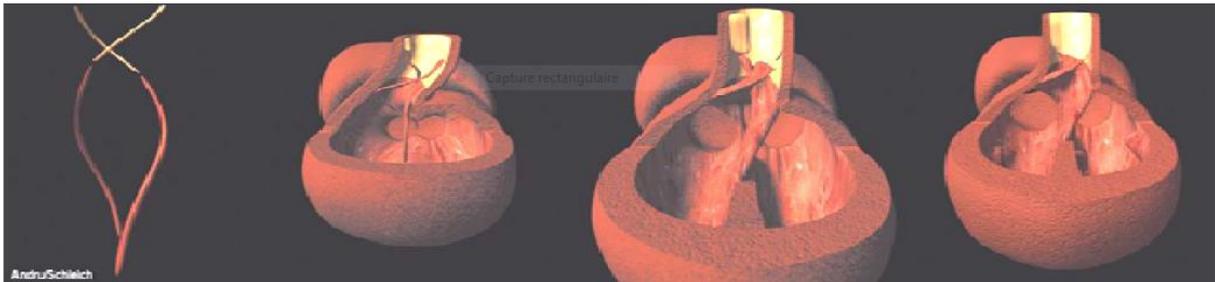


Figure 8 : Sur l'image de gauche, présentation isolée des deux crêtes clonales. Les trois autres images montrent le cloisonnement par spiralisation du conus en rouge. Cloisonnement du troncus en jaune formant l'aorte en arrière et l'artère pulmonaire en avant.

Après ce cloisonnement, les cuspidés des valves semi-lunaires se développent à partir de tubercules disposés en triangle, par excavation du tissu du troncus (Figure n° 9).

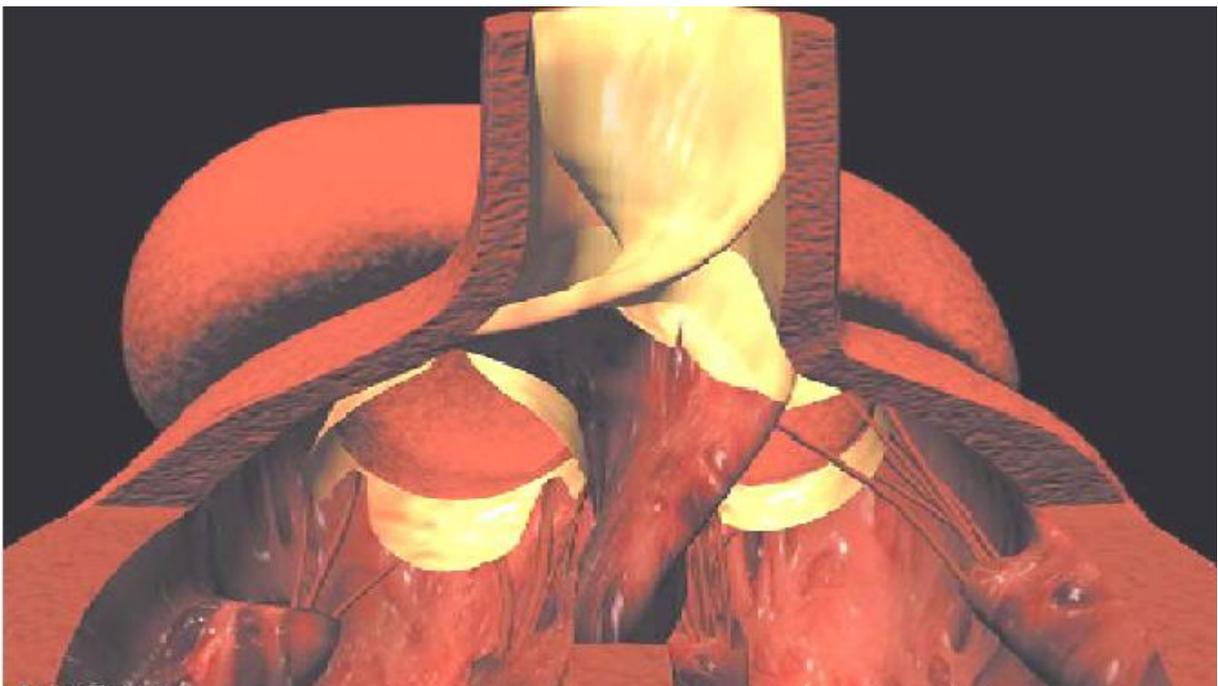


Figure 9 : Formation des valves auriculo-ventriculaires (tricuspide et mitrale) Avec leurs cordages et leurs piliers. Apparition des valves semi-lunaires (ou Sigmoides) en position pulmonaire.

I.3 Développement des vaisseaux :

Lors de la formation des arcs branchiaux au cours des 4^e et 5^e semaines du développement, chaque arc reçoit son nerf crânien et son artère (chaque arc brachial possède un arc aortique), mais la plupart des arcs aortiques s'oblitérent en totalité ou partiellement (Voir Figure n°4). La non-oblitération du canal artériel (cause de la persistance du canal artériel) est une anomalie fréquente des gros vaisseaux. La coarctation de l'aorte (en amont ou en aval du canal artériel) présente comme point de départ une anomalie du média, entraînant une prolifération secondaire de l'intima.

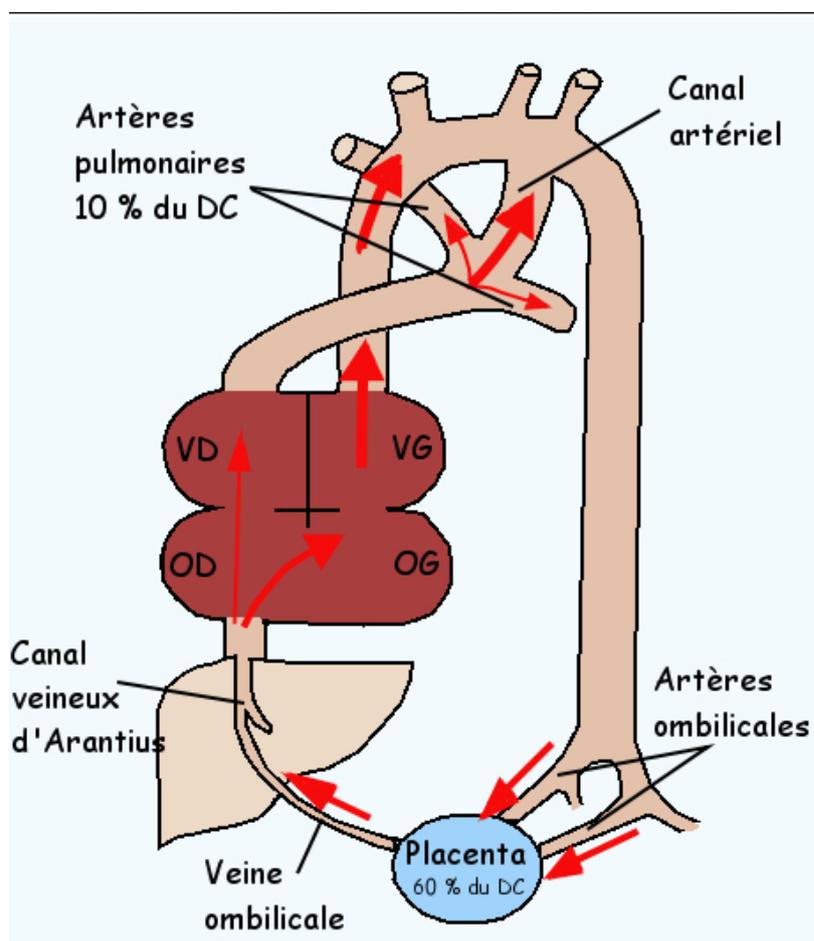
La complexité du développement de la veine cave explique aisément la fréquence des anomalies : veine cave inférieure double dans son segment lombaire, absence de veine cave inférieure, veine cave supérieure gauche, double veine cave supérieure.

II. ADAPTATION A LA VIE EXTRA UTERINE :

A la naissance, le nouveau-né passe d'un milieu aquatique où il était en dépendance totale à une vie aérienne en toute autonomie.

Ce passage nécessite une adaptation au niveau de la respiration, de la circulation, de la thermorégulation, de la nutrition et des fonctions d'élimination.

- Adaptation circulatoire :



II.1 RAPPELS SUR LA CIRCULATION FŒTALE

La circulation fœtale est caractérisée par un faible débit pulmonaire (7 à 10 % du débit cardiaque), des résistances systémiques foeto-placentaires basses et deux circuits parallèles droit et gauche communiquant par 3 shunt : ductus venosus (canal d'Arantius), foramen ovale et canal artériel (CA).

II.2 LES MODIFICATIONS

La naissance entraîne :

- Une circulation en série (arrêt de la circulation ombilicale)
- Une augmentation brutale des résistances systémiques,
- Une chute des résistances pulmonaires avec vasodilatation brutale des artères pulmonaires
- Une forte élévation de la saturation en oxygène du sang artériel
- Une augmentation des catécholamines
- La fermeture des shunts.

La ligature du cordon ombilical entraîne l'oblitération des vaisseaux ombilicaux. La partie proximale des artères ombilicales reste perméable pour donner naissance aux artères iliaques internes. La veine ombilicale s'oblitère pour former le ligament rond du foie.

II.2.1 L'inversion du gradient de pression entre oreillette droite (OD) et gauche (OG).

L'inversion du gradient de pression entre oreillette droite (OD) et gauche (OG) est sous l'effet de l'augmentation du retour veineux pulmonaire dans l'OG et de la réduction du volume sanguin dans l'OD. Elle entraîne l'occlusion fonctionnelle du foramen ovale par la valvule de Vieussens normalement dans les premières minutes de vie. Sa fermeture définitive est plus tardive. (20% des adultes conservent un foramen ovale perméable).

II.2.2 L'inversion du shunt D-G (droit-gauche) de la période prénatale

Le shunt D-G de la période prénatale à travers le CA devient le shunt G-D. La PO₂ dans l'aorte et le CA augmente suite à la respiration, le sang étant oxygéné dans les poumons.

Il s'ensuit une vasoconstriction du canal artériel survenant dans les 4 à 12 heures selon des modalités mal connues. La concentration plasmatique de PgE₂ serait insuffisante pour maintenir le canal artériel ouvert, et sa fermeture définitive a lieu 2 à 3 jours après la naissance. Il devient le ligament artériel.

II.2.3 La diminution des résistances pulmonaires

La diminution des résistances pulmonaires est importante et la circulation dans les capillaires s'établit grâce :

- à des facteurs biochimiques (augmentation de la PO₂, libération en grande quantité de NO dans les vaisseaux pulmonaires et libération Pgl₂)
- à des facteurs anatomiques par diminution de l'épaisseur de la paroi vasculaire pulmonaire.

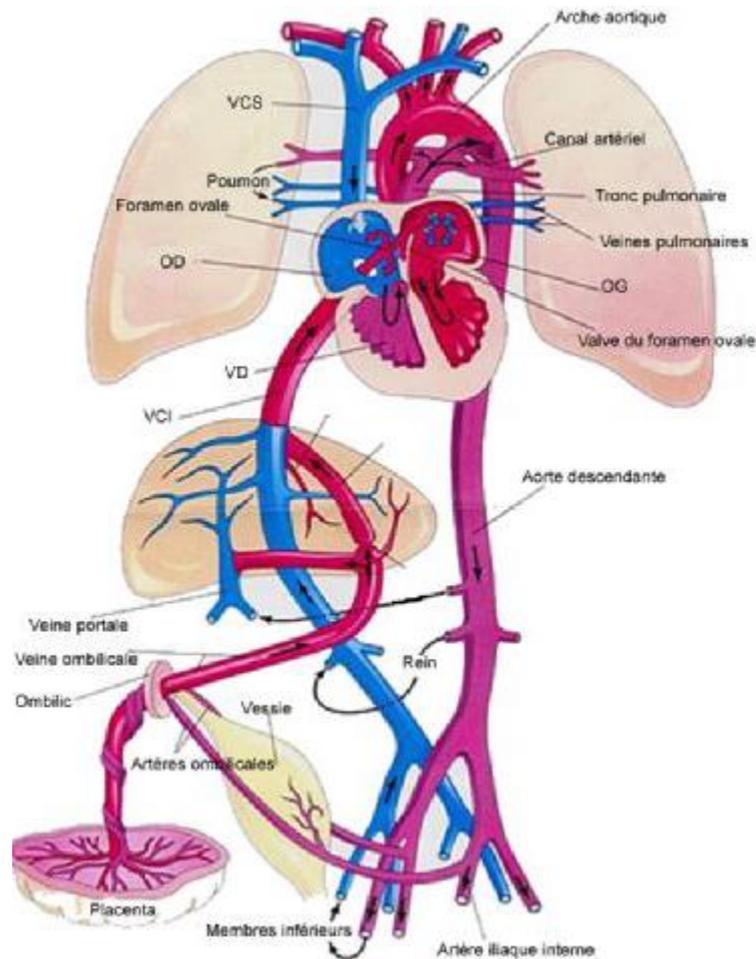


Figure 10(6) : Illustration Schématique de la circulation fœtale

- ➔ Les flèches indiquent la direction du flux
- Sang hautement oxygéné
- Sang modérément oxygéné
- Sang pauvrement oxygéné

III) Classification des cardiopathies congénitales :

La grande diversité des malformations cardiaques obligent à recourir à une classification :

- Classification anatomique ; basée sur l'analyse des différents segments cardiaques.
- Classification embryologique regroupant des malformations anatomiquement différentes sous un même chapeau morphogénétique et moléculaire.
- Classification physiopathologique ; basée sur les perturbations hémodynamiques créées par les malformations cardiaques.

III. 1) Classification anatomique : (7)

La base de cette classification est la division du coeur en trois segments principaux : oreillettes, ventricules et gros vaisseaux.

On appelle « étage » l'ensemble d'un segment et sa connexion proximale. L'analyse segmentaire est l'étude de chacun des étages, complétée par la description des anomalies associées et la mention de certaines particularités supplémentaires.

III.1-1) Etage viscéroatrial :

C'est l'ensemble du segment auriculaire et des connexions veino-auriculaires. A l'état normal, on parle de situs solitus : situation droite de l'oreillette droite, de la bronche souche droite et du foie ; situation gauche de l'oreillette gauche, de la bronche souche gauche, et de la rate.

Le situs inversus est la situation en miroir de la précédente. La concordance quasi constante entre la topographie des viscères et le situs atrial permet détermination de ce dernier par les méthodes radiographiques simples (cliché thoracoabdominal).

III.1-2) Etage auriculo-ventriculaire :

C'est l'ensemble du segment ventriculaire et des connexions auriculoventriculaires. A l'état normal, il y a concordance auriculo-ventriculaire : l'oreillette droite communique avec le ventricule droit, l'oreillette gauche avec le ventricule gauche. Il y a discordance lorsque l'oreillette droite communique avec le ventricule gauche et l'oreillette gauche avec le ventricule droit.

Une connexion est de type ventricule à double entrée quand les deux oreillettes communiquent avec un même ventricule par deux orifices auriculoventriculaires. Enfin il peut y avoir absence d'un orifice auriculo-ventriculaire (cas de l'atrésie tricuspideenne).

Le mode de connexion auriculo-ventriculaire peut être à deux valves perforées ou à une valve commune.

La position relative des deux ventricules dans l'espace doit être précisée :

Normalement, on parle de boucle droite quand le ventricule droit est à droite du ventricule gauche. Dans le cas contraire, on parle de boucle gauche (« transposition corrigée des gros vaisseaux »). Enfin les ventricules peuvent être superposés.

On donne le nom ventricule à une cavité pourvue de ses trois composantes normales : chambre d'admission, zone trabéculée et chambre de chasse. Les caractéristiques de ces composantes différencient nettement le ventricule droit du gauche.

Un cœur est dit bi ventriculaire s'il y a deux ventricules, même si l'un d'entre eux est hypoplasique.

On donne le nom de chambre accessoire à une cavité située dans la masse ventriculaire qui est dépourvue de chambre d'admission.

Un cœur composé d'un ventricule complet et d'une chambre accessoire porte le nom de cœur uni ventriculaire, c'est le cas de ventricule unique.

III.1-3) Etage ventriculoartériel :

C'est l'ensemble du segment artériel et des connexions ventriculoartérielles.

A l'état normal, les connexions sont concordantes : l'aorte naît du VG et l'artère pulmonaire du VD. Dans le cas contraire, il y a discordance (cas de transposition des gros vaisseaux). On parle de ventricule à double issue quand les deux vaisseaux naissent du même ventricule, de cœur à issue unique lorsqu'il n'y a qu'un tronc artériel naissant du cœur (cas de tronc artériel commun).

Dans les quatre types de connexions définis, le mode de connexion peut être à deux valves sigmoïdes perforées, à une seule valve perforée, l'autre étant absente ou non perforée.

Indépendamment de leurs connexions avec les ventricules, les relations spatiales des gros vaisseaux doivent être précisées. Normalement, l'orifice aortique est à droite, en arrière et en dessous de l'orifice pulmonaire. Toutes les autres relations sont anormales.

De même, il est important de préciser la position gauche ou droite de la crosse de l'aorte, la forme et la dimension de chacun des gros vaisseaux et de leurs collatérales.

III.1-4) Anomalies associées :

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

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

III.2) Classification embryologique : (8, 9,10)

La vision segmentaire des cardiopathies congénitales, si elle reste indispensable à l'analyse échocardiographie, est réductrice pour l'approche embryologique et moléculaire.

L'utilisation d'une classification mécanistique proposée par Clark (Figure 11) a éclairci les choses, et nombre d'attitudes sont aujourd'hui fondées sur elle :

Indication de la recherche de délétion 22q11 dans les cardiopathies conotruncales du fœtus, analyse de la cohérence des récurrences au sein des familles de cardiopathies congénitales, identification de nouveaux gènes de cardiopathies congénitales,...

A) Anomalies de migration des cellules de la crête neurale : cardiopathies Conotruncales

III.2.1) Anomalies de la région cono-troncale :

- Truncus arteriosus
- Tétralogie de Fallot
- Atrésie pulmonaire avec CIV
- Agénésie des valves pulmonaires
- Fistules aortopulmonaire
- CIV avec malalignement du septum conal
- Certaines formes de malposition de gros vaisseaux : VDDI, TGVx.

III. 2.2) Anomalies des arcs aortiques :

- Arc aortique droit
- Interruption de l'arche aortique
- Double arc aortique

B) Cardiopathies de débit :

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

B-1) Cardiopathies de réduction de débit :

B-1-1) Du cœur gauche :

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

B-2) Du cœur droit

- Atrésie pulmonaire à septum inter ventriculaire intact
- Sténose valvulaire pulmonaire

B-3) Cardiopathies d'excès de débit :

- CIA type ostium secundum

C) Anomalies ciblées du développement 0

- Retour veineux pulmonaire anormal.

D) Anomalies de la matrice extracellulaire .

- CIV péri membraneuse et trabéculée.

E) Phénomènes de mort cellulaire :

- Maladie d'Ebstein
- CIV musculaire

F) Anomalies de développement des coussins endocardiques primitifs :

- Canaux auriculo-ventriculaires sous toutes leurs formes.

G) Anomalies de la boucle cardiaque primitive :

- Anomalies du situs viscéro-auriculaire avec ou sans cardiopathie complexe
- Isomérismes atriaux
- Doubles-discordances ou transposition corrigée des gros vaisseaux
- Cœurs biloculaires: oreillette unique, ventricule unique, atrésie pulmonaire.

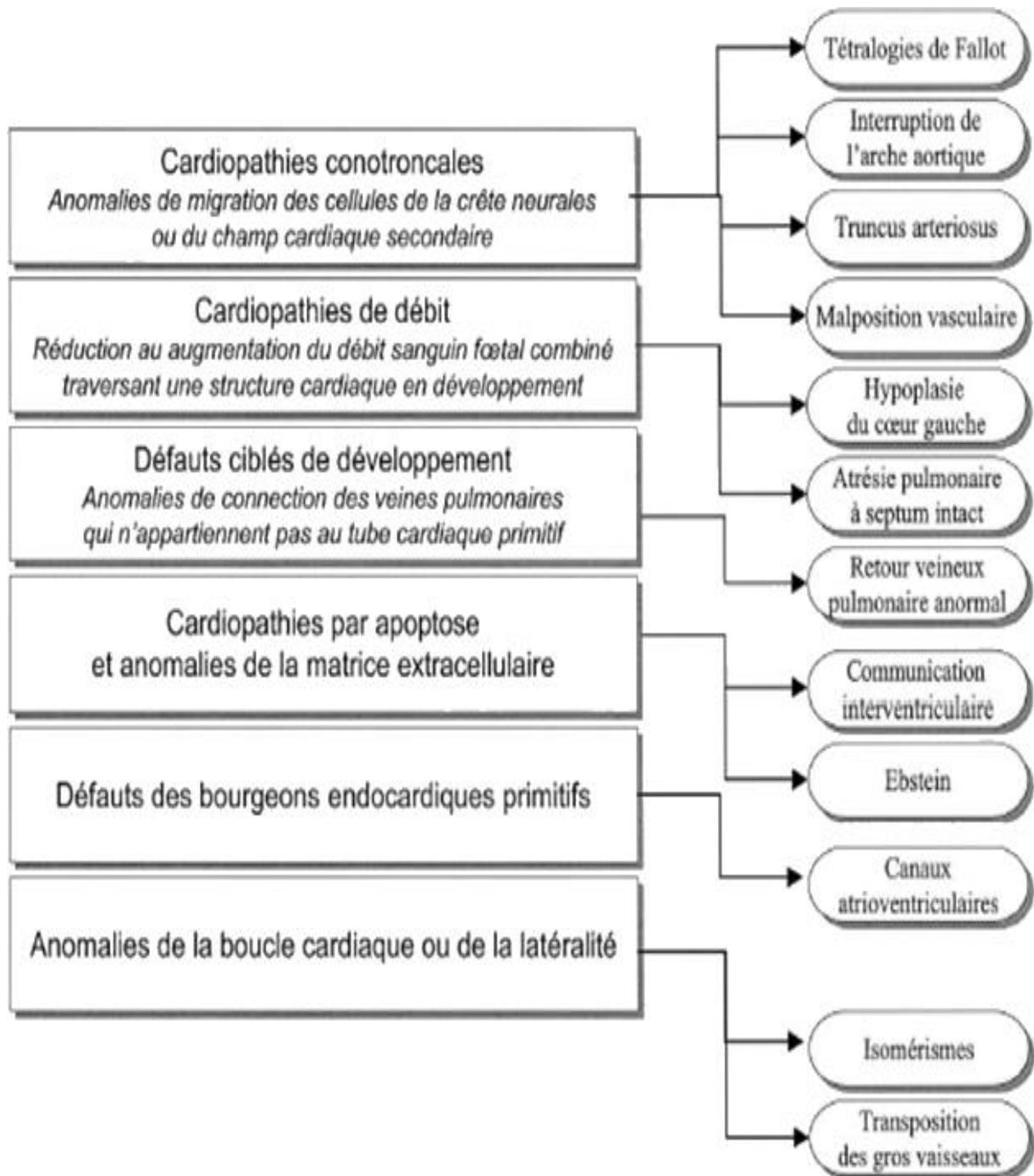


Figure11 : Classification mécanistique (d'après Clark).

III.3) Classification physiopathologique :

C'est la plus utilisée dans la plupart des cas. En effet, la physiopathologie explique les retentissements cliniques et radiologiques des cardiopathies et leur pronostic. Les cardiopathies qui ont les mêmes conséquences hémodynamiques ont souvent le même aspect clinique et nécessitent les mêmes indications opératoires.

Quatre principaux groupes seront envisagés : les shunts gauche-droite, les malformations obstructives, les cardiopathies cyanogènes et enfin les cardiopathies qui n'appartiennent pas à ces 3 grands groupes, appelées cardiopathies complexes.

III.3.1 Shunts gauche-droite :

L'élément physiopathologique initial et fondamental est le passage anormal de sang de la grande vers la petite circulation. Ce sont les cardiopathies les plus fréquentes, dominées par les CIV, les CIA et les PCA.

Leurs dénominateur commun est l'élévation du débit pulmonaire et la réduction du débit systémique. Le volume du shunt correspond à la différence entre les 2 débits, exprimée par le rapport du débit pulmonaire sur le débit systémique.

Le volume du shunt est un élément important du retentissement clinique. S'il est important, il se produit une pléthore vasculaire pulmonaire à l'origine de dyspnée et de troubles ventilatoires, une réduction du débit systémique responsable de troubles de conscience.

Le volume du shunt est conditionné par la taille et le siège de la communication, mais également par le niveau des résistances pulmonaires : en période néonatale, un intervalle libre asymptomatique dû à la persistance de résistances vasculaires pulmonaires de type foetal est fréquemment observé.

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

Il existe, par ailleurs, une autre catégorie de shunt gauche-droite qui n'est pas influencé par le niveau des résistances pulmonaires et que l'on appelle < shunts obligatoires >, dont les principales variétés sont la communication ventricule gauche-oreillette droite, le canal atrioventriculaire commun et les fistules artérioveineuses périphériques.

Enfin, il faut compter avec les possibilités évolutives du defect avec la croissance, notamment la possibilité de restriction, voire de fermeture spontanée de certaines communications interventriculaires.

A) Malformations obstructives :

Elles sont responsables soit d'une gêne à l'éjection ventriculaire (sténoses valvulaires pulmonaires ou aortiques, coarctations de l'aorte...), soit d'un obstacle à l'écoulement du retour veineux (coeur triatrial, malformation mitrale...).

Les obstacles à l'éjection ont un retentissement myocardique d'autant plus important qu'ils sont plus serrés : hypertrophie des parois ventriculaires avec réduction de la cavité, altération de la compliance, voire plus exceptionnellement altération de la contractilité avec dilatation du ventricule. Les perturbations hémodynamiques des lésions sévères (atrésies orificielles) pendant la vie foetale peuvent être responsables d'une insuffisance de développement du ventricule.

Les obstacles au remplissage touchent presque exclusivement le coeur gauche et sont à l'origine d'une stase veineuse, voire d'un oedème pulmonaire avec son cortège de manifestations cliniques (toux, dyspnée...). Plus la pression auriculaire gauche est élevée, plus la vasoconstriction pulmonaire réflexe est marquée.

L'hypertension artérielle pulmonaire qui en découle peut être très élevée, voire supra systémique.

B) Cardiopathies cyanogènes :

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

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

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

C) Cardiopathies complexes :

Une cardiopathie congénitale est définie comme complexe, si les bouleversements anatomiques sont tels qu'il sera impossible d'envisager toute idée de réparation chirurgicale susceptible de conduire à la récupération d'un coeur comportant deux ventricules et/ou deux valves auriculo-ventriculaires natives (atrésie pulmonaire, atrésie tricuspide, ventricule unique,...).

IV - Diagnostic des cardiopathies congénitales :

IV.1 Clinique

L'interrogatoire des parents et l'examen clinique de l'enfant demeurent la base de dépistage des CC par le médecin généraliste et le pédiatre :

➤ LES ANTECEDENTS :

L'étude des antécédents familiaux doit être minutieuse. Le risque de récurrence lorsque le père, un frère ou une sœur est atteint est de l'ordre de 2-3%. Il est plus élevé lorsque la mère est en cause (4-15%).

Des antécédents de mort subite chez des enfants ou des adultes jeunes doivent également faire penser aux cardiomyopathies et aux troubles du rythme à caractère héréditaire. L'étude des antécédents prénataux et néonataux recherchera les facteurs favorisant les malformations cardiaques : rubéole congénitale, diabète, alcoolisme ou médicaments comme le lithium et les antiépileptiques. La prématurité et la dysmaturité sont également associées à une incidence accrue de cardiopathies. Le résultat des échographies fœtales sera collecté. Enfin, on s'informerera de l'évolution à la naissance (souffrance néonatale, cyanose transitoire).

L'existence d'une pathologie congénitale à composante cardiovasculaire implique un examen systématique. C'est le cas des trisomies (trisomies 21/13/18), des monosomies (syndrome de Turner), des délétions partielles (syndrome du cri de chat, syndrome de Di George) et d'autres syndromes (par ex. Marfan). L'incidence de cardiopathies est également nettement accrue en cas de malformation extracardiaque.

➤ SIGNES REVELATEURS :

La mauvaise prise pondérale, en l'absence de cause évidente, doit toujours faire suspecter une cardiopathie. La cyanose chronique s'accompagne plutôt d'un retard statural, sauf dans les formes sévères. L'inadaptation du débit cardiaque à l'effort est également un signe fréquent.

Chez le grand enfant, on objective facilement une intolérance à l'effort lors des activités collectives. Chez le nourrisson, il s'agit essentiellement de difficultés alimentaires et d'un retard des étapes du développement psychomoteur qui nécessitent de la force musculaire comme l'acquisition de la marche. Chez le jeune enfant, ce signe est rarement rapporté car le patient joue souvent mais a peu d'activités intenses et prolongées.

Une détresse respiratoire chronique.

Les infections respiratoires à répétition

La sudation excessive est souvent décrite par les parents, en particulier à l'effort (biberons) ; elle est limitée à la tête, la nuque et la partie supérieure du dos.

Les malaises et les syncopes ont plus rarement une étiologie cardiaque. Les malaises au repos sont habituellement bénins, mais on envisagera une étiologie cardiaque s'ils surviennent sans prodrome (chute brutale et sévère du débit cardiaque), chez un patient suspect de cardiopathie, chez un patient ayant des antécédents familiaux de malaises graves ou de mort subite inexpliqués, et lorsqu'ils s'accompagnent de douleurs thoraciques ou de palpitations.

Les douleurs thoraciques seront référées au cardiopédiatre lorsqu'il s'agit de douleurs à l'effort car ce symptôme est souvent isolé dans les arythmies ventriculaires, les coronaropathies et les pathologies obstructives dynamiques (hypertrophie septale asymétrique).

Les palpitations révèlent classiquement des troubles du rythme. Seul le grand enfant (> 5 ans) est capable de décrire cette sensation.

➤ L'INSPECTION

Le diagnostic des syndromes permet parfois de soupçonner le type de cardiopathie associée.

La cyanose aiguë est aisément reconnue, la cyanose chronique est rarement détectée par un œil non averti. Elle peut être à l'origine de malaises en cas de dette en oxygène (agitation, fièvre).

La polypnée est le signe le plus précoce de l'insuffisance cardiaque alors que le tirage signe plutôt une pathologie respiratoire.

Les œdèmes sont parfois difficiles à dépister chez le nourrisson et le jeune enfant car leur siège est atypique (paupières, joues, face externe de la jambe). Une prise de poids anormale est parfois révélatrice.

➤ LA PALPATION

La palpation thoracique détecte les frémissements (thrills) ; également le choc de pointe, surtout pour exclure une dextrocardie, et une hyperactivité cardiaque.

Les pouls se palpent aux quatre membres et aux carotides. Ils sont amples et bondissants dans les affections qui augmentent la pression différentielle (canal artériel, régurgitation valvulaire aortique). La constatation d'une hyperpulsatilité radiale associée à une hypopulsatilité fémorale permet d'affirmer la coarctation de l'aorte. Les pouls sont diminués en cas d'obstacle cardiaque (rétrécissement aortique) ou d'hypodébit (choc).

La mesure de la pression artérielle doit se faire avec un brassard adapté l'enfant dont le coussinet recouvre $\frac{3}{4}$ du bras. L'enfant doit être calme, rassuré et apyrétique. Les valeurs normales dépendent de l'âge, du sexe et surtout de la taille du sujet. Lorsqu'on suspecte une coarctation de l'aorte, il est important de mesurer la pression artérielle simultanément aux membres supérieurs et inférieurs. L'hépatomégalie permet, dans une certaine mesure, de quantifier l'insuffisance cardiaque. Il faut toutefois retenir le fait que le foie peut dépasser le rebord costal sur

la ligne médio claviculaire de 3 cm chez le nourrisson, 2 cm à l'âge d'un an et 1 cm à l'âge de 4 ans.

➤ L'AUSCULTATION CARDIAQUE

Elle précise le rythme cardiaque et son éventuelle irrégularité. Elle dépiste aussi les souffles et les bruits surajoutés. Le souffle cardiaque est le principal signe susceptible de révéler une cardiopathie mais un souffle de nature fonctionnelle est également très fréquent chez les enfants sains. L'anamnèse et l'examen clinique restent des éléments fondamentaux mais aussi, lorsqu'ils sont utilisés judicieusement, des éléments rassurants dans la détection précoce des cardiopathies congénitales.

IV.2 Dépistage Des Cardiopathies Congénitales Par L'oxymétrie De Pouls :

L'oxymétrie de pouls permet la mesure transcutanée de la saturation fonctionnelle en O₂ et ses résultats sont parfaitement corrélés aux valeurs de la SaO₂ obtenue par ponction du sang artériel. Elle paraît intéressante pour le dépistage des cardiopathies congénitales sans expression clinique à la période post-natale et qui peuvent passer inaperçues. Les auteurs soulignent l'intérêt économique de cet examen au très bon

rapport coût/efficacité, facile à réaliser par le personnel soignant. Cette mesure doit être effectuée à un pied, au premier jour de vie, de préférence lorsque le bébé dort ou est tranquille. Dès que l'onde pulsatile est bonne, la valeur maximale de saturation est notée. La mesure se fait pendant deux minutes au maximum. Une valeur de SaO₂ à 95% est considérée comme normale. En cas de valeurs comprises entre 90 et 94% et si l'examen clinique ne laisse pas suspecter de cardiopathie congénitale, la SaO₂ peut être répétée après quelques heures. Une deuxième valeur également inférieure à 95% pose l'indication à un contrôle échocardiographique. En cas de valeurs inférieures à 90% ou si des signes cliniques évocateurs d'une lésion cardiaque sont présents, une échocardiographie doit être pratiquée rapidement et, le cas échéant, le nouveau-né doit être transféré en urgence dans un service de néonatalogie avec consultation de cardiologie pédiatrique. Si la SaO₂ est normale, les indications supplémentaires à montrer l'enfant à un cardiologue pédiatre sont les suivantes: une anamnèse familiale positive, un examen clinique évocateur de cardiopathie congénitale, ou une anxiété parentale importante.

IV.3 Explorations non invasives et cathétérisme cardiaque :

➤ Les explorations cardiologiques non invasives :

IV.3.1 La radiographie du thorax

La radiographie thoracique permet d'attirer l'attention vers la sphère cardiaque en présence de symptômes respiratoires d'allure « banale », alors même que la cardiopathie sous-jacente est ignorée. Ceci s'observe essentiellement chez l'enfant de moins d'un an (premiers jours de vie exclus) et pour certaines cardiopathies. La radiographie thoracique permet également d'identifier les conséquences pulmonaires et cardiaques lorsqu'une cardiopathie est suspectée ou confirmée et d'en apprécier les modalités évolutives. Évaluation globale de la taille du cœur et de la silhouette cardiomédiastinale, appréciation de la vascularisation pulmonaire, inventaire des conséquences de la cardiopathie sur la plèvre et le parenchyme pulmonaire, dépistage d'anomalies associées de la cage thoracique.

Deux incidences sont nécessaires et le plus souvent suffisantes : la face et le profil. Cette dernière incidence est essentielle pour la juste appréciation de la taille du cœur et pour l'évaluation des hiles pulmonaires, particulièrement quand ceux-ci sont, sur l'incidence de face, en partie masqués par la cardiomégalie ou les lobes routine thymiques. Les incidences obliques gauche et droite ne sont pas pratiquées en mais peuvent à l'occasion être contributives.

Les éléments séméiologiques à recueillir d'une manière systématique sont :

- les altérations du squelette (sternum, côtes et rachis) ;
- la forme et la taille du cœur et sa situation dans le thorax ;
- les indicateurs du situs (position de la poche à air gastrique, orientation

De l'axe cardiaque base-apex, la situation de la crosse aortique, la morphologie des bronches souches, les scissures pulmonaires) ;

- la situation et la morphologie des gros vaisseaux qui sont reconnaissables sur l'image thoracique ;
- le statut de la vascularisation pulmonaire (normale, diminuée ou augmentée)
- les calcifications éventuelles ;
- la situation des prothèses et du matériel chirurgical chez le patient opéré ;
- et bien évidemment toute pathologie pleuro-pulmonaire associée ou contingente.



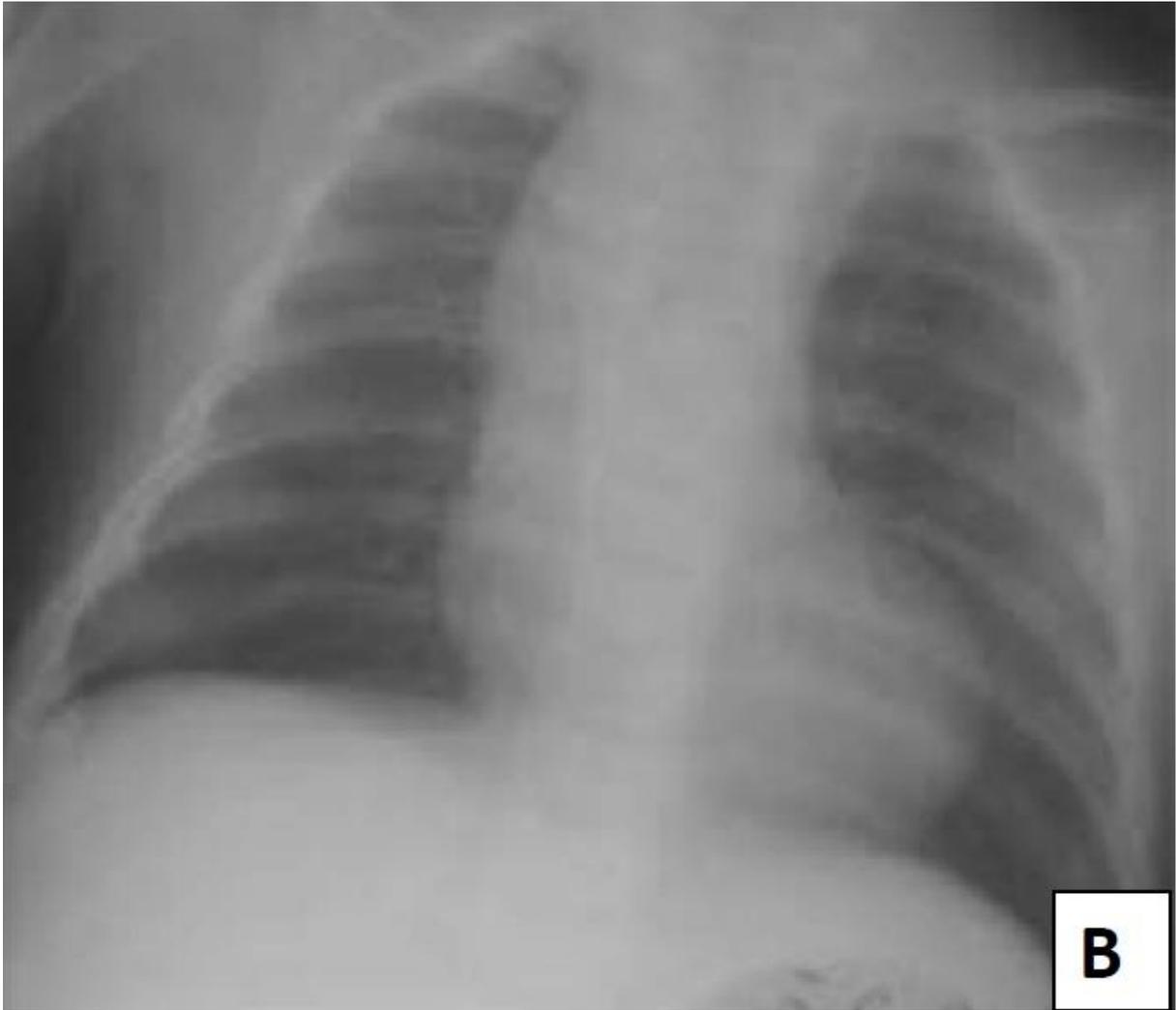


Figure 12 : Deux exemples d'hypovascularisation pulmonaire (Noter la pauvreté des opacités vasculaires hilaires et périphériques).

A : Nouveau-né de 3 jours, porteur d'une Tétralogie de Fallot.

B : Nourrisson de 3 mois porteur d'une atrésie de la voie pulmonaire à septum inter ventriculaire ouvert. Noter l'extrême concavité de l'arc moyen gauche.

IV.3.2 L'échocardiographie

L'échocardiographie couplée aux modes doppler pulsé, continu et couleur permet une exploration des cardiopathies congénitales à la fois précise et non invasive. Chaque examen doit inclure : la description anatomique de l'anomalie congénitale au mode 2D (signe direct) ; l'évaluation de ses conséquences sur la fonction et les dimensions cardiaques par les modes 2D et TM (Temps-mouvement) (signes indirects) ; la détection de flux anormaux aux modes doppler couleur et pulsé ; enfin, la quantification des flux turbulents de grandes vitesses au doppler continu.

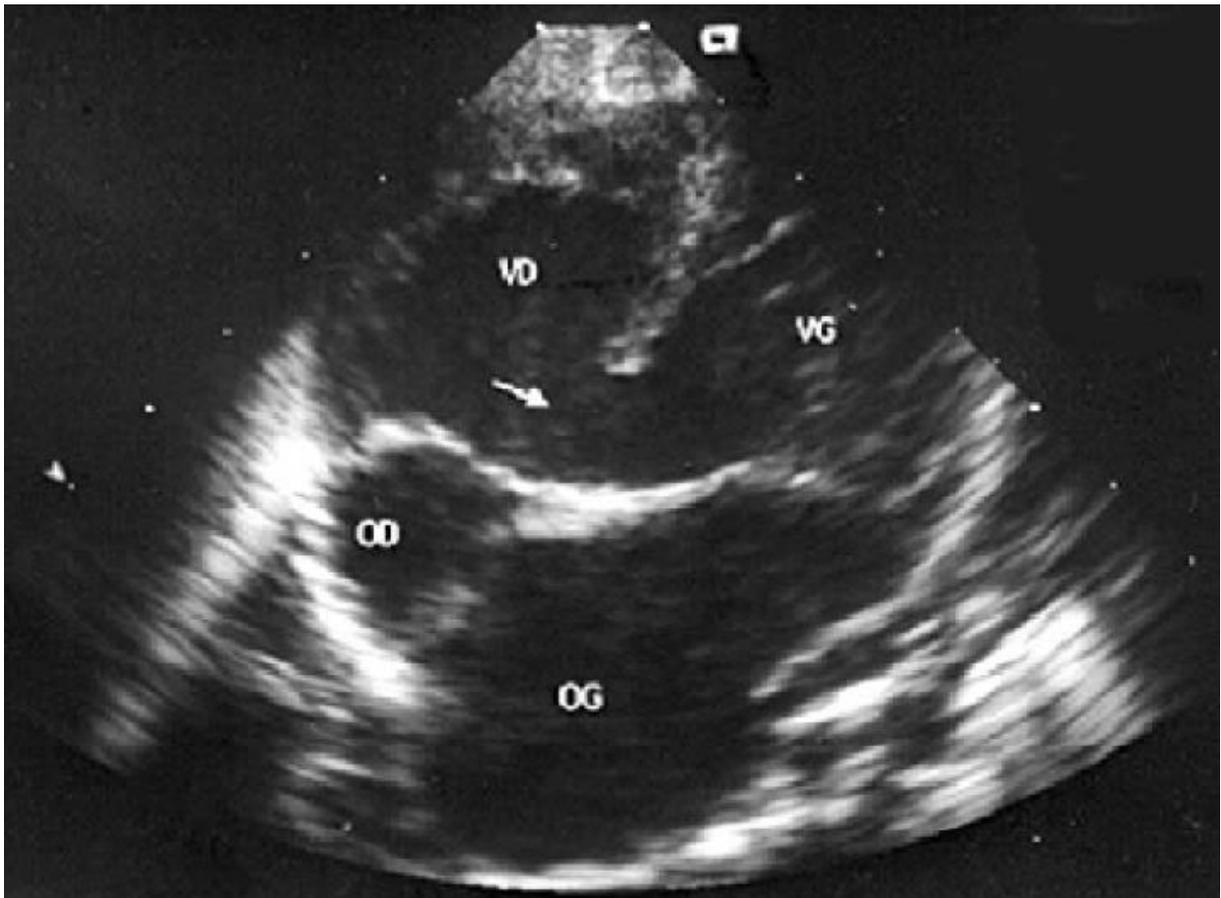


Figure 13 : Echocardiographie d'une large communication inter ventriculaire (CIV) péri membraneuse avec extension vers le septum d'entrée en coupe apicale des quatre cavités.

OD : oreillette droite ; OG : oreillette gauche ; VD : ventricule droit ; VG : ventricule gauche.

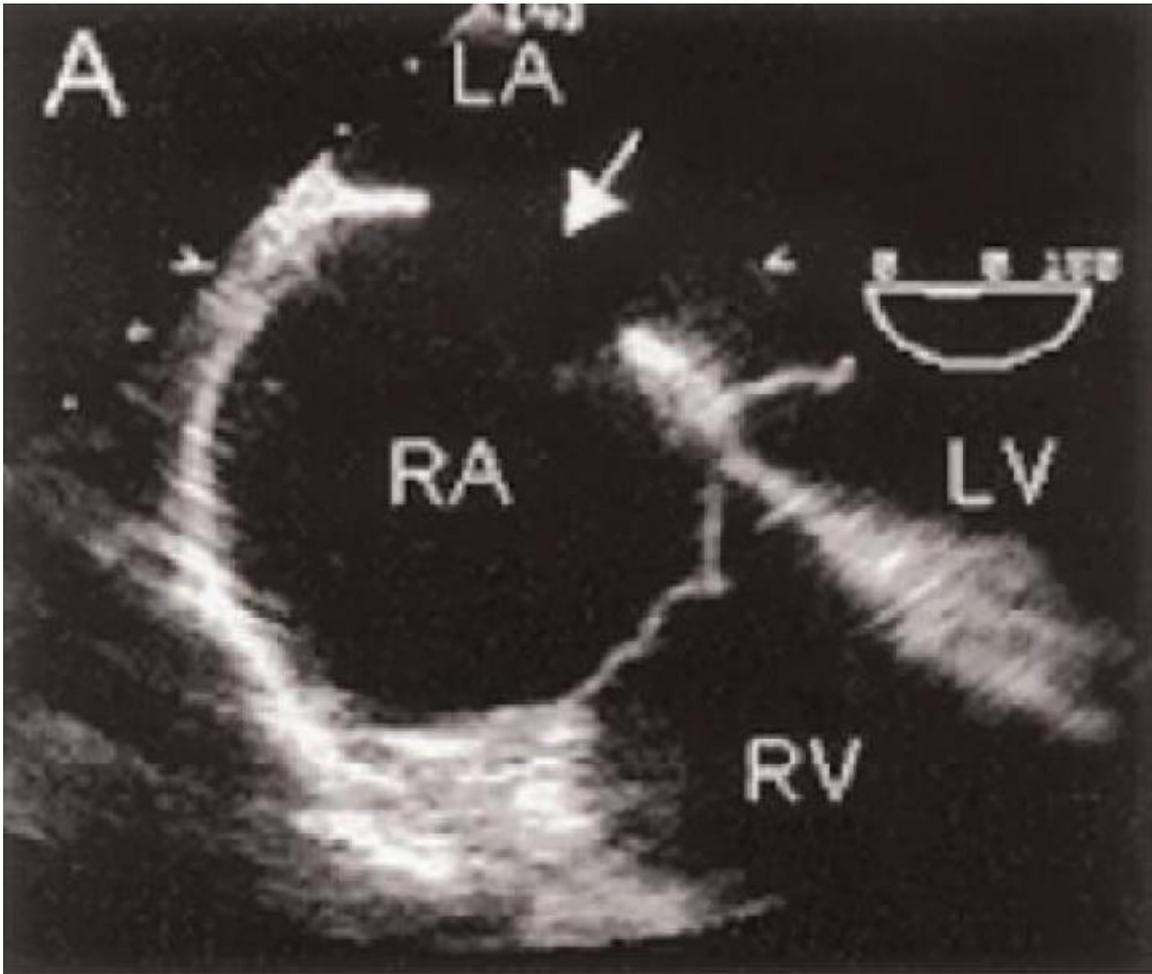


Figure 14 : Vue en 4 cavités du massif auriculaire. CIA de type ostium secundum à larges bords.

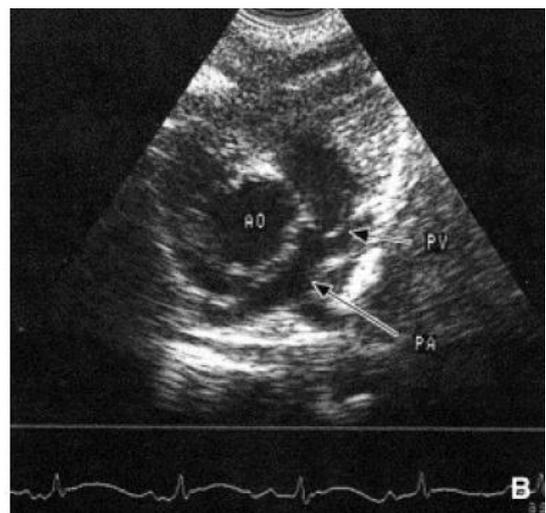
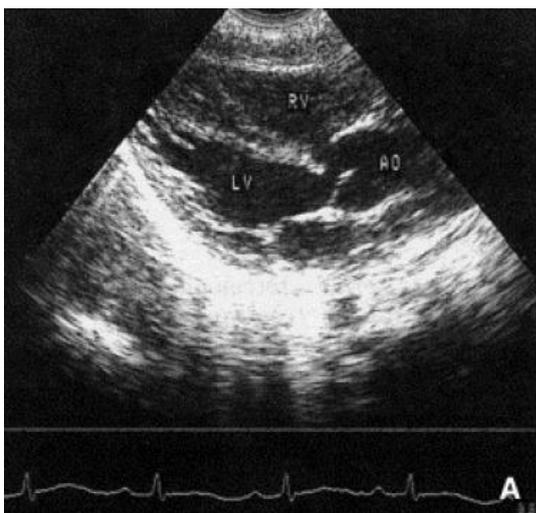


Figure 15 : Echocardiographie d'une tétralogie de Fallot.

A. Coupe grand axe montrant la communication inter ventriculaire 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).

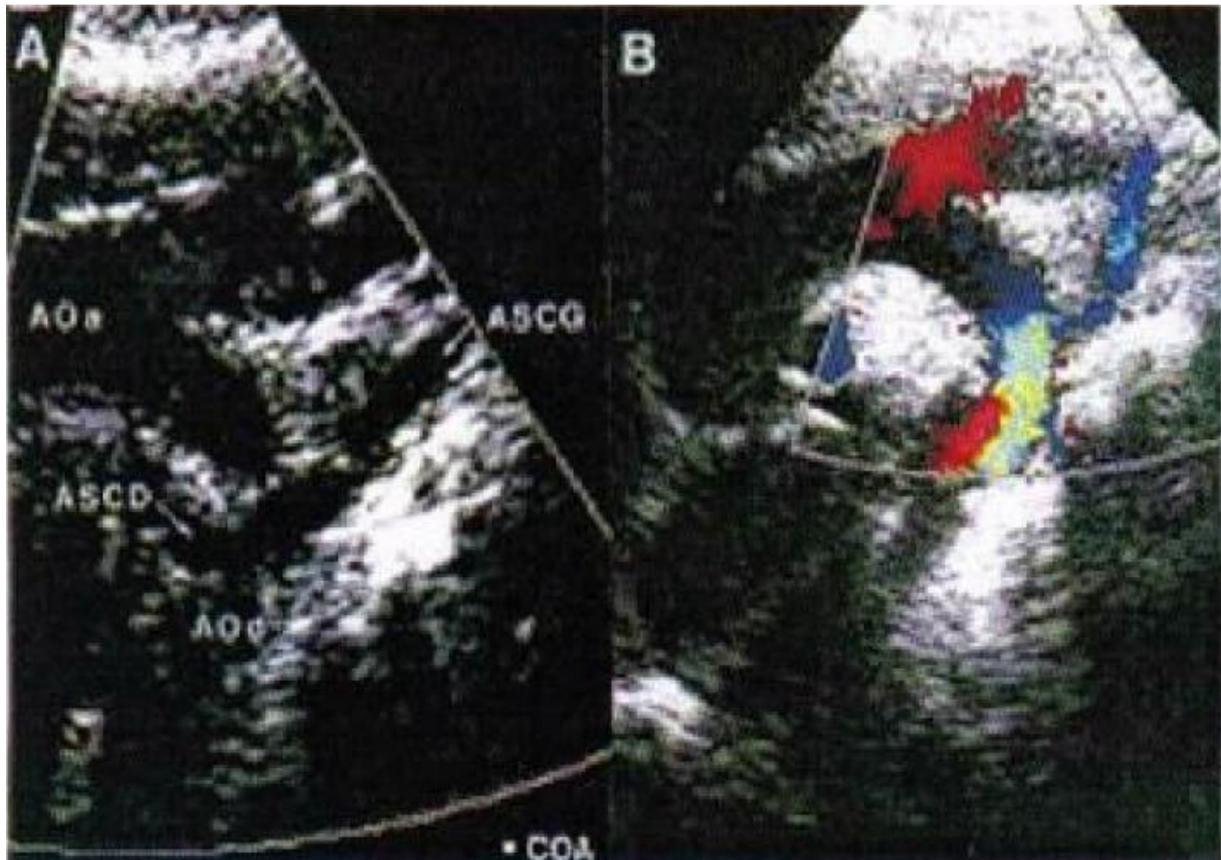


Figure 16 : Echographie cardiaque bidimensionnelle : COA avec naissance des 2 Artères sous clavières en aval de la coarctation chez un nouveau-né de 15 jours (dans la série).

Ao : Aorte. ASCG : Artère sous Clavière gauche. ASCD : Artère sous Clavière droite.

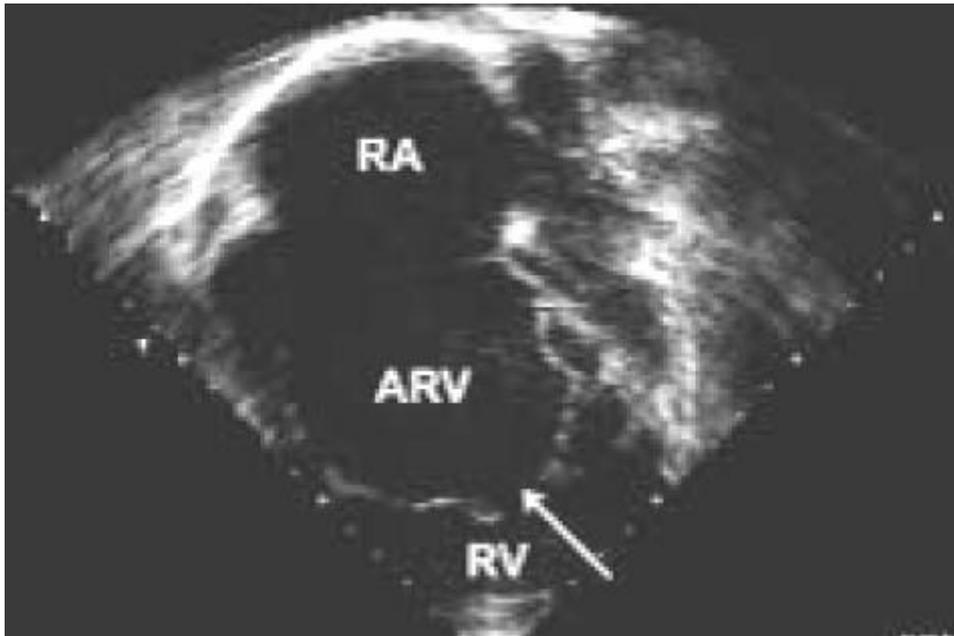


Figure 17 : Maladie d'Ebstein sévère. RV =Ventricule droit ; ARV=Ventricule droit Atrialisé ; RA =Oreillette droite. (79)

L'échocardiographie tridimensionnelle (3D) est une technique d'imagerie nouvelle qui a démontré son utilité dans la description des valvulopathies et des défauts septaux et les pathologies de l'aorte.

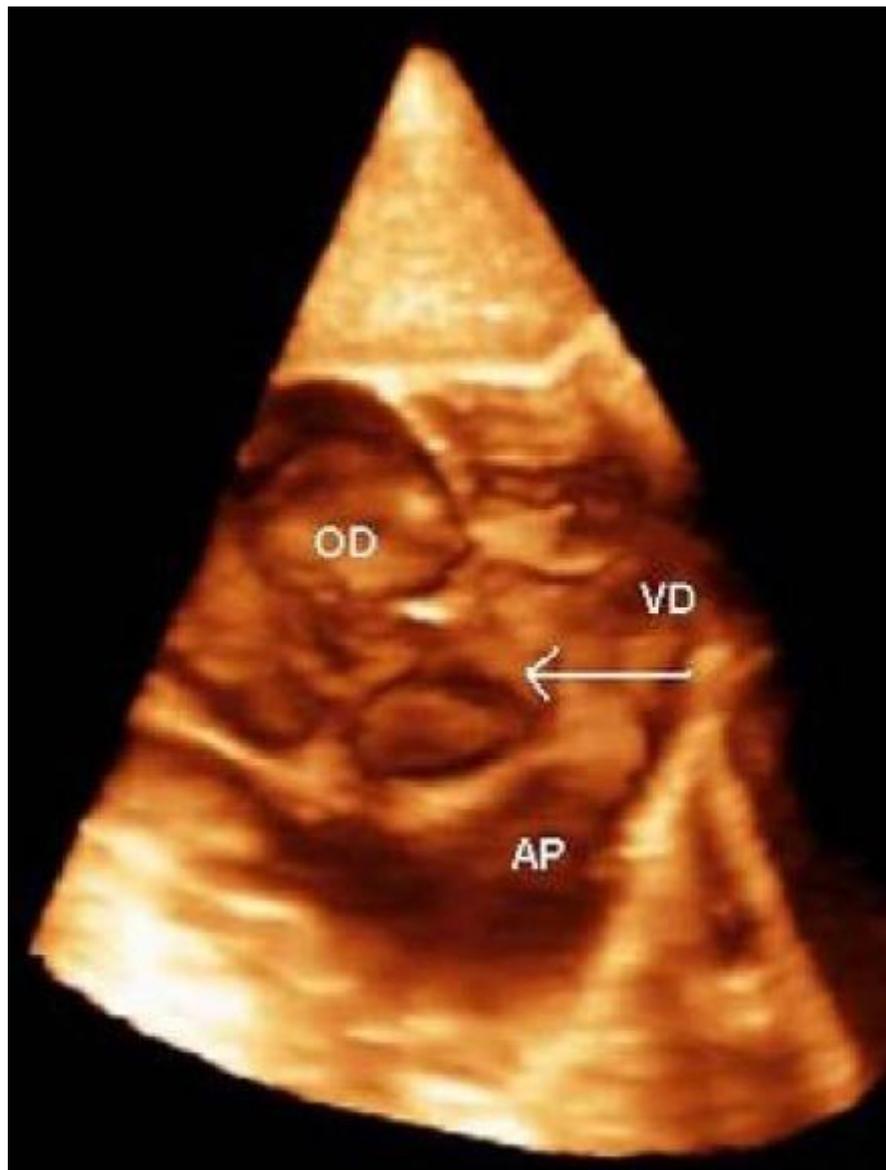


Figure 18 : Vue 3D d'une communication inter ventriculaire périmembraneuse. (Flèche). Le défaut septal se situe en regard de la valve septale tricuspide.

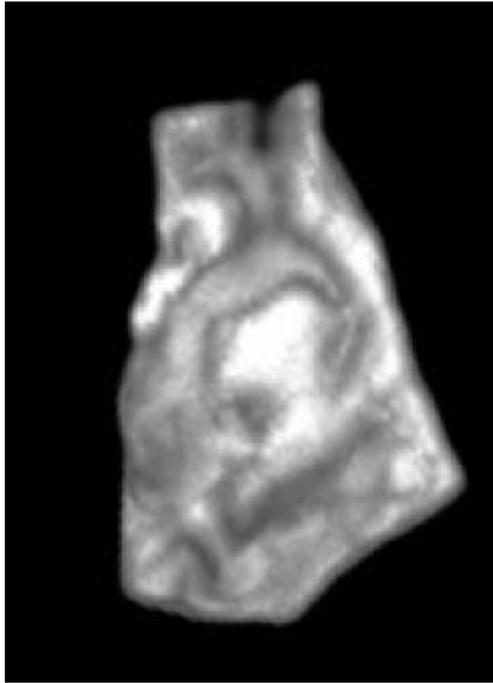


Figure 19 : Echographie 3D d'une coarctation de l'aorte. La vue longitudinale de la crosse de l'aorte montre une réduction isthmique sévère.

IV.3.3 Le scanner multi-barrette

L'exploration des cardiopathies congénitales par angioscanographie est une nouvelle technique proposée en complément de l'échographie cardiaque et de l'angiographie.

La technologie multi coupe a permis, en augmentant la vitesse d'acquisition de façon considérable, d'obtenir des images tridimensionnelles de qualité en routine.

Le scanner s'avère ainsi souvent utile pour explorer les cardiopathies congénitales, en particulier les anomalies des arcs aortiques, les anomalies de retour veineux, la coarctation aortique ou l'atrésie pulmonaire à septum ouvert.

4) l'imagerie par résonance magnétique : (24)

Du fait de sa complémentarité par rapport à l'échocardiographie et de son innocuité, elle occupe une place de choix dans la gamme des explorations cardiaques non invasives. L'IRM offre à la fois une représentation multiplanaire tridimensionnelle de l'anatomie du système cardiovasculaire avec un champ de vue large (sans interférence osseuse ou aérique) et une excellente résolution spatiale, mais également une approche fonctionnelle sur les flux. Sa place en deuxième intention après l'échocardiographie dans l'évaluation des cardiopathies congénitales répond en premier lieu au souci légitime d'éviter, dans la mesure du possible, le recours chez l'enfant à des techniques d'exploration invasives et/ou génératrices de rayonnements ionisants.

Parmi les anomalies pour lesquelles elle s'avère particulièrement contributive, on retiendra l'étude des gros vaisseaux, notamment les anomalies des arcs aortiques, la coarctation aortique, les anomalies de la voie droite, en particulier l'étude de l'artère pulmonaire et de ses branches, les anomalies de retour veineux systémiques et pulmonaires. L'IRM est également fort utile dans le diagnostic des formes complexes des CC.

- Cathétérisme cardiaque diagnostique : (25)

Le but du cathétérisme cardiaque dans le bilan d'une cardiopathie congénitale est de préciser, avec l'aide de l'angiographie, le diagnostic lésionnel, le type et l'importance des shunts, le niveau des résistances pulmonaires et systémiques et le degré de sténose ou de régurgitation valvulaire. IL doit aussi permettre une bonne évaluation de la fonction myocardique.

V) Traitement des cardiopathies congénitales :

V.1 Traitement médicamenteux :

Les prostaglandines et les inhibiteurs de l'enzyme de conversion sont devenus des piliers de la thérapeutique médicale des CC. Ce qui est nouveau, c'est l'apparition des vasodilatateurs pulmonaires sélectifs, comme le monoxyde d'azote inhalé et des antagonistes des récepteurs de l'endothéline. Cette avancée est à la base de progrès dans la prise en charge des suites opératoires d'interventions à haut risque (CAV complet, TAC, RVPAT). Elle ouvre aussi une brèche d'espoir dans le mur épais du traitement de l'hypertension artérielle pulmonaire primitive ou secondaire.

V.2 Traitement chirurgical :

Les progrès constants sur le plan technologique (machine cœur-poumons, biomatériaux, homogreffes, fils de suture, tubes synthétiques), les innovations techniques, l'évolution des connaissances physiopathologiques pré- et postopératoires, et la sophistication des techniques de réanimation sur le plan de la ventilation, du monitoring, et de la pharmacologie, ont permis d'aborder la plupart des malformations de façon de plus en plus sûre, puis de plus en plus précoce. Lorsqu'une réparation chirurgicale est envisageable, son principe général dépendra de l'anatomie et de la physiopathologie des lésions. Une distinction fondamentale doit être faite entre :

a) Les réparations totalement anatomiques et biventriculaires, si les deux ventricules, individualisés, peuvent avoir chacun, après correction, une autonomie fonctionnelle.

b) Les réparations purement physiologiques, et univentriculaires, le seul ventricule fonctionnel, droit ou gauche restant ou étant mis en relation avec l'aorte, cependant que la circulation droite fait appel au principe de la circulation de Fontan. Le but

actuel de cette chirurgie est en effet non seulement de transformer le pronostic vital immédiat, mais aussi et surtout, dans la mesure où ces cardiopathies sont optimalement correctibles, d'interrompre le plus tôt possible leurs conséquences physiopathologiques néfastes, pour permettre à distance la poursuite d'un développement somatique et neuropsychique normal. Lui seul peut aboutir à l'autonomisation scolaire puis professionnelle de ces enfants.

V.3 Cathétérisme interventionnel :

Le cathétérisme interventionnel consiste à réaliser un acte thérapeutique Palliatif ou curatif au cours d'un cathétérisme cardiaque, artériel ou veineux. Cet acte peut être effectué à tout âge, aussi bien chez le nouveau-né que chez l'adolescent atteint d'une cardiopathie congénitale pour :

- Améliorer l'état hémodynamique de cardiopathie congénitale pour complexe ;
- Traiter définitivement une cardiopathie congénitale ;
- Compléter un acte chirurgical ou traiter une récurrence d'une lésion.
- Le cathétérisme interventionnel doit être proposé aux parents dès lors que les risques ne sont pas supérieurs à ceux de la chirurgie

PARTIE PRATIQUE

I. Matériel D'étude

1. Le type d'étude : rétrospective
2. La population d'étude : cette étude concerne les enfants de 01jour à 02 ans atteints du souffle cardiaque dont 277 cas l'Echo cœur est normal (155 cas de sexe masculin et 122 cas de sexe féminin) et 283 cas l'écho cœur est pathologique.
 - La période : 05/2011 au 03/2013.
 - Le lieu : Centre Hospitalier Universitaire TLEMCEM –Service Pédiatrie.

II. Données épidémiologiques

II.1 L'analyse de la population étudiée ayant un souffle par rapport les naissances normales :

Tableau 1 : Répartition des naissances ayant un souffle cardiaque par rapport toutes les naissances :

Année d'étude	Nbre de n-nés /an	Nbre de n-nées ayant un souffle	% de n-nées /an	% de n-nées ayant un souffle
2011	10459	231	45.92	2
2012	12320	52	54.08	0.42
Total	22779	283	100	100

Dans notre série le nombre de nouveaux nées étudiés est de 22779 naissance dont l'année 2011 il y'a 10459 naissances (soit 45.92% de tout les naissances) où on a 231 cas qui ayant un souffle cardiaque soit 2%, et en 2012 il y'a 12320 naissances (soit 54.08% de tout les naissances) où on a 52 cas qui ayant un souffle cardiaque soit 0.42%.

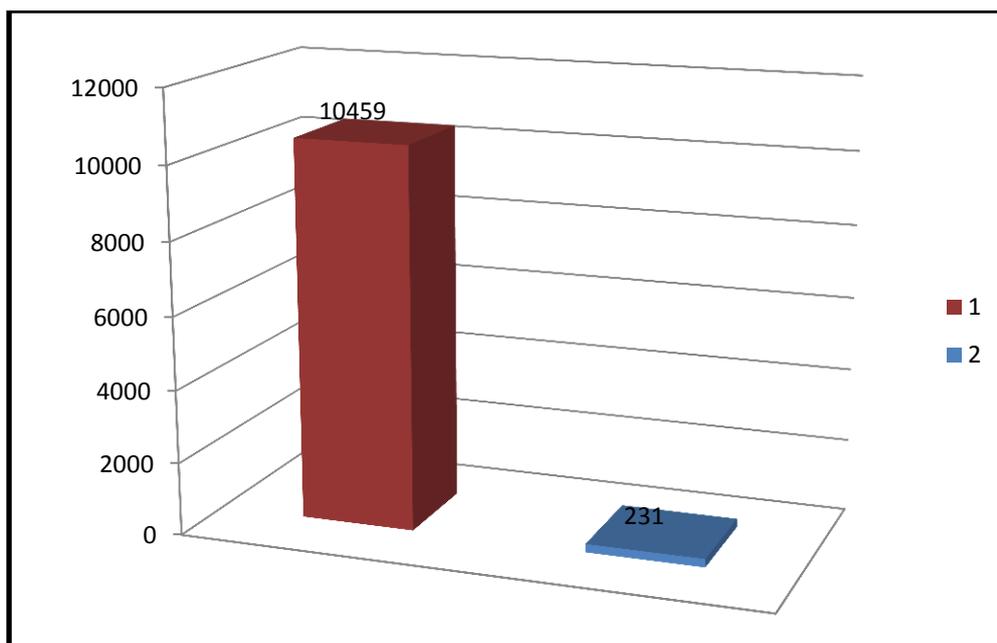


Figure 1 : Répartition de l'année 2011 de toutes les naissances par rapport aux naissances ayant un souffle.

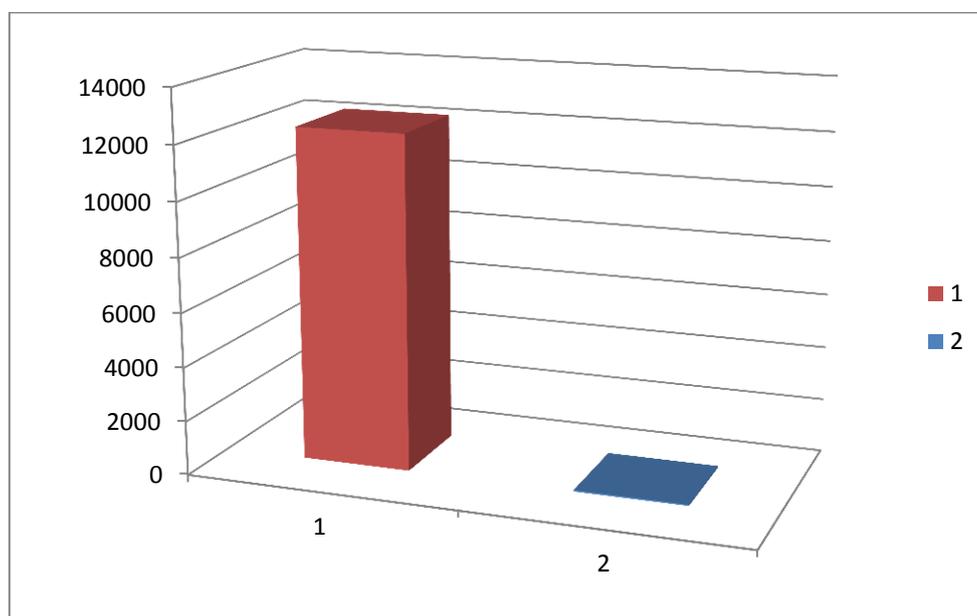


Figure 2 : Répartition de l'année 2012 de toutes les naissances par rapport aux naissances ayant un souffle.

II.2 l'analyse de la population étudiée selon l'écho-cœur :

Tableau 2 : Répartition des enfants ayant un souffle cardiaque dont l'écho-cœur normal et l'écho-cœur pathologique :

	Effectif	Pourcentage(%)
echo-cœur normal	277	49.46
Echo-cœur pathologique	283	50.53
Total	560	100

La répartition montre qu'il ya pas une grande différence entre l'examen clinique et para clinique, juste 06 cas où on a découverte un souffle cardiaque à l'examen dont l'écho-cœurs sont normaux.

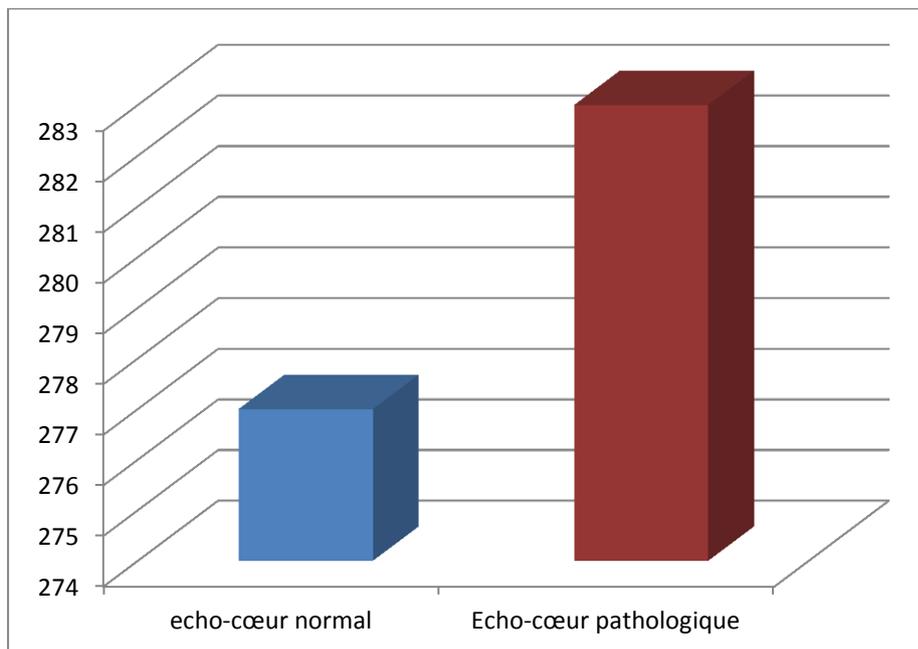


Figure 3 : Répartition des nées ayant un souffle cardiaque dont l'écho-cœur normal ou pathologique.

II.3 l'analyse de la population étudiée selon le sexe :

Tableau3 : La répartition des patients atteint du souffle en fonction de sexe :

Sexe1	Effectif	Pourcentage(%)
Masculin	173	61.23
Féminin	110	38.87
Total	283	100

Le sexe ratio était sensiblement= 0.63

Le sexe masculin (61.23%) a une prédominance dans notre série par rapport au sexe féminin (38.87%).

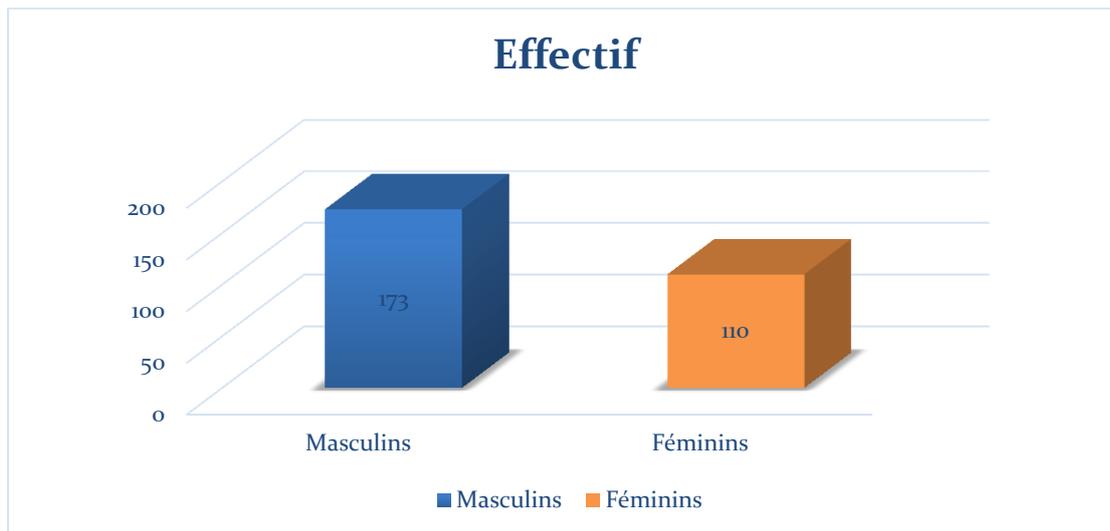


Figure 4 : Répartition des patients selon le sexe.

II.4 l'analyse de la population d'étude par année :

Tableau 4 : la répartition des cardiopathies par année :

Année d'étude	Nombre de cas	Pourcentage(%)
2011	231	81.63
2012	52	18.37
Total	283	100

La répartition des malades selon les années montre un pic de fréquence en l'année 2011 avec 231 cas soit 81.63% suivie de l'année 2012 avec 52 cas soit 18.37%.

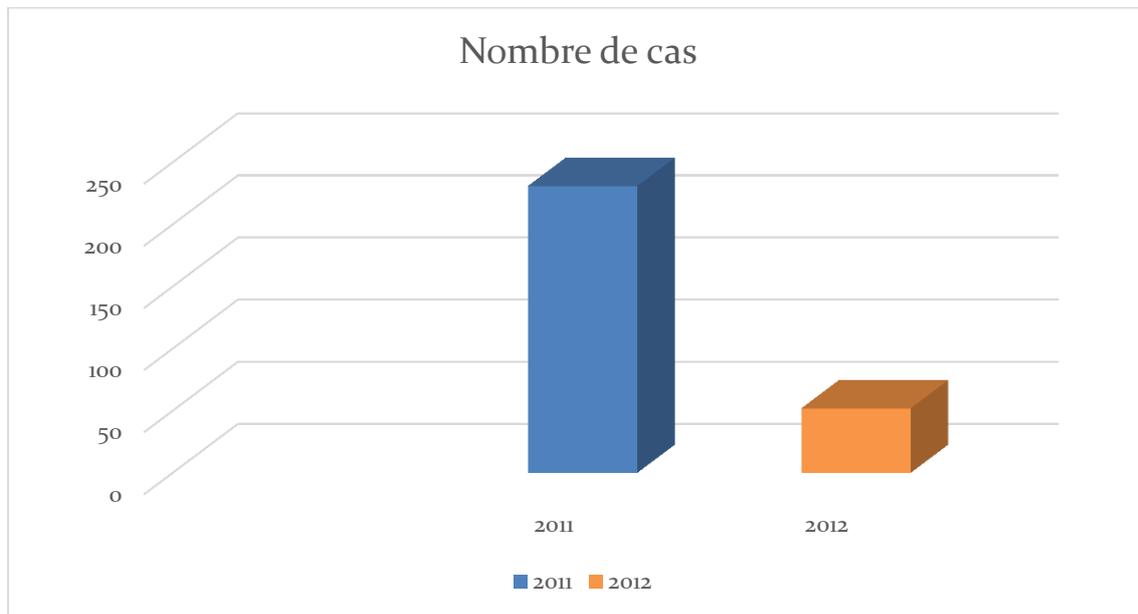


Figure 5 : répartition des cardiopathies par année.

III .Analyse Selon Le Type De Cardiopathie congénitales

III.1) Cardiopathies Malformatives :

III.1.1) Les shunts gauche-droite :

C'est la variante la plus fréquente dans notre série, on retrouve 64 cas soit 49.92% de l'ensemble des CCM. Ces shunts gauche-droite se répartissent selon le tableau suivant :

Tableau 5 : Répartition des shunts gauche-droite :

L'affection	Nbre de cas	Pourcentage%	Pourcentage%
CIV	7	10.94	5.13
CIA	27	42.19	19.79
PCA	30	46.87	21.99
CAV	0	0	0
Total	64	100	49.92

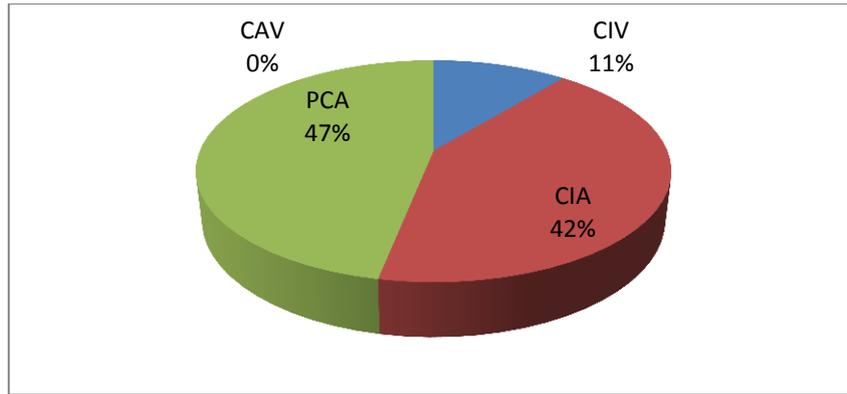


Figure 6 : Répartition des shunts gauche-droite

A- La Communication Inter Ventriculaire :

a) Fréquence : (Voir tableau n° 7)

Notre étude est portée sur 07 cas de CIV soit 5.13% de l'ensemble des CCM et 10.94% des shunts gauche-droite.

La CIV occupe la 3^{ème} place dans notre série dans l'ensemble des CCM.

b) Répartition des CIV selon le sexe (Voir tableau n° 8) :

02 de nos malades sont de sexe féminin soit 28.57% et 05 de sexe Masculin soit 71.43%. Le sexe ratio est de 0,4.

Tableau 8 : Répartition des CIV selon le sexe.

Sexe	Nbre de cas	Pourcentage(%)
Masculin	05	71.43
Féminin	02	28.57
Total	07	100

c) Lésions associées (Voir tableau n°9) :

Tableau 9 :

Cardiopathie	Nbre de cas	Pourcentage(%)
CIV+CIA	02	6.06
CIV +Reflux restrictive	08	24.24
CIV+FOP	02	6.06
CIVs/s aortique sténose	03	9.09
CIV+TGA+PCA	01	3.03
CIV+HTAP	09	27.27
CIV+HTAP+sténose pulm	01	3.03
CIV s/s aortique	02	6.06
CIV s/s aortique°reflux restrictive	01	3.03
CIV s/ aortique+Anévrisme	01	3.03
CIV+sténose	01	3.03
CIV musculaire +reflus restrictive	01	3.03
CIV+ HTAP+Péricardite	01	3.03
Total	33	100

B- La communication inter auriculaire :

a) Fréquence : (Voir tableau n° 7) :

Notre étude est portée sur 27 cas de CIA soit 19.79% de l'ensemble des CCM et 42.19% des shunts gauche-droite.

La CIA occupe la 2ème place dans notre série dans l'ensemble CCM.

b) Répartition des CIA selon l'âge :

L'âge moyen des patients porteurs de CIA est de 01mois.

La distribution selon l'âge montre un pic de fréquence chez les nouveaux nés

c) Répartition des CIA selon le sexe (Voir tableau n° 7) :

17 de nos patients sont de sexe masculin et 10 de sexe féminin.
Le sexe ratio est de 0.58.

Tableau 9 : répartition des CIA selon le sexe :

Sexe	Nbre de cas	Pourcentage(%)
Masculin	17	62.96
Féminin	10	37.03
Total	27	100

d) Lésions associées (Voir tableau 10) :

Tableau 10 :

Cardiopathies	Nbre de cas	Pourcentage (%)
CIA+HTAP	14	66.66
CIA+HTAP+PCA	02	9.53
CIA+HTAP+Cardiopathie Hypertrophique	01	4.76
CIA+HTAP+IM	01	4.76
CIA+HTAP+PCA+CIV	01	4.76
CIA + Dilatation des cavités droites	01	4.76
CIA à oreillette unique + Dilatation des cavités dtes	01	4.76
Total	21	100

C- PERSISTANCE DU CANAL ARTERIEL :

a) Fréquence : (Voir tableau n° 7) :

Trente cas sont colligés dans notre série soit 21.99 % des CCM et 46.87%

des Shunts gauche droite.

La PCA occupe la 1 ère place dans notre série parmi les CCM.

b) Répartition de PCA selon l'âge :

La moyenne d'âge des patients porteurs de PCA est de 01mois.

b) Répartition de PCA selon le sexe (Voir tableau n° 8)

Deuze de nos patients sont de sexe masculin et 18 de sexe féminin. Le sexe ratio est de 0.66.

c) Répartition des PCA selon le sexe

Tableau 11 : Répartition des PCA selon le sexe.

Sexe	Nbre de cas	Pourcentage(%)
Masculin	12	40
Féminin	18	60
Total	30	100

d) Lésions associées :

Tableau 12 : Répartition des PCA selon les lésions associées.

Cardiopathie	Nbre de cas	Pourcentage(%)
PCA+HTAP	05	83.33
PCA+Anévrisme Inter auriculaire	01	16.66
Total	06	100

D- CANAL ATRIO VENTRICULAIRE :

a) Fréquence : (Voir tableau n° 7)

Zéro sont colligés dans notre série, soit 0% CCM et 0% des shunts gauche droite.

Le CAV occupe la 4ème place dans notre série parmi les CCM.

b) Lésions associées (Voir tableau n° 13)

Le CAV est isolé dans 0 cas soit 0%.

Tableau 13 : Répartition des CAV selon les lésions associées

Cardiopathie	Nbre de cas	Pourcentage(%)
CAV complet+ HTAP	06	100
Total	06	100

E- LES CARDIOPATHIES CYANOGENES :

Elles constituent la 2ème variante dans l'ensemble des CCM de notre série.

Tableau14 :

L'affection	Nbre de cas	Pourcentage
Atrésie tricuspidiene	2	50
T4F	2	50
Total	4	100

F- LES MALFORMATIONS OBSTRUCTIVES :

Sténose pulmonaire : sont représentées par quatre cas soit 2.97% des CCM dans notre série.

G- FORAMEN OVALE PERMEABLE :

- FOP isolé représente 24cas soit 16.19% des CCM dans notre série.
 - FOP Physiologique soit cinquante-six cas sont colligés dans notre série soit 39.98% des CCM.
- FOP associés soit deuze cas sont colligés dans notre série soit 8.25% des CCM.

Tableau 15 : répartition des FOP associés à d'autres lésions :

L'affection	Nbre de cas	Pourcentage(%)
FOP + PCA	4	33.33
FOP+Anévrisme Inter-auriculaire	7	58.33
FOP+Anévrisme Inter-ventriculaire	1	8.33
Total	12	100

H- ANEVRYSMES :

- Anévrisme Inter-Auriculaire avec HTAP.

Dix cas sont colligés dans notre série soit 6.43% des CCM.

- Anévrisme Inter-Ventriculaire :

Un seul cas est colligé dans notre série soit 0.58% des CCM.

I- PERICARDITE :

Dix cas sont colligés dans notre série soit 7.01% des CCM.

J- SOUFFLE SYSTOLIQUE ANORGANIQUE :

Trois cas sont colligés dans notre série soit 1.73% des CCM.

K-CARDIOMYOPATHIES :

- Les cardiomyopathies Hypertrophiques isolées :

Dix-neuf cas sont colligés dans notre série soit 13.96% des CCM.

- Les CMH associées à d'autres lésions :

Dix cas sont colligés dans notre série soit 5.85% des CCM.

Tableau 16 : Répartition des CMH associées à des lésions

L'affection	Nbre de cas	Pourcentage(%)
CMH+PCA	3	30
CMH avec gradient	4	40
CMH+Péricardite	2	20
CMH+PCA+CIA+Atrésie pulmonaire	1	10
Total	10	100

L - DILATATION DES CAVITES :

Deux cas sont représentés soit 1.81% des CCM dans notre série.

IV - Approche étiologique :

1-Age maternel :

Âge	Nbre de cas	Pourcentage
Inf à 20 ans	0	0
20-30 ans	112	39.57
30-40 ans	98	34.63
Sup à 40	73	25.79
Total	283	100

Aucune relation avec l'âge maternel.

2- Consanguinité :

Une consanguinité parentale est retrouvée dans 72 cas (25.52%) (un quart des observations).

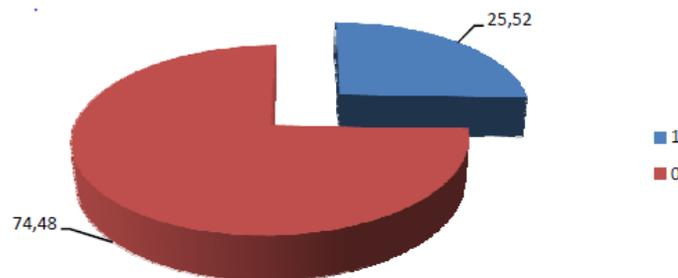


Figure 7 : consanguinité.

3-Poids de naissance :

Il est noté dans 283 cas :

- Une hypotrophie avec un poids inf à 3kg est retrouvée dans 73 cas (25.79 %)
 - Une macrosomie avec un poids supérieur ou égal à 4kg est retrouvée dans 47cas (16.61%).

4-Gémellité :

- Quatre enfants (1,41 %) sont issus d'une grossesse gémellaire.

5 -Prématurité :

Elle est retrouvée dans 7cas (1,63%) seulement.

6-Hypoxie :

Une souffrance néonatale est retrouvée dans 28 cas (9.89%).

7-Tabac et Alcool :

Aucune habitude toxique n'est retrouvée dans cette série.

DISCUSSION

I- EPIDEMIOLOGIE :

A) FREQUENCE DES CARDIOPATHIES CONGENITALES :

L'incidence globale sur la population est de l'ordre de 5 à 8 pour mille ce qui place les cardiopathies au premier rang des malformations congénitales.

L'incidence des CC dans les pays industrialisés est entre 5,2 et 12,5 pour 1000 naissances vivantes .L'éventail est si large car l'estimation de l'incidence dépend de nombreux facteurs, tels que les critères d'inclusion, les moyens du Diagnostic, la taille de la population, la durée du suivi,...

➤ Aux États-Unis, La prévalence des cardiopathies congénitales est estimée de 2 à 10 cas pour 1000 naissances vivantes.

En Europe :

➤ En Espagne, l'incidence des CC au Navarra (ville au nord d'Espagne) est de 8,96 pour 1000 naissances vivantes durant la période 1989 à 1998, et dans les Asturies est de 75,2 pour 10000 naissances au cours de la période de 1990 à 2004.

➤ En Suisse, La prévalence des malformations cardiaques congénitales dans le Canton de Vaud pour la période 1989_2003 est de 12,45 pour 1000, durant la même période, les prévalences des CC au Paris (France), Hainaut (Belgique), et Mainz (Allemagne) sont respectivement 7,61 ‰, 8,47 ‰ et 8,98‰ selon les registres européens (EUROCAT : Euro péan Registration Of Congénital Anomalies).

➤ En Turki, selon une étude réalisée à la faculté de Médecine GAZI durant la Période de 1988 à 1995, chez les nouveaux nés, dans le département de Gynéco-obstétrique à Ankara, l'incidence des malformations cardiaques est estimée à 0,03 %.

En Afrique :

➤ Au Mali, Diakité et al ont signalé un taux de 1,28% de l'ensemble des malades hospitalisés au service de pédiatrie du CHU de Gabriel Touré entre Avril 2005 et Septembre 2006. Au Mali Fomba, dans une étude faite sur les cardiopathies congénitales dans le service de cardiologie du CHU Point G de 1980 à 1990, avait enregistré 225 cas ; De même Sidibé a diagnostiqué 183 cas de cardiomégalies d'origine congénitale.

➤ Au Congo, l'incidence des CC dans le service de Pédiatrie Grands du CHU de Brazzaville durant la période 1989-2001 est de 5 pour 1000.

Au Maghreb :

➤ En Tunisie, selon une étude réalisée au service de pédiatrie de L'HÔPITAL DEBIZERTE de la région nord-ouest tunisienne entre 1er Janvier 1994 et 31 Décembre 2003, l'incidence annuelle des CC a été évaluée à 2,5 pour mille.

➤ En Mauritanie, l'incidence des CC pendant la période 1985 à 1995 aux services de pédiatrie et de cardiologie du Centre Hospitalier National (CEN) de Nouakchott est de 50,5 %.

➤ Au Maroc, TAZANI a rapporté un taux de 0,71% de l'ensemble des malades hospitalisés à l'Hôpital d'Enfants de Rabat entre le 1er Janvier 1993 et le 31 Décembre 1997. AKALLAL a estimé la fréquence des cardiopathies congénitales à 6 % des malades hospitalisés au service de Pédiatrie II de l'Hôpital d'Enfants de Casablanca entre Janvier 1997 et Décembre 1998.

Dans notre série, l'incidence hospitalière des cardiopathies congénitales est de 2,42 % elle doit être au-delà de ce chiffre pour plusieurs raisons :

- ✓ Beaucoup de dossiers ont été perdus durant les années 2011,2012.
- ✓ Les cas du service de néonatalogie n'ont pas été inclus.
- ✓ Plusieurs cas n'arrivent jamais à se diagnostiquer vu le niveau socio-économique modeste.
- ✓ D'autres services et cabinets recrutent un nombre non négligeable.
- ✓ En fait, dans une étude publiée en 2002, Hoffman et al ont signalé que l'incidence de la maladie cardiaque modérée ou sévère reste stable indépendamment du temps et du lieu.

B) FREQUENCE SELON LE TYPE DE CARDIOPATHIES :

B-1) Cardiopathies Congénitales Malformatives :

1) les shunts gauche-droite : (Voir tableau n° 70)

- La PCA représente la cardiopathie congénitale la plus fréquente dans notre série avec un taux de 21,99 % de l'ensemble des CCM .Elle est la malformation cardiaque la plus fréquente dans presque toutes les statistiques, avec un taux de 20 à 40 % des cardiopathies congénitales.
- La CIA occupe la 2^{ème} place dans notre série avec un taux de 19,79 % de L'ensemble des CCM.

- La CIV occupe la 3^{ème} place dans notre série avec 7 cas soit 5,13 %.
- Le CAV occupe la 6^{ème} place dans notre série avec 0 cas soit 0%.

2) Les cardiopathies congénitales cyanogènes : (Voir tableau n° 71)

- La T4F occupe la 5^{ème} place avec 2 cas soit 0,70 %.
- L'atrésie tricuspide occupe la 5^{ème} place avec 0,70%. Le meme pourcentage que T4F.

3) les malformations obstructives :

- La SP occupe la 4^{ème} place avec 2,97%.

C) REPARTITION DES CARDIOPATHIES CONGENITALES SELON LE SEXE :

C_1) Répartition globale :

Elle est sensiblement égale dans toutes les statistiques. Globalement, les 2 tiers masculins et 1 tiers féminins avec un sexe ration égale à 0.63.

II- APPROCHE ETIOLOGIQUE :

Si quelques facteurs étiologiques ont pu être étudiés de façon assez précise, les causes des cardiopathies congénitales restent obscures dans la plupart des cas. La tendance qui prévaut actuellement est de considérer qu'environ 90% des malformations cardiaques sont le résultat de la combinaison de prédisposition génétiques et de facteurs d'environnement.

CONCLUSION

Notre travail a porté sur 283 cardiopathies congénitales recrutées entre le 1er janvier 2011 et le 31 décembre 2012 au service de pédiatrie de CHU DIMERDJI de TLEMCEM.

- Sur le plan épidémiologique :
 - La fréquence globale des cardiopathies congénitales est de 2,42% de l'ensemble des malades hospitalisés pendant cette période d'étude.
 - la répartition selon le sexe montre une prédominance masculine : 61,23% pour 38,87% de sexe féminin.
 - Les shunts gauche-droite sont les plus fréquents avec 46,91% de l'ensemble des CCM suivis des cardiopathies cyanogènes : 50,12% et des malformations obstructives : 2,97%.
 - Les malformations cardiaques congénitales sont dans l'ordre : CIV 5,13%, CIA 19,79%, PCA 21,99%, CAV 0%, SP 2,97%, T4F 0,70%, Atrésie tricuspide 0,710%.

- Sur le plan étiopathogénique :

Plusieurs facteurs sont incriminés dans la genèse des cardiopathies congénitales, ils sont dominés par : le poids de naissance qui est le plus fréquent dans notre série : 73 cas ont une hypotrophie (25.79%) et 47 cas ont une macrosomie (16.61 %). La consanguinité 72 cas (25.52%) (Un quart des observations). L'hypoxie 28 cas (9,89%). La prématurité 7 cas (1,63%).

Pour conclure ce travail, certains points sont à relever :

- Les grossesses sont mal prises en charge dans les milieux défavorisés imposant la réalisation de campagnes d'éducation et d'information.
- L'échocardiographie fœtale devrait s'intégrer dans la surveillance des grossesses par une collaboration entre obstétriciens et cardiologues pédiatres.
- Nécessité d'une collaboration entre cardiologues pédiatres et généticiens afin de définir le profil étiopathogénique réel des cardiopathies congénitales dans le but d'introduire le conseil génétique dans la pratique quotidienne.
- Un examen cardio-vasculaire doit être systématique chez les nouveau-nés et lors des consultations postnatales surtout en cas de signe d'appel (détresse respiratoire, cyanose, syndrome dysmorphie)
- Il faut généraliser la disponibilité de l'échocardiographie car malheureusement cet examen est peu accessible à la grande majorité de la population pédiatrique à l'ALGERIE.

RESUME

IL s'agit d'une étude rétrospective de 283 observations de cardiopathies congénitales colligées dans le service de Pédiatrie du EHS Mère –Enfant TLEMCEM du Janvier 2011 au Décembre 2012.

A travers cette série hospitalière, nous avons analysé le profil épidémiologique et étiopathogénique des cardiopathies congénitales dans notre service.

Ainsi, nous avons recueilli les données anamnestiques, cliniques et échocardiographies pour chaque patient.

L'âge de nos patients : les nouveaux nés

Une légère prédominance masculine globale était retrouvée avec un sexe ratio de 0,63.

La majorité des patients étaient originaires de la région de Tlemcen.

Les shunts gauche-droite représentaient 46,91 % de l'ensemble des CCM et étaient dominées par les PCA (21,99%), les CIA (19,79%), les CIV (5,13%).

Les cardiopathies congénitales cyanogènes représentaient 50,12% de l'ensemble des CCM et étaient dominées par atrésie tricuspideenne (0,71%), T4F (0,70%).

Les malformations obstructives représentaient 2,97% de l'ensemble des CCM et étaient dominées par les SP (2,97%).

SUMMARY

This is a retrospective study of 283 observations about congenital heart disease in the pediatric department of the CHUT.DAMERDJI TLEMCEM, between January 2011 and December 2012.

Through this hospital series, we tried to analyze the epidemiology and aetiologies of congenital heart disease in our department.

Thus, we studied the anamnestic, clinical and echocardiographic for each patient.

The age of our patients is 01 day.

The male predominance is found with a sex ratio of 0, 63.

Most patients are from the region of Tlemcen.

The shunts left-right are 46, 91% of all malformative congenital heart diseases and dominated by patent ductus arteriosus (21.99%) atrial septal (19,79%), ventricular septal (5,13%).

Cyanogen heart diseases are 50.12% and dominated by tricuspid atresia (0.71%), tetralogy of Fallot (0, 70%).

The obstructive heart diseases are 2.97% and dominated by pulmonic stenosis (2.97%).

ملخص

يتعلق الأمر بدراسة استعادية لـ 283 حالة للإعتلالات القلبية الخلقية، منتقاة من مصلحة طب الأطفال بالمجمع الأم والطفل تلمسان ما بين جانفي 2011 وديسمبر 2012. وقد حاولنا من خلال هذه الدراسة الإستشفائية تحليلا لصبغة الوبائية، والسببية للإعتلالات القلبية الخلقية بمصلحة طب الأطفال، وهكذا انتقيتا معطيات الفحص السريري والفحص بالصدى للقلب لكل مريض. المرضى حديثي الولادة، كما نجد هيمنة ذكورية طفيفة. يأتي أغلبية المرضى من جهة تلمسان. تمثل التحولات من الأيسر إلى الأيمن %49.91 من مجموع الاعتلالات القلبية الخلقية التشوهية ويهيمن عليها بقاء القناة الشريانية %21.99، الاتصالات بين الأذنين %19.79، الاتصالات بين البطينين %5.13. تمثل الاعتلالات الخلقية المزرقة %50.12 ويهيمن عليها رتق ثلاثي الشرفات %0.71 متبوع برباعيات فالوب %0.70.

تمثل التشوهات الإنسدادية 2.97 ويهيمن عليها التضيق الرئوي 2.97

BIBLIOGRAPHIE

1. Langman J, Sadler TW.

Appareil cardiovasculaire. In: Langman J, Sadler TW, editors. Embryologie médicale. Paris: Pradel; 1996:196–248.

2. Larsen WJ.

Développement du coeur. In : Larsen WJ, editors. Embryologie humaine. Bruxelles: De Boeck et Larcier; 1996 :131–165.

3. Schleich J.-M, Andru S, Dillenseger J.-L, Almange C.

Imagerie du développement cardiaque normal. Journal de pédiatrie et de puériculture,16, 2003:316–320.

4. Iselin M.

Classification des cardiopathies congénitales. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Radiodiagnostic – Coeur- Poumon, 32-015-A-11, Pédiatrie, 4-070-A-06, 1999, 2p.

5. Massin M, Malekzadeh-Milani S et Dessy H.

Diagnostic des cardiopathies congénitales. Revue Med Brux, N°27, 2006 :78-80

6. Chetboul V, Pouchelon J.-L.

Diagnostic échodoppler des cardiopathies congénitales. Encycl Méd Chir, Vétérinaire 1 , 2004: 175.

7. Tabin R.

Pédiatrie: Améliorer le dépistage et la prise en charge des cardiopathies congénitales. Forum Med Suisse, 6, 2006 :31–32.

8. Acar P.

Apports et limites de l'échocardiographie tridimensionnelle dans les cardiopathies congénitales. Archives de pédiatrie, 13, 2006 :51.

9. Martínez Olorón P, Ibarra C, Aguilarc V.

Incidence of Congenital Heart Disease in Navarra, Spain (1989-1998). Rev Esp Cardiol. 2005, 58(12):1428-34.

10. Richard F. Gillum, MD Hyattsuille, Md.

Epidemiology of congenital heart disease in the United States. American Heart Journal, April 1994, Vol 127, N°4: 919,927.

11. Rodriguez Dehli C, Ariza Hevia F, Riano Galan I, Moro Bayon C, Suarez Menendez E, Mosquera Tenreiro C, Garcia Lopez E.

The epidemiology of congenital heart disease in Asturias (Spain) during the period 1990—2004. Anales de pédiatrie, Vol 71, No6, 2009 : 502-509.

12. Baudet E.

Chirurgie des cardiopathies congénitales. Archives de pédiatrie 11, 2004: 642-643.

13. Rey C.

Traitement des cardiopathies congénitales par cathétérisme interventionnel.
Archives de pédiatrie 11,2004: 639.

14. Iselin M.

Cardiopathies Congénitales. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Radiodiagnostic –
Coeur-Poumon, 32-015-A-12, Pédiatrie, 4-070-A-05, 1999, 6 p.

15. Martínez Olorón P, Ibarra C, Aguilarc V.

Incidence of Congenital Heart Disease in Navarra, Spain (1989-1998). Rev Esp
Cardiol. 2005, 58(12):1428-34.

16. Richard F. Gillum, MD Hyattsuille, Md.

Epidemiology of congenital heart disease in the United States. American Heart
Journal, April 1994, Vol 127, N°4: 919,927.

**17. Rodriguez Dehli C, Ariza Hevia F, Riano Galan I, Moro Bayon C, Suarez
Menendez E, Mosquera Tenreiro C, Garcia Lopez E.**

The epidemiology of congenital heart disease in Asturias (Spain) during the period
1990—2004. Anales de pédiatrie, Vol 71, No6, 2009 : 502-509.

18. Addor MC, Lausanne.

Prévalence des cardiopathies congénitales dans le canton de Vaud et dans le
réseau européen durant la période 1989–2003. PEDITRICA,
Vol 16, N°5, 2005: 19.

19. Himmetoglu, Tiras M.B, Gursoy R, Karabacak O, Sahin I, Onan A.

The incidence of congenital malformations in a Turkish population International.
Journal of Gynecology & Obstetrics, 55, 1996:117-121.

**20. Diakité A, Sidibé N, Diarra M B, Sanogo K, Sylla M, Dao A, Sidibé T, Kéita
MM.**

Aspects épidémiologiques et cliniques des cardiopathies congénitales .MALI
MEDICAL 2009, Tome XXIV, N° 1:67-68.

21. Ab M'pemba .L, Johnson E.A, N'zingoula S.

Les cardiopathies congénitales observées dans le service de pédiatrie "Grands
enfants" du CHU de Brazzaville, à propos de 73 cas : aspects épidémiologiques.
Médecine d'Afrique Noire, N° 5203 - Mars 2005 : 173-177.

**22. Hammami O, Ben Salem K, Zied B, Chebbi Y , Aoun S, Meddeb I, Abid F,
Gandoura N.**

Profil épidémiologique et clinique des cardiopathies congénitales chez l'enfant à
l'hôpital de bizerte. Tunisie médicale, 2007, Vol 85, No10, pp : 829-833.

23. Ba M.L, Kane Fb.

Etude préliminaire des cardiopathies chez l'enfant mauritanien. Médecine d'Afrique Noire : 2000, 47 (11) : 492,493.

24. Lipshultz SE, Sleeper LA, Towbin JA, Lowe AM, Orav EJ, Cox GF, Lurie PR, McCoy KL, McDonald MA, Messere JE, Colan SD .

The incidence of pediatric cardiomyopathy in two regions of the United States. The new England Journal of Medicine. Vol 348, N° 1, April 24, 2003: 1647-1655.

25. Nugent AW, Daubeney PE, Chondros P, Carlin JB, Cheung M, Wilkinson LC, Davis AM, Kahler SG, Chow CW, Wilkinson JL, Weintraub RG.

The epidemiology of childhood cardiomyopathy in Australia. The new England Journal of Medicine. 2003, April 24, 348(17):1639-46.

26. Toure IA, Gaultter Y, Wafid.

Incidence des cardiopathies congénitales au NIGER à propos de 123 cas, Cardiologie tropicale 1995, vol 21, N°81-7p.

27. Abadie V.

L'embryopathie phénylcétonurique, Encyclopédie Orphanet, Janvier, 2004.

28. Ba Oumar.

Contribution à l'étude des malformations congénitales à propos de 60 cas à l'unité de réanimation du service de Pédiatrie au CHU Gabriel Touré- Bamako Université du mali FMPOS.1992.

29. Chéhab¹ G, Imad Chokor I, Fakhouri H, S Hage G, Saliba Z, El-Rassi I.

Cardiopathie congénitale, âge maternel et consanguinité parentale chez les enfants avec syndrome de down. Journal Médical Libanais 2007, Vol 55 (3) : 133-137.

30. Dupuis C, Kachaner J, Coll.

Cardiologie pédiatrique. Flammarion Médecine Science, Paris 1988,548.

31. Manning N.

The influence of twinning on cardiac development. Early Hum Dev 2008, 84:173-9.

LISTE DES ABREVIATIONS

AD : Autosomique dominant
Ao : Aorte.
AP : Atrésie pulmonaire.
APSO : Atrésie pulmonaire à septum ouvert.
AR : Autosomique récessif.
AT : Atrésie tricuspide.
ATS : Antithyroïdien de synthèse.
BAV : Bloc auriculoventriculaire.
BSA : Bloc sino auriculaire.
CAV : Canal atrioventriculaire.
CC : Cardiopathie congénitale.
CCM : Cardiopathie congénitale malformative.
CHU : Centre Hospitalier Universitaire.
CIA : Communication interauriculaire.
CIV : Communication interventriculaire.
CM : Cardiomyopathie.
CMD : Cardiomyopathie dilatée.
CMH : Cardiomyopathie hypertrophique.
CMR : Cardiomyopathie restrictive.
CMV : Cytomégalovirus.
COA : Coarctation de l'aorte.
DS : Déviation Standard.
ESA : Extrasystole auriculaire.
ESV : Extrasystole
FC : Fausse couche.
FEE : Fibroélastose endocardique
HCD : Hypoplasie du coeur droit.
HCG : Hypoplasie du coeur gauche
HTA : Hypertension artérielle.
IAA : Interruption de l'arche aortique.
IAo : Insuffisance aortique.
IM : Insuffisance mitrale.
IP : Insuffisance pulmonaire.
IT : Insuffisance tricuspide.
J : Jour.
MFIU : Mort foetale in utéro.
MPS : Mucopolysaccharidose.
Nbr : Nombre.
OD : Oreillette droite.
OG : Oreillette gauche.
PCA : Persistance du canal artériel.
PDVM : Prolapsus de la valve mitrale.
RAA : Rhumatisme articulaire aigu.
RAO : Rétrécissement aortique.

RPM : Retard psychomoteur.
RSP : Retard staturo- pondéral.
RVPAP : Retour veineux pulmonaire anormal partiel.
RVPAT : Retour veineux pulmonaire anormal total.
SNC : Système nerveux central
SP : Sténose pulmonaire.
SPP : Sténose pulmonaire périphérique.
TAC : Tronc artériel commun.
TC : Tachycardie.
T4F : Tétralogie de Fallot.
VCI : Veine cave inférieure
VCS : Veine cave supérieure.
VD : Ventricule droit.
VDDI : Ventricule droit à double issu.
VG : Ventricule gauche.
VGDI : Ventricule gauche à double issu.
VU : Ventricule unique.