

UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH  
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE  
FES



Année 2011

Thèse N° 115/11

# LES CARDIOPATHIES CONGÉNITALES AVEC SHUNT GAUCHE-DROITE (A propos de 302 cas)

THESE  
PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 24/06/2011

PAR  
Mlle. BOUCHTA NAOUAL  
Née le 03 Juin 1984 à Errachidia

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

## MOTS-CLES :

Cardiopathie congénitale - Shunt gauche-droite - Communication interventriculaire  
Communication interauriculaire - Persistance du canal artériel - Canal atrioventriculaire

## JURY

M. HIDA MOUSTAPHA.....	PRESIDENT
Professeur de Pédiatrie	
M. ATMANI SAMIR.....	RAPPORTEUR
Professeur agrégé de Pédiatrie	
M. BOUHARROU ABDELHAK.....	} JUGE
Professeur de Pédiatrie	
M. BOUABDALLAH YOUSSEF.....	
Professeur de Chirurgie pédiatrique	
M. HARANDOU MUSTAPHA.....	
Professeur agrégé d'Anesthésie réanimation	

# PLAN

INTRODUCTION .....	6
MATERIEL .....	9
ET .....	9
METHODE .....	9
I-MATERIEL.....	10
II- METHODE D'ETUDE :	11
RESULTATS .....	18
I-EPIDEMIOLOGIE :	19
A/INCIDENCE :	19
B/ REPARTITION SELON LE SEXE :	22
C/ REPARTITION SELON L'AGE DES PATIENTS :	22
D/ ROLE DE LA CONSANGUINITE :	24
E/FACTEURS ENVIRONNEMENTAUX :	25
F/ANTECEDENTS FAMILIAUX :	27
II/ETUDE CLINIQUE :	28
A/CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE .....	28
B/EXAMEN CLINIQUE .....	31
C/ EXAMENS COMPLEMENTAIRES :	35
III/EVOLUTION SPONTANEE :	38
IV/CARACTERISTIQUES DE CHAQUE CARDIOPATHIE :	39
A/ LES COMMUNICATIONS INTERVENTRICULAIRES : [3] .....	39
B/LES COMMUNICATIONS INTERAURICULAIRES : [4] .....	44
C/ LA PERSISTANCE DU CANAL ARTERIEL :	46
D/LE CANAL ATRIO-VENTRICULAIRE :[6].....	49
E/LES SHUNTS MULTIPLES :	50

V/TRAITEMENT :.....	52
A/TRAITEMENT MEDICAMENTEUX :.....	52
B/TRAITEMENT CHIRURGICAL :.....	52
C/EVOLUTION POST-OPERATOIRE :.....	53
DISCUSSION .....	55
I/EPIDEMIOLOGIE :.....	56
A/INCIDENCE :.....	56
B/ REPARTITION SELON LE SEXE (SEX -RATIO) :.....	59
C/ REPARTITION SELON L'AGE DES PATIENTS :.....	60
D/ ROLE DE LA CONSANGUINITE :.....	61
E/FACTEURS ENVIRONNEMENTAUX :.....	61
F/ANTECEDENTS FAMILIAUX :.....	65
II/ETUDE CLINIQUE :.....	65
A/CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE :.....	65
B/EXAMEN CLINIQUE :.....	66
D/ EXAMENS COMPLEMENTAIRES :.....	79
III/DIAGNOSTIC ANTENATAL ET CONSEIL GENETIQUE :.....	89
A/DIAGNOSTIC ANTENATAL :.....	89
B/CONSEIL GENETIQUE :.....	90
IV/TRAITEMENT ET EVOLUTION :.....	91
A/TRAITEMENT MEDICAL :.....	91
B/TRAITEMENT CHIRURGICAL :.....	97
Ø L'indication Opératoire et HTAP :.....	97
V/ EVOLUTION POST-OPERATOIRE :.....	102
CONCLUSION .....	104
RESUME .....	107
BIBLIOGRAPHIE.....	111

# LISTE DES ABREVIATIONS

AO	: Aorte
AMG	: Arc moyen gauche
AP	: Artère pulmonaire
AR	: Autosomique récessif
AT	: Atrésie tricuspide
ATS	: Antithyroïdien de synthèse
BAV	: Bloc auriculo-ventriculaire
BBD	: Bloc de bronche droit
BBG	: Bloc de bronche gauche
CAV	: Canal atrioventriculaire
CC	: Cardiopathie congénitale
CCC	: Cardiopathie congénitale cyanogène
CCNC	: Cardiopathie congénitale non cyanogène
CEC	: Circulation extracorporelle
CIA	: Communication interauriculaire
CIV	: Communication interventriculaire
CHU	: Centre hospitalier universitaire
COA	: Coarctation de l'aorte
CNSS	: Caisse nationale de la sécurité sociale
DS	: Déviation standard
DR	: Détresse respiratoire
FC	: Fréquence cardiaque
FR	: Fréquence respiratoire
ESV	: Extrasystole ventriculaire

ETO	: Echographie transœsophagienne
ETT	: Echographie transthoracique
FC	: Fréquence cardiaque
FR	: Fréquence respiratoire
HTA	: Hypertension artérielle
HTAP	: Hypertension artérielle pulmonaire
GB	: Globules blancs
GR	: Globules rouges
G-D	: Gauche-droite
HAD	: Hypertrophie auriculaire droite
HAG	: Hypertrophie auriculaire gauche
HVD	: Hypertrophie ventriculaire droite
HVG	: Hypertrophie ventriculaire gauche
Ht	: Hématocrite
HTAP	: Hypertension artérielle pulmonaire
HVD	: Hypertrophie ventriculaire droite
HVG	: Hypertrophie ventriculaire gauche
IBR	: Infections bronchiques à répétition
IAo	: Insuffisance aortique
IC	: Insuffisance cardiaque
ICT	: Indice cardiothoracique
IM	: Insuffisance aortique
IP	: Insuffisance pulmonaire
IT	: Insuffisance tricuspide
IEC	: Inhibiteurs de l'enzyme de conversion
INN	: Infection néonatale
IRM	: Imagerie par résonance magnétique

LEAD	: Lupus érythémateux aigu disséminé
MPS	: mucopolysaccharidose
Nbr	: Nombre
NFS	: Numération de la formule sanguine
NV né	: Nouveau-né
OG	: Oreillette gauche
PCA	: Persistance du canal artériel
PLQ	: Plaquettes
PN	: Poids de naissance
RAA	: Rhumatisme articulaire aigu
RCT	: Rapport cardiothoracique
RSP	: Retard staturo-pondéral
SA	: Semaines d'aménorrhée
SAO2	: Saturation artérielle en oxygène
SEXE F	: Sexe féminin
SEXE M	: Sexe masculin
SF	: Signes fonctionnels
SNN	: Souffrance néonatale
SP	: Sténose pulmonaire
TAC	: Tronc artériel commun, truncus arteriosus
TDH	: Terre des Hommes
T21	: Trisomie 21
VCI	: Veine cave inférieure
VCS	: Veine cave supérieure
VB	: Voie basse
VD	: Ventricule droit
VG	: Ventricule gauche

# INTRODUCTION

Les cardiopathies congénitales sont parmi les malformations les plus fréquentes. Elles représentent 2% de toutes les maladies cardiaques.

Les cardiopathies congénitales touchent environ 8 naissances sur 1000. On recense aujourd'hui plus de 200 cardiopathies congénitales différentes, de la plus simple à la plus complexe [1 ; 2].

On parle de shunt quand une partie du sang emprunte un « chemin » plus court que celui qu'il aurait dû parcourir normalement. L'expression "gauche-droit" caractérise le sens du shunt, qui se produit d'une cavité gauche (oreillette ou ventricule) ou de l'aorte vers une des structures du ventricule droit (oreillette - ventricule-circulation pulmonaire).

Les cardiopathies avec shunt gauche-droit les plus fréquentes sont :

- \_ Les communications inter-ventriculaires entre les deux ventricules.
- \_ Les communications inter-auriculaires entre les deux oreillettes.
- \_ La persistance du canal artériel entre l'aorte et l'artère pulmonaire.

D'autres malformations cardiaques, plus rares, sont également responsables d'un shunt gauche-droit :

- \_ Canal atrioventriculaire (dans une forme partielle ou complète).
- \_ Fistule ou fenêtre aorto-pulmonaire.
- \_ Communication ventricule gauche-oreillette droite.
- \_ Fistules coronaro-cardiaques ou coronaro-pulmonaires.
- \_ Certaines formes de Tronc artériel commun...

L'objectif de cette étude rétrospective portant sur 302 cas de cardiopathies congénitales ( CIA , CIV ,CAV , PCA ) est de mener une étude épidémiologique des cardiopathies congénitales non-cyanogènes avec shunt gauche-droit au sein du service de Pédiatrie du CHU HASSAN II de Fès, d'étudier les circonstances de découverte de celles-ci, d'analyser les problèmes que pose la prise en charge diagnostique et thérapeutique de ces patients dans notre contexte Marocain en

évaluant la place diagnostique de l'échocardiographie doppler et enfin d'évaluer l'évolution à moyen et à long terme de ces enfants opérés.

**MATERIEL**  
**ET**  
**METHODE**

## I-MATERIEL

Notre étude rétrospective porte sur les cardiopathies congénitales non-cyanogènes avec shunt gauche-droite hospitalisées durant la période allant d'avril 2005 à décembre 2009 aux services de pédiatrie, de néonatalogie, ou suivies en consultation de cardiopédiatrie du CHU Hassan II de Fès.

Les malades sont des deux sexes, de différent âge en majorité des nouveau-nés, des nourrissons et grands enfants.

Les patients sont adressés soit par les structures hospitalières (CNSS, hôpital régional) soit par les médecins privés (cardiologues et pédiatres), ou viennent directement à la consultation de cardiopédiatrie.

Les patients sont vus en consultation et bénéficient d'un examen clinique et d'une échocardiographie doppler.

Au terme du bilan clinique et paraclinique et après confirmation de la malformation deux conduites à tenir restent possible :

Soit les malades sont suivis en ambulatoire quand il s'agit d'une cardiopathie mineure ou bien tolérée. Un dossier complet est alors fait à titre externe et le patient est adressé en chirurgie cardiovasculaire.

Soit que les malades présentent une complication cardiovasculaire ou nécessitent un complément de bilan ils sont alors hospitalisés.

## II- METHODE D'ETUDE :

Ce travail rétrospectif s'est intéressé à l'étude des cardiopathies congénitales avec shunt gauche-droit sur une période de 5 ans, d'avril 2005 à décembre 2009. Nous avons analysé aussi bien les registres de consultation que ceux de l'hospitalisation.

Nous avons collecté 332 dossiers de cardiopathies congénitales avec shunt gauche-droit. Parmi ceux-ci nous n'avons retenu que les patients hospitalisés ou vu en ambulatoire au service de pédiatrie et ayant des dossiers complets exploitables (un examen clinique détaillé, une échocardiographie doppler), soit 302 observations de cardiopathies congénitales avec shunt gauche-droit.

La collecte des renseignements s'est faite à partir des dossiers d'observations médicales, à l'aide d'une fiche type (voir plus loin) comportant outre l'identification du malade, des renseignements sur les antécédents familiaux, le déroulement de la grossesse, la symptomatologie révélatrice, l'état clinique les résultats des examens paracliniques ainsi que le type de prise en charge thérapeutique et le suivi pour les malades opérés, le devenir à moyen et à long terme.

Notons que les cardiopathies congénitales cyanogènes et le foramen ovale perméable sont exclus de notre étude. Les dossiers ne comportant pas une échographie cardiaque sont également exclus.

Tous les patients ont bénéficié d'un interrogatoire minutieux recherchant un facteur étiologique chez la mère (intoxication médicamenteuse, maladies maternelles ....), une cardiopathie dans la famille, la notion de dyspnée à l'effort et de malaise. Les patients ont aussi bénéficié d'un examen cardiovasculaire détaillé (à la recherche d'un souffle cardiaque, du deuxième bruit, de l'existence de signes périphérique d'insuffisance cardiaque, des pouls fémoraux) et d'un examen

somatique (comprenant surtout un examen neurologique, la recherche d'une dysmorphie faciale ou d'autres anomalies congénitales associées).

Les examens réalisés ont souvent consisté en un électrocardiogramme, une radiographie du thorax, un bilan biologique comprenant une numération de la formule sanguine et/ou un ionogramme sanguin. Une échocardiographie doppler couleur a toujours été réalisée.

Parfois certaines cardiopathies nécessitent d'autres examens complémentaires tels que le cathétérisme cardiaque ou l'IRM. Le cathétérisme cardiaque reste surtout indiqué comme complément de bilan en préopératoire (étude des résistances pulmonaires dans les shunts gauche-droit évolués), soit comme complément diagnostique.

Au terme du bilan clinique et paraclinique deux éventualités se présentent :

Soit qu'il n'y a pas d'indication interventionnelle. Cette situation se voit dans deux cas : la cardiopathie est minime ou bien tolérée ou la cardiopathie est vue tardivement et qu'elle a dépassé toute ressource chirurgicale (shunt gauche-droit au stade de résistances pulmonaires fixées).

Soit qu'il y a une indication interventionnelle et celle-ci est le plus souvent discutée au staff médico-chirurgical.

Dans cette situation nous sommes aussi confrontés à deux cas de figure : l'indication chirurgicale peut être réalisée, le patient est mis sur un programme opératoire et il bénéficie d'un bilan préopératoire, dans le deuxième cas l'intervention chirurgicale ne peut être réalisée par faute de moyens financiers.

L'indication chirurgicale peut être de deux types :

\* Soit une intervention à cœur fermé essentiellement par cerclage de l'artère pulmonaire (CIV multiples, shunt gauche droit ne pouvant bénéficier d'une cure complète dans un premier temps par manque de moyens ou faible poids à l'intervention).

\* Soit une intervention à cœur ouvert : indiquée dans les shunts gauche-droit mal tolérés ou dans les obstacles très serrés, le type de l'intervention consiste en la fermeture du défaut par un patch autologue ou en la levée de l'obstacle sur la voie aortique ou sur la voie pulmonaire.

Le suivi cardiopédiatrique postopératoire comprend une surveillance régulière clinique et surtout échographique. Ensuite les patients sont revus pour consultation clinique, électrocardiographique, et échographique en fonction de leur évolution.

Durant ce suivi, il est précisé l'évolution clinique, anatomique et hémodynamique par rapport au statut préopératoire (tolérance fonctionnelle, croissance staturo-pondérale, développement psychomoteur et réinsertion familiale, scolaire et parfois professionnelle du patient).

Dans cette série la plupart des patients ont été opérés à Rabat ou à Casablanca (au sein du CHU ou dans des cliniques privées).

Fiche d'exploitation :

## DOSSIER CARDIOPATHIES DE SHUNT

### I / IDENTITE :

- |                      |                   |
|----------------------|-------------------|
| -Nom, prénom :       | -IP :             |
| -Date de naissance : | -Date d'entrée :  |
| -Adresse :           | -Date de sortie : |
| -Age de la mère :    | -Age du père :    |

### II / ANTECEDANTS :

#### Ø Néonataux :

- Grossesse : Suivie                      Non suivie
- Sérologie : Rubéole                      Toxoplasmose                      Autres : .....
- Dépistage anténatale de cardiopathie :
- Oui      Non      Age gestationnel :.....SA

#### Ø Personnels :

##### • Médicaux :

- Accouchement :                      -VB                      -Césarienne                      -PN
- Allaitement :                      Sein                      Artificiel                      Mixte
- Développement psychomoteur :                      Normal                      Retardé
- Infection respiratoires à répétition :                      Oui                      Non

##### • Chirurgicaux :.....

#### Ø Familiaux :

- consanguinité :- Non                      -Oui                      -Degré.....
- Cardiopathie dans la famille : -Non                      -Oui
- ATCD maternels : -Diabète sucré                      -Phénylcétonurie

-Prise de médicament : -Anticonvulsivants -Barbiturique - Lithium

III / MOTIF D'HOSPITALISATION/CONSULTATION :

.....

IV / HISTOIRE DE LA MALADIE :

-âge d'apparition des symptômes :.....

-Signes d'insuffisance cardiaque : -Dyspnée -Sueurs a l'effort

-Malaise -Difficulté alimentaire -Stagnation pondérale

-Syncope -Palpitation -Signes respiratoires

V / EXAMEN CLINIQUE :

Ø Général :

-Poids : -Taille : -PC : -Température :

-TA -FC -FR :

-SAO2 : à l'aire ambiante : - sousO2 :

-Dysmorphie : -Trisomie21 -Trisomie18

Ø Examen cardiovasculaire :

-Pouls périphériques :

-Signes d'insuffisance cardiaque : -Tachycardie -Hépatomégalie

-OMI -RHJ

-Souffle : -Oui -Non

-Eclat de B2 : -Oui -Non

-Bruit de galop : -Oui -Non

Ø Examen pleuropulmonaire :

-MV : -VV : -Râles : -Matité :

Ø Examen abdominale :

-CVC -HMG -SMG

Ø Examen neurologique :

Ø Examen osteoarticulaire :

Ø Examen ORL :

VI / EXAMEN COMPLEMENTAIRES :

Ø Radiologie :

-Radio thoracique : -ICT :

-Vascularisation pulmonaire :

-Arc moyen gauche :

-Echographie cardiaque :

§ Cavité dilatée : VG VD OG OD

§ Cardiopathie : CIV CIA CAV PCA

§ Type :

§ Taille : .....mm

§ HTAP : -Oui -Non -Vélocité : .....mmHg

§ Gradient VG\_VD : .....mmHg

§ Fuite : -mitrale -aortique

§ Sténose pulmonaire :

§ Autres :

-Echographie abdominales :

-Autres :

Ø ECG :

-PR : -HVG -HVD -HAG -HAD

-Axe : Droit Gauche -BBD -BBG

Ø Biologie :

-HB -GB -PLQ

-Urée -Créatinine -Calcémie -Natrémie

-TSH -T4 -T3 -CRP

§ Autres :.....

VII / DIAGNOSTIC FINAL :

.....

VIII / PRISE EN CHARGE :

Ø Médicale :

- |                  |              |           |
|------------------|--------------|-----------|
| -Oxygénothérapie | -Transfusion | -Digoxine |
| -IEC             | -Diurétique  | -Drogues  |
| -Antibiotique    | -Autres      |           |

Ø Chirurgicale :

- Indiqué :    -Oui            -Non
- Cure complète :
- Cerclage :

IX / EVOLUTION :

- Sous traitement :
- Sans traitement :
- Post opératoire :

X / COMPLICATIONS :

.....

.....

.....

# RESULTATS

## I-EPIDEMIOLOGIE :

### A/INCIDENCE :

#### 1/Caractéristique épidémiologiques générales :

Durant la période allant d'avril 2005 à décembre 2008, le service de pédiatrie du CHU Hassan II de Fès a hospitalisé 3610 patients. Parmi eux 176 étaient porteurs de cardiopathies congénitales non cyanogène.

En 2009 seule, le service a hospitalisé 1015 patients parmi eux 126 étaient porteurs de cardiopathie congénitale avec shunt gauche-droit. L'incidence hospitalière des cardiopathies congénitales de shunt gauche-droit est de 6,5%.

Tableau1 : Répartition des cardiopathies congénitales avec shunt gauche-droit.

Cardiopathies	Nbr
CIV	168
CIA	106
PCA	80
CAV	46
Shunts multiples	79

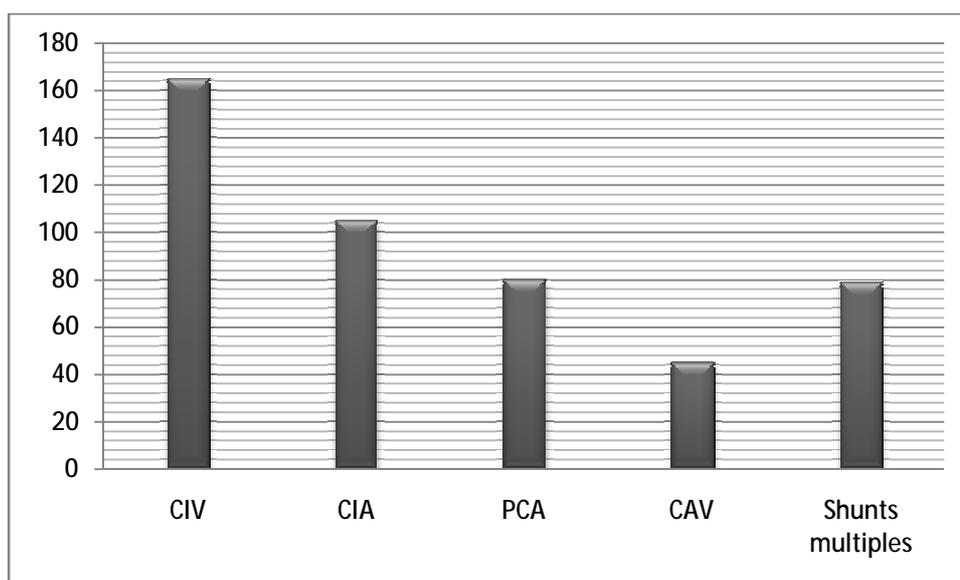


Fig.1 : Répartition des cardiopathies congénitales non cyanogènes.

Ø La répartition des shunts multiples :

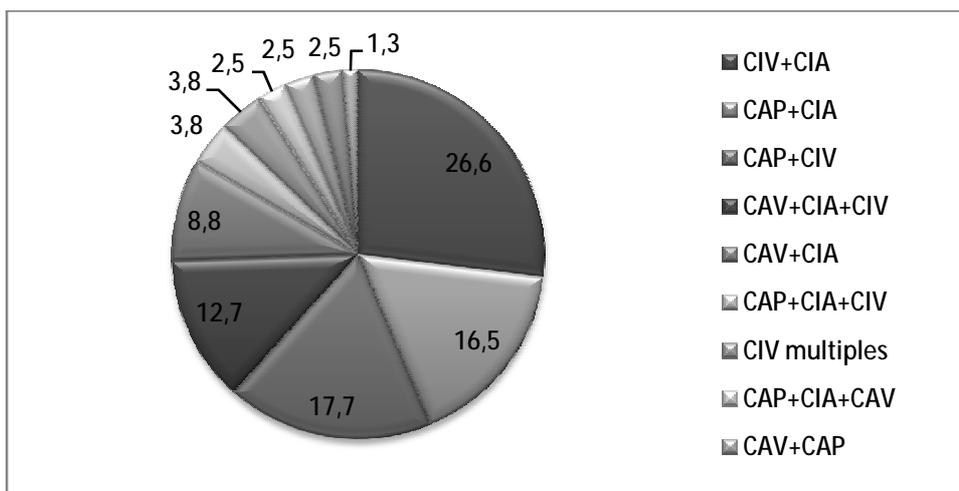


Fig.2 : La répartition des shunts multiples

Tableau2 : La répartition des shunts multiples

Types des shunts multiples	Nbr	%
CIV+CIA	21	26.6
PCA+CIA	13	16.5
PCA+CIV	14	17.7
CAV+CIA+CIV	10	12.7
CAV+CIA	7	8.8
PCA+CIA+CIV	3	3.8
CIV multiples	3	3.8
PCA+CIA+CAV	2	2.5
CAV+PCA	2	2.5
PCA+CIA+CIV+CAV	2	2.5
PCA+CIV+CAV	1	1.3
CIA double	1	1.3
Total	79	100

## 2/ Caractéristique sociogéographiques de la population d'étude:

Dans notre étude 87% des patients sont de bas niveau socioéconomique, le pourcentage des patients mutualistes ne dépasse pas 6%. L'origine des patients est variable, 188 patients habitent Fès ou les régions soit 62%. Pour le reste la répartition géographique est détaillée dans la figure ci-dessous :

Tableau 3 : Répartition géographique des malades avec shunt G-D.

origine	Nbre	Pourcentage
Benslimane	3	2.6
Boulmane	3	2.6
Chawen	1	1
Errachidia	12	10.5
Elhocima	7	6
Sefrou	17	15
Layoun	2	1.7
Meknes	3	2.6
Oujda	8	7
Taza	8	7
Tawnat	50	44
Total	114	100

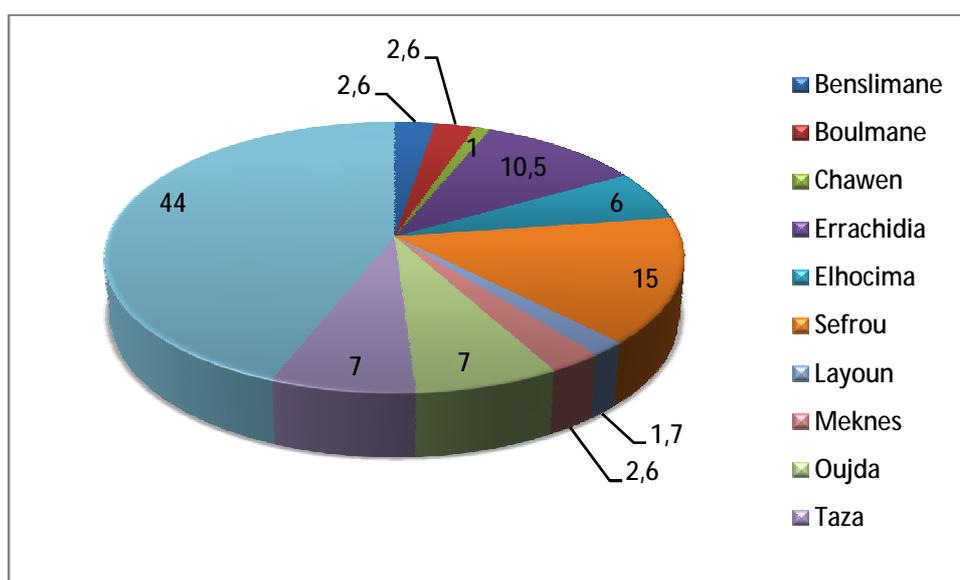


Figure 3: répartition géographique des malades avec CC de shunt G-D.

## B/ REPARTITION SELON LE SEXE :

Les enfants de cette série se répartissent en 165 filles et 137 garçons, le sex-ratio (F/H) est de 1,2. Il existe une nette prédominance du sexe féminin dans les CAV, CIV, et les shunts multiples, quant au CAP et CIA il n'y avait pas de prédominance nette de sexe.

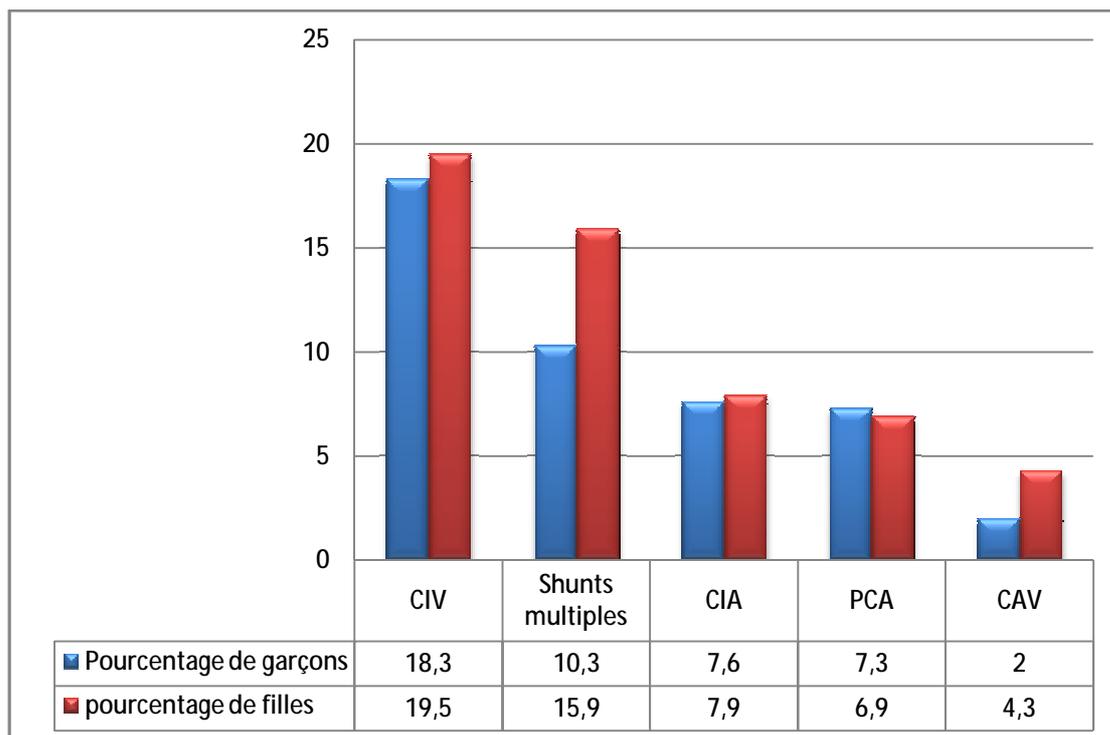


Fig.4 : Répartition selon le sexe

## C/ REPARTITION SELON L'AGE DES PATIENTS :

La moyenne d'âge dans cette série est de 2,5 ans avec des extrêmes de la naissance à 15 ans. La figure ci-dessous représente la répartition des cardiopathies congénitales avec shunt gauche-droite selon les tranches d'âges.

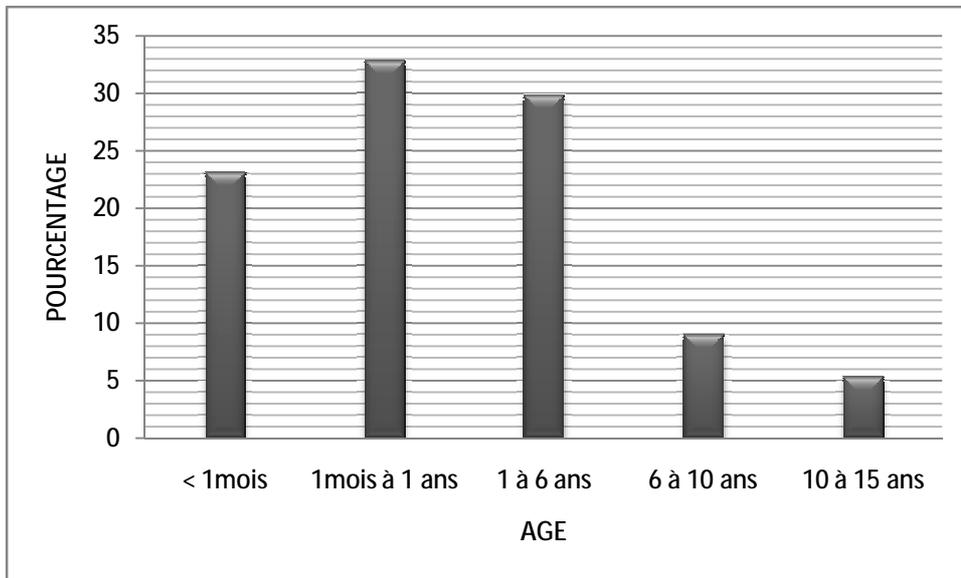


Fig.5 : Répartition des cardiopathies congénitales avec shunt gauche-droite selon les tranches d'âge.

Tableau4 : La répartition selon l'âge des patients.

Age	pourcentage	nombre
< 1mois	23.1	70
1mois à 1 an	32.8	99
1 à 6 ans	29.8	90
6 à 10 ans	9	27
10 à 15 ans	5.3	16
Total	100	302

## D/ ROLE DE LA CONSANGUINITE :

Sur les 302 patients, 82 sont issus de parents consanguins soit un taux de 27.15%.

Tableau 5: pourcentage de consanguinité selon le type de CC

	% de consanguinité	Nombre de cas
CIV isolé	31.7	26
CIA isolé	19.5	16
CAV isolé	6	5
PCA isolé	18.4	15
Shunts multiples	24.4	20
Total	100	82

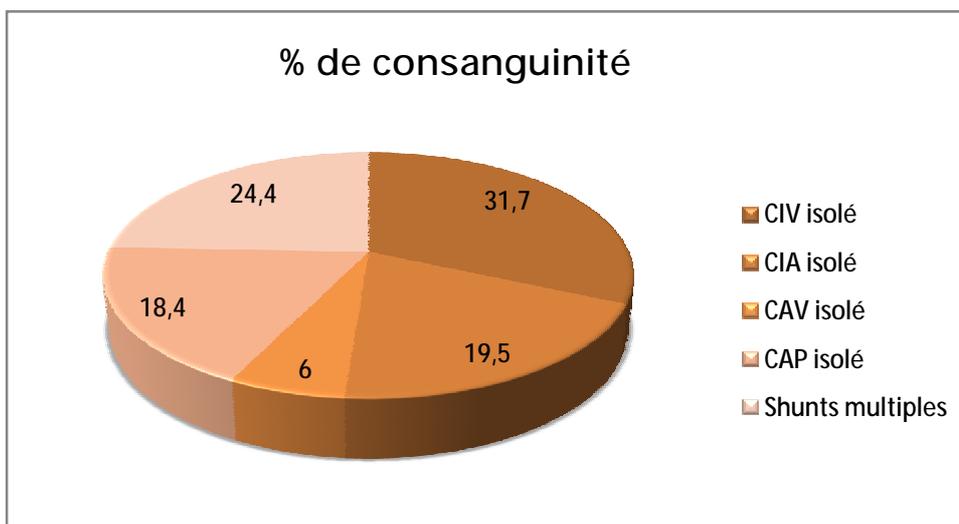


Fig.6 : Pourcentage de consanguinité selon le type de CC

## E/FACTEURS ENVIRONNEMENTAUX :

### 1/ Age de la mère :

L'âge moyen est de 33 ans, les extrêmes sont de 18 ans et 54 ans.

### 2/ Age du père :

L'âge moyen est de 40 ans, les extrêmes sont de 22 ans et 92 ans.

### 3/ Infection au cours de la grossesse :

Seules 5 mères ont eu des infections rubéoliques au cours de leur grossesse, soit 1.65%, dont 2 ont été associées à une infection au CMV et toxoplasmose. Deux entre ces femmes ont eu des enfants atteints de CIA, 2 de PCA, et 1 de CIA associé à un PCA.

### 3/ Maladies maternelles:

Dans notre étude les maladies maternelles étaient trouvées dans 20 cas soit 6,6% des cas représentés par : 2 cas cardiopathie maternelle, 11 cas de diabète maternelle (4CIV, 4CIA, 1CAV, 2 PCA) dont 3 cas de diabète gestationnel ,7 cas d'HTA dont 4 ont été un HTA gravidique (5 PCA, 2 CIA).

### 4/Prise médicamenteuse :

Cinq mères soit 1.65% ont pris des médicaments au cours de leur grossesse, dans 2 cas c'étaient des asthmatiques sous bêtamimétiques, 2 cas de mères mis sous hormones thyroïdiennes pour goitres et 1 cas de traitement antibacillaire. Elles ont donné naissance à 2 CIV, 2 shunts multiples (CIA, CIV, PCA), et 1 PCA.

### 5/Anomalies chromosomiques :

La trisomie s'accompagne de cardiopathie congénitales de shunt gauche-droite dans cette série chez 66 patients, soit 21.85% des cas dont la majorité est porteurs de shunts multiples 30 cas, de CAV isolée 11 cas, et de CIA isolée 11 cas, CIV isolé 10 cas. Celle-ci est plus faible dans les PCA 4 cas.

Tableau 6 : Pourcentage des différents CC associés à la T21.

	% des différents CC associés à la T21	Nombre de cas
CIV isolé	15.3	10
CIA isolé	16.6	11
CAV isolé	16.6	11
PCA isol	6	4
Shunts multiples	45.5	30
Total	100	66

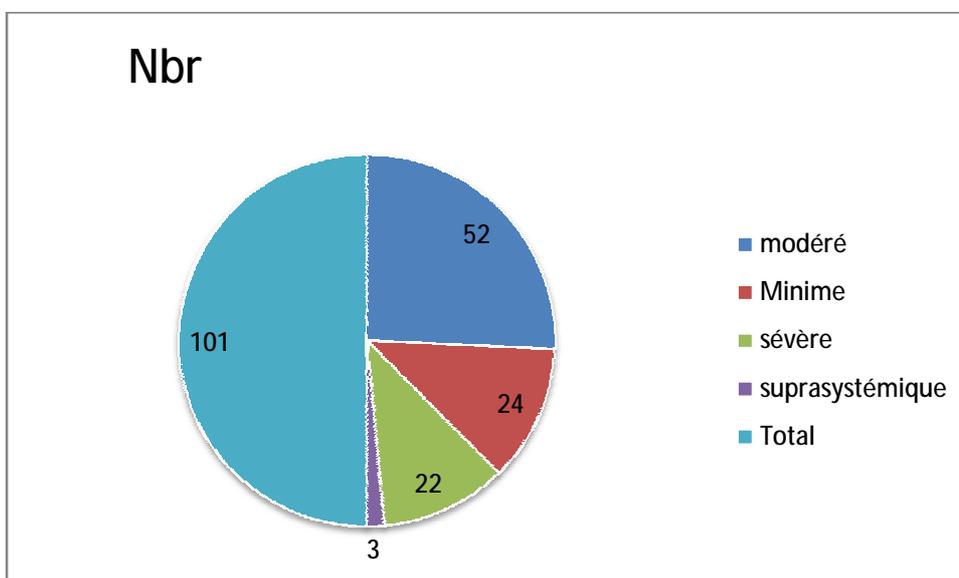


Fig.7 : Pourcentage des différents CC associés à la T21.

La trisomie 18 a été identifiée chez 2 cas soit 0.6% des cas.

## F/ANTECEDENTS FAMILIAUX :

Les antécédents familiaux sont trouvés chez 84 patients répartis comme suit :

Tableau 7 : Répartition des ATCD familiaux.

ATCD familiales	Nombre de cas	Pourcentage
cardiopathie	38	12.3
diabète	33	11
HTA	8	2.5
Autres	5	2
Total	84	27,8

Les autres ATCD familiaux trouvés sont représentés par 2 cas de retard mental, 1 cas de nanisme (299), 1 cas de fente palatine chez la sœur (234) et 1 cas d'Alzheimer du grand père(19).

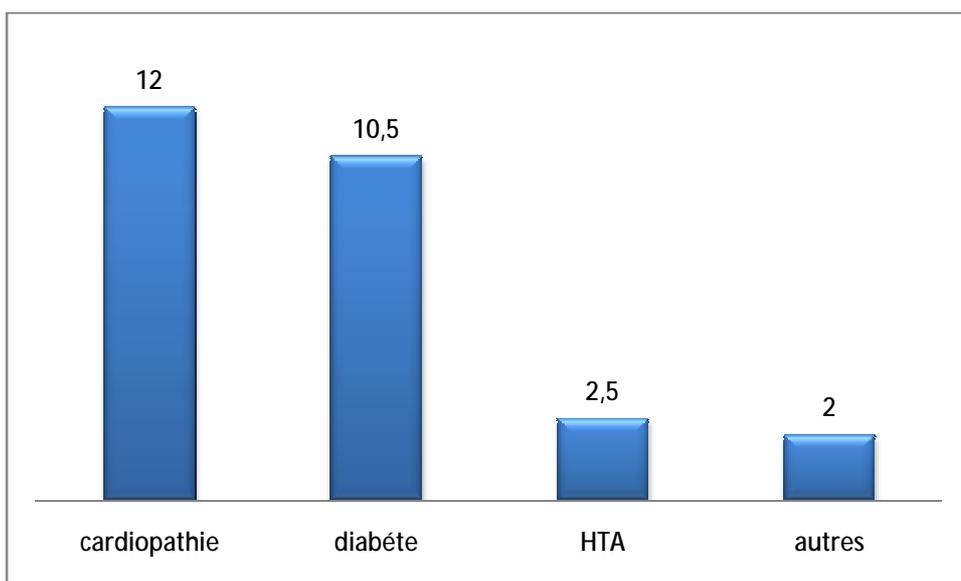


Fig.8 : Répartition des ATCD familiaux.

## II/ETUDE CLINIQUE :

### A/CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE :

Les circonstances de découverte de toutes les cardiopathies congénitales avec shunt gauche-droite peuvent être soit une détresse respiratoire 73(24%), ou découverte fortuite 56(18.6%), difficulté alimentaire 25 (8.3%), dyspnée 25(8.3%), retard de croissance 13 (4.4%), soit à la suite d'autres signes fonctionnels 55(18.2%), ou dans le cadre d'un bilan malformatif 55(18.2%).

La figure n°9 et le tableau 8 montrent de façon globale les circonstances de découverte :

Tableau 8 : les circonstances de découverte des cardiopathies congénitales avec shunt gauche-droite

Les circonstances de découverte	Nbr	%
détresse respiratoire	73	24
bilan malformatif	55	18.2
découverte fortuite	56	18.6
difficultés alimentaires	25	8.3
Dyspnée	25	8.3
retard de croissance	13	4.4
autres signes cliniques	55	18.2
Total	302	100

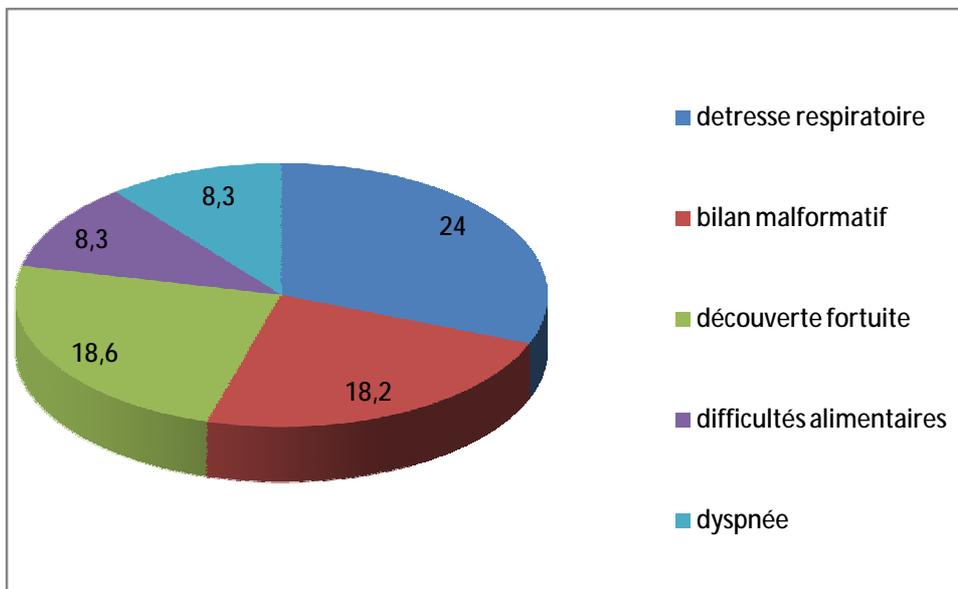


Fig.9 : les circonstances de découverte des cardiopathies congénitales avec shunt gauche-droite.

Le tableau ci dessous présente les circonstances de survenue propre à chaque type de cardiopathie congénitale avec shunt gauche-droite.

Tableau 9 : les circonstances de survenue propre à chaque type de cardiopathie congénitale avec shunt gauche-droite.

Cardiopathie	CIV isolé	CIA isolé	PCA isolé	CAV isolé	Shunts multiples	Total
Découverte fortuite	38	1	6	2	9	56
DR	21	10	13	6	23	73
Retard de croissance	4	3	4	1	1	13
Dyspnée	10	3	1	1	10	25
Difficultés Alimentaire	14	2	0	5	4	25
Bilan malformatif	8	18	6	3	20	55
Autres	19	10	13	1	12	55
Total	114	47	43	19	79	302

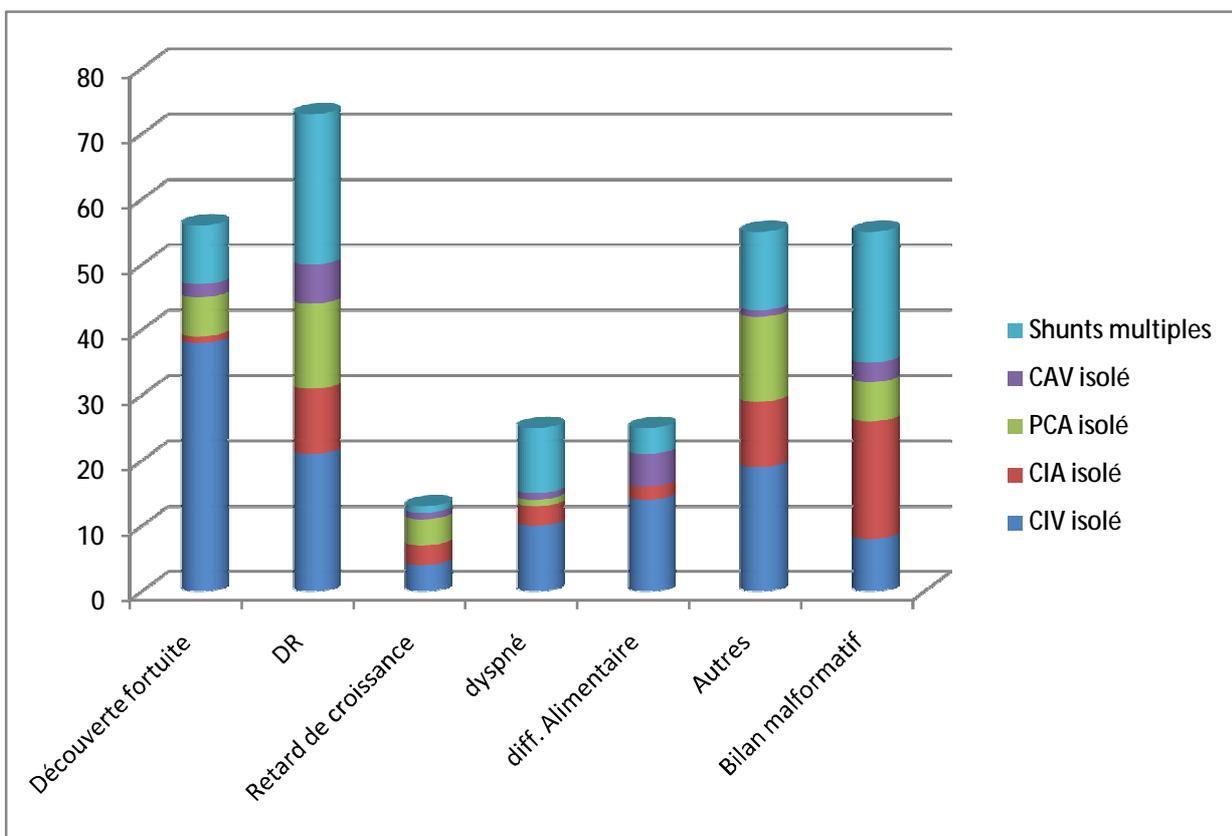


Fig 10 : les circonstances de survenue propre à chaque type de cardiopathie congénitale avec shunt gauche-droite selon la cardiopathie.

Notons que la notion d'infections bronchiques à répétition est identifiée chez 59 de nos patients soit 19,5%.

Les autres circonstances de survenues sont détaillées dans le tableau ci-dessous.

Tableau 10 : Les autres circonstances de découverte des cardiopathies congénitales avec shunt gauche-droite.

Les autres signes fonctionnels	Nombre
Arthralgies + fièvre	10
Asthénie + pâleur	4
Cyanose à l'effort	14
Pneumopathies	7
Ronflement	3
Palpitations	3
HTA	1
INN	6
Macrosomie	3
Hypotrophie	2
Hémoptysie	2
Total	55

## B/EXAMEN CLINIQUE :

### 1/Poids et taille :

L'étude de ces paramètres montre un retard staturo-pondéral chez 58 de nos patients, soit 19,2% ; dont 48 avaient des DS entre \_2 et \_3 ; 10 patients avaient des DS entre \_3 et \_4.

Le tableau suivant présente les différentes variations du poids, de la taille et du périmètre crânien en dérivations standards :

## 2/Malformations associés :

Dans notre étude 95 cas de malformations ont été enregistrés soit 31,5% des cas, elles sont représentées comme suit :

Tableau 11 : Malformations associées aux cardiopathies de shunt gauche-droite.

Malformation	Nbr
la fente palatine	12
dysmorphie faciale	28
imperforation anale	4
pied bot	4
spina bifida	4
Syndrome main cœur	2
hypertélorisme	2
atrésie de l'œsophage	2
exophtalmie	2
Micropénis	2
Mucopolysaccharidose	2
omphalocèle	2
malformation oculaire	2
Syndrome de williams	2
syndrome d'Ellis-Van Creveld	2
agénésie du coxis + spinabifida+macrocrânie	1
ambiguïté sexuelle	1
angiome cutané	1
cataracte congénitale	1
clinodactylie+macroglossie+macrostomie	2
chevauchement des os de crane+polydactylie+hypoplasie des orteils	1
Achondroplasie	1
gibbosité+scoliose	1
Hexadactylie	1
Hydrocèle	1
hypoplasie des lèvres+malformation du pouce+oreilles bas implantées	1

macroglossie	1
pouce incurvé	1
CDG syndrome	1
syndrome d'Alagille	1
Syndrome de castello	1
Syndrome de cushing+micropénis	1
Syndrome de Noonan	1
syndrome de pierre robin	1
syndactylie+achydrablastie+aspect en hanar	1
surdité+cataracte congénital	1
palais ogival	1
Total	95

### 3/Signes d'insuffisance cardiaque :

Celle-ci est retrouvée dans 55 cas soit 18% avec 41 cas d'hépatomégalie et 14 cas de râles crépitants.

### 4/Données de l'auscultation :

Dans cette série, 235 patients avaient un souffle lors de l'auscultation soit 77,8%. L'éclat de B2 est ausculté dans 21 cas soit 7%.

Les caractéristiques du souffle varient selon le type de cardiopathie congénitale :

- Dans la CIA : le souffle est systolique, doux, de type éjectionnel, d'intensité modérée, maximal au foyer pulmonaire irradiant dans le dos et les aisselles. Chez le grand enfant, il est associé à un dédoublement fixe du deuxième bruit et un roulement fonctionnel d'hyperdébit tricuspide.
- Les CIV sont caractérisées par un souffle holosystolique, souvent intense, maximal au quatrième espace intercostal gauche, « en jet de vapeur », irradiant en rayon de roue.

- Dans les CAV complets l'auscultation peut se limiter à l'éclat de B2 au foyer pulmonaire ou s'enrichir d'un souffle de CIV ou d'IM. les CAV partiels sont associés à un souffle isolé d'IM ou de CIA.
- Le souffle du PCA est systolodiastolique, sous-claviculaire gauche, irradiant dans le dos.

5/Mesure de la saturation artérielle en oxygène :

La saturation artérielle était mesurée chez 199 de nos patients soit 65 ,9%, elle était normale dans 122 cas.

Le test d'Hyperoxie est réalisé pour 11 patients les résultats étaient comme suit

Tableau 12 : Résultats du test d'Hyperoxie.

SAO2 à l'air ambiant	SAO2 sous O2	CAT
80%	92%	adressé à la chirurgie
38%	98%	adressé à la chirurgie
74%	98%	Décédé
50%	70%	traitement médical
80%	90%	traitement médical
40%	40%	adressé à rabat pour KT
40%	80%	adressé à rabat pour KT
10%	72%	Décédé
70%	99%	adressé à rabat
75%	99%	traitement médical
80%	99%	traitement médical

## C/ EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

### 1/Données de la radiographie thoracique :

Parmi les patients hospitalisés, 203 patients ont bénéficié d'une radiographie thoracique de face, soit 67,2%.

Le rapport cardiothoracique maximum est de 0.86, minimum de 0.40 moyen de 0.56, ces valeurs sont interprétées selon le tableau 12.

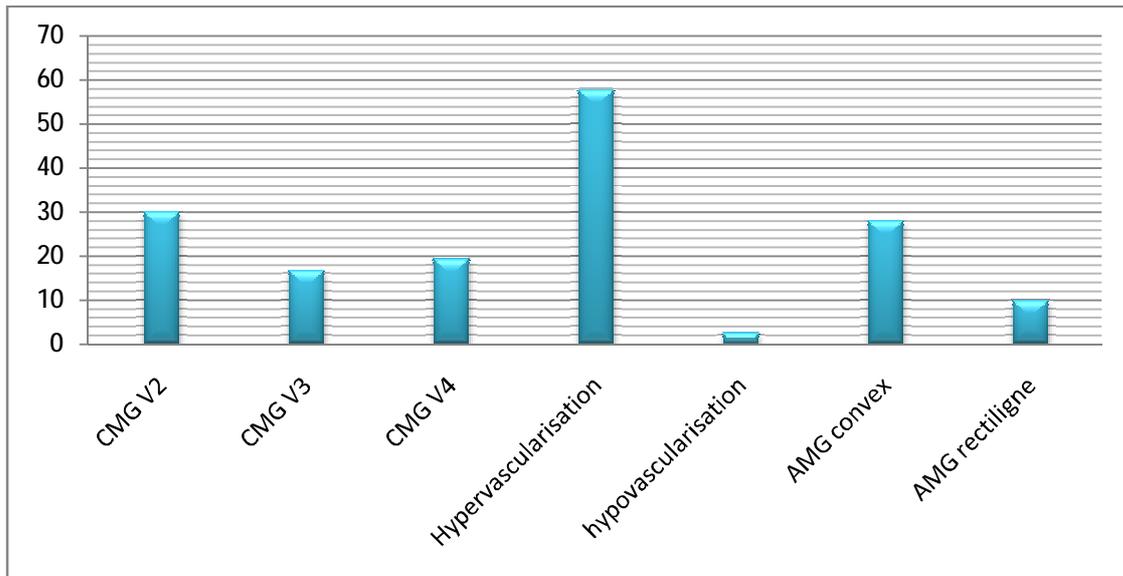
Tableau 13 : Mesure du rapport cardiothoracique (RCT)

ICT	Volume cardiaque	RCT
V0	Normal enfant	<0,50
V1	Normal nouveau-né	<0,55
V2	Cardiomégalie+	0,56 à 0,60
V3	Cardiomégalie++	0,61 à 0,65
V4	Cardiomégalie+++	>0,65

Les résultats étaient comme suit :

Tableau 14 : Répartition des anomalies radiographiques.

Résultats radiologiques	Nbr	Pourcentage
ICT V0	47	23,15
ICT V1	22	10,8
ICT V2	61	30
ICT V3	34	16,7
ICT V4	39	19,2
Hypervascularisation	117	57,6
Hypovascularisation	5	2,4
AMG convexe	57	28
AMG rectiligne	20	9,8



**Fig.11 : Répartition des anomalies radiographiques**

Notons qu'un foyer de pneumopathie a été identifié dans 24 cas soit 8%, un épanchement pleural dans 1 cas.

**2/Données de l'électrocardiogramme :**

Sur les 41 ECG réalisés, 39 comportaient des anomalies. Celles-ci se répartissent comme suit :

**Tableau15 : Les anomalies électrocardiographiques rencontrés au cours des CC.**

Anomalies à ECG	Nombre	Pourcentage
Axe droit	12	29,3%
HVD	9	22%
HVG	4	9,7
BBD	9	22%
BBG	5	12,2%
HAD	6	14,6%
HAG	3	7,3

### 3/Données de l'échographie cardiaque doppler :

Tous les patients de notre série ont bénéficié d'une échographie cardiaque doppler qui a permis non seulement de faire le diagnostic des cardiopathies de shunt gauche-droite mais aussi de préciser le type, la sévérité de ces cardiopathies et en plus de poser l'indication chirurgicale ou pas.

Le tableau 16 : les caractéristiques échographiques de chaque cardiopathie.

Cardiopathie	Type	Nombre	Pourcentage
CIV	Périmembraneuses	139	77%
	Musculaires	29	23%
CIA	ostium secundum	27	45%
	sinus venosus	3	5%
	ostium primum	30	50%
CAV	CAV complet	33	73%
	CAV partiel	12	27%

Tableau 17 : Répartition de l'HTAP au cours des CC avec shunt gauche-droite.

Type d'HTAP	Nbr	%
Minime	24	23.9
Modéré	52	51.5
Sévère	22	21.7
Suprasystémique	3	2.9
Total	101	100

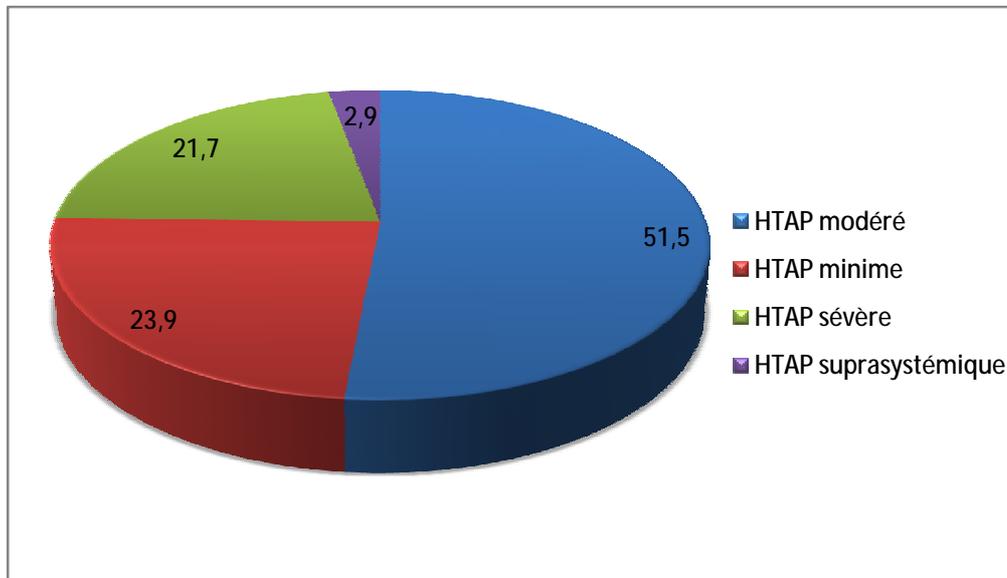


Fig. 12 : Répartition de l'HTAP au cours des CC avec shunt gauche-droite.

#### 4/Cathétérisme cardiaque :

Huit patients dans notre série ont bénéficié d'un cathétérisme cardiaque et ce pour complément diagnostique (5 cas) pour déterminer le niveau des résistances pulmonaires dans les shunts gauche droit évolués ou pour PEC thérapeutique 3 cas (CIA large, CIA double, et CAP).

### III/EVOLUTION SPONTANEE :

Parmi les 302 patients, 233 sont suivis régulièrement en consultation soit 77%, alors que les 69 restants soit 23% sont perdus de vue. Parmi les 233 patients suivis en consultation 14 ont eu une fermeture spontanée soit 4,6%, certains ont présenté des complications qui sont par ordre de fréquence : insuffisance cardiaque 55 cas soit 18% (dont 18 étaient porteurs de shunts multiples, 8 de CIA, 15 de CIV, 7 de PCA et 7 de CAV), syndrome d'Eisenmenger 4 cas, 3 endocardites, 5 RAA, et 101 cas d'HTAP (voir figure11).

Tableau 18 : Les différentes complications au cours des CC.

Complications	Nombre	Pourcentage
Insuffisance cardiaque	55	18%
Syndrome d'Eisenmenger	4	1,3%
Endocardite	3	1%
RAA	5	1,6%
HTAP	101	33,4%

#### IV/CARACTERISTIQUES DE CHAQUE CARDIOPATHIE :

##### A/ LES COMMUNICATIONS INTERVENTRICULAIRES : [3]

Une communication interventriculaire (CIV) est une déchiscence de la cloison interventriculaire qui met en communication les deux ventricules c'est à dire les circulations pulmonaires et systémiques.

Sur le plan hémodynamique on distingue plusieurs types de CIV :

Tableau19 : Classification hémodynamique des communications interventriculaires.

[27]

Situation clinique	Type échographique	Classe hémodynamique	QP/QS	PAP/PAS	RP/RS	Gradient VD/AP mmHg
Maladie de Roger	Restrictive de petite taille	Ia	1-1,5	<0,3	<0,3	0
Maladie de Roger	Restrictive de taille moyenne	Ib	1,5-2	<0,3	<0,3	0
CIV à gros shunt	Restrictive large	IIa	>2	0,3-0,65	<0,3	<25
CIV à gros shunt	Non restrictive large	IIb	>2	0,65-1	<0,8	<25
Syndrome d'Eisenmenger	Non restrictive large	III	<1	1	>1	0
CIV à poumons protégés	CIV avec sténose infundibulaire	IV	>2	<0,65	<0,3	>25

Dans notre série, on a recensé 168 cas de CIV soit 55,6% des cardiopathies congénitales avec shunt gauche-droite, dont 114 cas de CIV isolées soit 37.7% et 54 cas de CIV associées soit 17,88%. Les pathologies associées à la CIV sont détaillés dans le tableau 16.

Tableau 20 : pathologies associés au CIV.

Pathologies associés au CIV	Nombre
CIA	21
PCA	14
CAV+CIA	10
CIA+PCA	3
CIV multiples	3
PCA+CIA+CAV	2
PCA+CAV	1
Insuffisance Tricuspidie	45
Insuffisance Mitrale	20
Insuffisance Aortique	7
Sténose Pulmonaire	18
Sténose Aortique	2
Atrésie Tricuspidie	1
Rétrécissement Mitral	1
Total	148

Sur les 168 patients porteurs de CIV 91 étaient de sexe féminin soit 54.2% et 77 de sexe masculin soit 45,8%.

L'âge moyen des patients était de 4,5 ans, avec des extrêmes de la naissance à 15 ans.

Dans notre série, 42 patients sont issus de parents consanguins soit 25%, et 23 cas de cardiopathie congénitale chez les parents a été recensé. La majorité des CIV ont été découvertes fortuitement dans 44 cas soit (26,2%), ou suite à une DR dans 38 cas soit (22,6%), dans le cadre d'un bilan malformatif dans 20 cas soit (12%), arthralgies 3cas (1,7%), cyanose 8 cas (4,7%), difficultés alimentaires 17 cas(10%), retard staturo-pondéral 5 cas (3%), ou d'autres signes fonctionnels variés dans 33 cas soit (19,6%)

Les signes cliniques à l'admission étaient à type de dyspnée 86 cas difficulté alimentaire 85 cas, stagnation pondérale 48 cas, malaise 36 cas, et enfin l'hypersudation dans 44 cas. L'auscultation de ces patients retrouve un souffle dans 87% des cas.

L'ECG de ces patients était pathologique chez 22 patients soit 13%. Les anomalies les plus fréquentes étaient : l'HVD 7 cas (61.2%), l'HVG 4 cas (29%), le BBD 7 cas (25.8%), ET le BBG 4 cas.

La radiographie thoracique présentait des anomalies dans 88 cas (52,3%), les anomalies les plus fréquentes sont : la CMG était présente dans 88 cas, l'hypervascularisation pulmonaire dans 69 cas, l'HTAP 41 cas), et les foyers de pneumopathies 14 cas.

L'échocardiographie Doppler a non seulement permis de diagnostiquer toutes les CIV, mais a aussi permis la différenciation des divers types de CIV. Ainsi dans notre série 139 cas sont des CIV périmembraneuses soit (82,7%) et 29 cas sont des CIV musculaires soit (17,2%). Cet examen a permis aussi d'évaluer la gravité de la CIV sur la taille, sur la vélocité du flux par le doppler continu, sur le sens du shunt par le doppler couleur, et sur les pressions pulmonaires calculées à partir du flux de CIV ou du flux d'insuffisance tricuspide.

Le traitement médical a été prescrit dans 77 cas (45.8%), avec une large prédominance de l'association des IEC+diurétique 46 cas (27,4%), suivis des diurétiques 22 cas (13%), puis les digitaliques 9 cas (5%).

Le traitement chirurgical été indiqué pour 34 patients (20.2%) dont 22 seulement ont été opéré pour le reste la chirurgie n'a pas pu être réalisée par manque de moyens.

Tableau 21 : Caractéristiques épidémiologiques, cliniques, paracliniques, et évolutifs des CIV collectés dans notre série.

Fréquence	Totale	55,6%
	Nombre CIV isolée	114
	Nombre total	168
Sexe	Sex-ratio (F/H)	1,18
Age	Age moyen	4,5 ans
	Extrêmes d'âges	De la naissance à 15 ans
ATCD	Consanguinité	42 (25%)
	Cardiopathie dans la famille	23
Circonstances de découvertes	Découverte fortuite d'un souffle	44 cas (26,2%)
	Détresse respiratoires	38 cas (22,6%)
	Bilan malformatif	20 cas (12%)
	Difficultés alimentaires	17 cas (10%)
	Cyanose	8 cas (4,7%)
	Arthralgies	3 cas (1,7%)
	Retard staturo-pondéral	5 cas (3%)
	Autres signes cliniques	33 cas (19,6%)
	Examen	Souffle à l'auscultation
ECG	Anomalies à l'ECG	22 cas
	HVD	7 cas
	HVG	4 cas
	BBD	7 cas
	BBG	4 cas
Radiographie Thoracique	CMG	88 cas
	Hypervascularisation	69 cas
	PNP	14 cas
Echocardiographie	Diagnostic	100%
	Périmembraneuses	139
	Musculaires	29
Traitement médical	IEC+diurétique	77
	Diurétique seul	46
	Digitaliques	22
		9
Traitement chirurgical		22

## B/LES COMMUNICATIONS INTERAURICULAIRES : [4]

La communication interauriculaire (CA) est une malformation congénitale caractérisée par une communication entre les oreillettes du cœur. Toutes les communications entre les oreillettes du cœur ne correspondent pas à des anomalies du septum auriculaire, et les autres formes de communication doivent être distinguées. Il existe quatre types d'anomalies dont le nom fait référence à la localisation de l'anomalie par rapport au septum auriculaire. L'ostium secundum est l'anomalie la plus fréquente. L'ostium primum est une anomalie du septum auriculo-ventriculaire, mais avec un shunt auriculaire exclusivement. Le sinus venosus correspond à la présence d'une ouverture au delà des limites de la fosse. L'anomalie la plus rare, celle du sinus coronaire résulte de l'absence de séparation entre le sinus et l'oreillette.

Dans notre série, on a recensé 106 cas de CIA dont 47 isolées (44,4%) et 59 associées soit 55,6% (voir tableau 8).

Tableau 22 : pathologies associés au CIA.

Pathologies associés au CIA	Nombre
SP	11
CIV	21
CAP	13
CAV	7
CAV+CIV	10
PCA+CIV	3
PCA+CAV	2
CIV+PCA+CAV	2
IT	27
CIA double	1
IM	9
Total	106

Le sexe féminin est prédominant (sex-ratio F/M: 1.35).

L'âge moyen était de 7ans, (extrêmes de la naissance à 14 ans).

La consanguinité est retrouvée dans 29 cas (soit 27.35%).

Les circonstances de découverte de CIA sont détaillés dans le tableau 18.

L'auscultation de tous les patients porteurs de CIA a révélé un souffle chez 67 patients.

L'échocardiographie doppler a permis le diagnostic de tous les cas de CIA et de leur siège : CIA ostium secundum 27 cas (25,5%), CIA sinus venosus 3 cas (3%), et CIA ostium primum 30 cas (28%).

Le traitement médical basé sur l'association IEC-diurétique a été administré à 72 patients (68%).

Le traitement chirurgical a été indiqué chez 21 patients soit 20% des cas dont 8 seuls ont pu bénéficier du geste chirurgical. Un patient a bénéficié de la fermeture par cathétérisme interventionnel(110).

**Tableau 23** : Caractéristiques épidémiologiques, cliniques, paracliniques, et évolutifs des CIA collectés dans notre série.

Fréquence	Totale	35%
	Nombre CIA isolée	47
	Nombre total	106
Sexe	Sex-ratio (F/H)	1, 35
Age	Age moyen	7 ans
	Extrêmes d'âges	De la naissance à 14 ans
ATCD	Consanguinité	29 (27,3%)
	Cardiopathie dans la famille	11 (10%)
Circonstances de découvertes	Découverte fortuite d'un souffle	8 cas (7,5%)
	Détresse respiratoires	30 cas (28,3%)
	Bilan malformatif	33 cas (31%)
	Difficultés alimentaires	10 cas (9,4%)
	Cyanose	9 cas (8,4%)
	Arthralgies	2 cas (1,8%)
	Retard staturo-pondéral	4 cas (3,7%)
	Autres signes cliniques	10 cas (9,4%)
Examen	Souffle à l'auscultation	63%
Echocardiographie	Diagnostic	100%
	ostium secundum	27
	sinus venosus	3
	ostium primum	30
Traitement médical	IEC + diurétique	72
	Diurétique seul	31
	Digitaliques	5
Traitement chirurgical		8

### C/ LA PERSISTANCE DU CANAL ARTERIEL :

Le canal artériel permet pendant la vie fœtale la dérivation du débit ventriculaire droit de la circulation pulmonaire à haute résistance vers l'aorte descendante et en particulier vers la circulation ombilicale et placentaire (à basse résistance) où se font les échanges gazeux.

Le canal artériel est fermé avant la fin de la huitième semaine après la naissance dans plus de 88% des cas. Si la fermeture se produit au delà de ce délai on

parle de retard de fermeture du canal artériel, si la fermeture ne se produit pas on parle de persistance du canal artériel[5].

Dans notre série 80 patients sont porteurs de PCA (26,5%) dont 43 cas isolés (14,2%) et 37 cas associés (12,25%). Dans notre série il y n'avait presque pas de prédominance féminine (sex-ratio : 0,95).

L'âge moyen des patients au moment de l'hospitalisation était de 9,4 ans (extrêmes : de la naissance à 13 ans).

La consanguinité a été retrouvée dans 26 cas (32,5%).

Les circonstances de découvertes sont détaillées dans le tableau 18. Les complications sont représentés par : l'insuffisance cardiaque 12 cas, et l'HTAP 30 cas.

L'échocardiographie doppler a permis de confirmer le diagnostic de PCA dans tous les cas, et a permis d'évaluer les pressions pulmonaires et le degré de retentissement sur les cavités gauches.

Le cathétérisme a été réalisé dans 1 cas. Le traitement médical a été indiqué pour 54 patients (diurétiques, ATB). Parmi les 23 patients adressés à la chirurgie 10 ont été opérés (soit 12,5%).

**Tableau 24 : Caractéristiques épidémiologiques, cliniques, paracliniques, et évolutifs des PCA collectés dans notre série.**

Fréquence	Totale	26,5%
	Nombre PCA isolée	43
	Nombre total	80
Sexe	Sex-ratio (F/H)	0,95
Age	Age moyen	9,4 ans
	Extrêmes d'âges	De la naissance à 13 ans
ATCD	Consanguinité	26 (32,5%)
	Cardiopathie dans la famille	9 (11%)
Circonstances de découvertes	Découverte fortuite d'un souffle	10 cas (12,5%) 22 cas (27,5%)
	Détresse respiratoires	18 cas (22,5%)
	Bilan malformatif	3 cas (3,7%)
	Difficultés alimentaires	3 cas (3,7%)
	Cyanose	3 cas (3,7%)
	Arthralgies	4 cas (5%)
	Retard staturo-pondéral	17 cas (18,7%)
	Autres signes cliniques	
Examen	Souffle à l'auscultation	75%
Echocardiographie	Diagnostic	100%
Traitement médical	Diurétique seul	42
	Digitaliques	2
	Autres	10
Traitement chirurgical		10

## D/LE CANAL ATRIO-VENTRICULAIRE :[6]

Le canal atrioventriculaire (CAV) désigne la zone étranglée qui conduit de l'oreillette primitive au ventricule primitif dans le tube cardiaque de quatre semaines. Ce terme s'étend à toutes les anomalies des structures qui se développent dans l'aire de ce canal : dérivés des bourgeons endocardiques (valves auriculo-ventriculaires et septum atrioventriculaire) et zones adjacentes des cloisons interventriculaire et interauriculaires.

Dans notre série, le sexe féminin est largement dominant (sex-ratio F/H : 1,8). L'âge moyen des patients est de 1,9 ans et demi (extrêmes : J0- 14 ans).

La consanguinité est relevée dans 11 cas (24.4%). La trisomie 21 est très fréquente, avec 22 cas soit 49%.

Les circonstances de diagnostic étaient surtout suite à des signes fonctionnels chez 32 cas (voir tableau 21).

L'échocardiographie doppler a permis de différencier entre CAV complet 33 cas (soit 75%) et CAV partielle 12 cas (soit 25%). Elle a aussi permis d'évaluer le degré de l'HTAP et le retentissement sur les cavités cardiaques. Cet examen permet aussi de rechercher d'autres anomalies associées au CAV.

Le traitement médical a été nécessaire pour 34 patients.

Le traitement chirurgical a été indiqué pour 13 patients, 5 cures complètes et 3 cerclages de l'artère pulmonaire effectués pour des formes mal tolérées du nourrisson avant 2 ans dans l'attente d'une cure complète pour éviter la survenue d'une HTAP, les 5 autres cas sont suivis en attente d'un traitement chirurgicale.

**Tableau 25 : Caractéristiques épidémiologiques, cliniques, paracliniques, et évolutifs des CAV collectés dans notre série.**

Fréquence	Totale	15%
	Nombre CAV isolée	19
	Nombre total	45
Sexe	Sex-ratio (F/H)	1,8
Age	Age moyen	1,9 an
	Extrêmes d'âges	De la naissance à 14 ans
ATCD	Consanguinité	11 (24,4%)
	Cardiopathie dans la famille	1 (1%)
Circonstances de découvertes	Découverte fortuite d'un souffle	7 cas (15,5%)
	Détresse respiratoires	16 cas (35,5%)
	Bilan malformatif	6 cas (13,3%)
	Difficultés alimentaires	7 cas (15,5%)
	Cyanose	2 cas (4,4%)
	Asthénie	2 cas (4,4%)
	Retard staturo-pondéral	1 cas (2%)
	Autres signes cliniques	10 cas (22%)
Examen clinique	Souffle à l'auscultation	88%
	Trisomie 21	22 (49%)
Echocardiographie	Diagnostic	100%
	CAV complet	33
	CAV partiel	12
Traitement médical	IEC + diurétique	17
	Diurétique seul	13
	Digitaliques	4
Traitement chirurgical		8

### E/LES SHUNTS MULTIPLES :

Pour parler des shunts multiples il faut parler des shunts isolés, le tableau si dessous présent les différentes caractéristiques des shunts multiples comparées au CIV, CIA, CAP, et CAV isolées.

Tableau 26 : Caractéristiques épidémiologiques, cliniques, paracliniques, et évolutifs des CIV, CIA, CAV, CAP et des shunts multiples collectés dans notre série.

CARACTERISTIQUES		CIV isolée	CIA isolée	CAV isolé	PCA isolée	Shunts multiples	Total CC
Epidémiologie	Nombre CC isolée	114	47	19	43	79	302
	Fréquence :	37,7%	15,6%	6,5%	14,2%	26%	100%
	Nombre total	168	106	45	80	-	-
	Sex-ratio (F/H)	1,06	1,03	2,15	0,94	1,54	1,2
	Age moyen	2,8	1,6	1,6	2,8	1,5	2,5
	Extrêmes d'âges (ans)	0 à 15	0 à 11	1M à12A	0 à 13	0 à 14	0 à 15
ATCD	Consanguinité	8,6%	5,3%	1,6%	5%	6,65%	27,15%
	Trisomie 21	10	11	11	4	30	66
	Cardiopathie dans la famille	17	5	1	7	8	38
Circonstances de découvertes	Découverte fortuite d'un souffle	38	1	2	6	9	56
	Détresse respiratoires	21	10	6	13	23	73
	Bilan malformatif	8	18	3	6	20	55
	Difficultés alimentaires	14	2	5	0	4	25
	Dyspnée	10	3	1	1	10	25
	Cyanose	4	2	0	1	7	14
	Arthralgies + fièvre	3	2	0	3	1	9
	Retard staturo-pondéral	4	3	1	2	3	13
	Autres signes clinique	12	6	1	11	2	32
Complications	HTAP	28	18	7	20	28	101
	Insuffisance cardiaque	15	8	7	7	18	55
Examen	Souffle à l'auscultation	98	22	17	35	63	235
Radiographie Thoracique	Nombre	73	29	8	32	61	203
	CMG	45	12	7	16	54	134
	Hypervascularisation	41	12	7	14	43	117
	PNP	9	1	0	4	10	24
Echocardiographie	Diagnostic	100%	100%	100%	100%	100%	100%
Traitement médical	IEC + diurétique	30	6	6	6	32	80
	Diurétique seul	24	13	6	14	21	78
	Digitaliques	7	2	2	2	5	18

## V/TRAITEMENT :

### A/TRAITEMENT MEDICAMENTEUX :

Le traitement médical est prescrit chaque fois qu'il y a une complication : insuffisance cardiaque, endocardite d'Osler, trouble du rythme. Le traitement de l'insuffisance cardiaque est basé sur les inhibiteurs de l'enzyme de conversion associés aux diurétiques et/ou aux digitaliques. En cas de broncho-pneumopathie, une antibiothérapie est prescrite avec éventuellement une kinésithérapie respiratoire lorsqu'il y'a encombrement pulmonaire.

Ainsi, 188 patients ont eu un traitement médical soit 62.2%. La prescription se répartissait comme suit :

Tableau 27 : Répartition des prises médicamenteuses  
selon les différentes spécialités

Médicaments	Nbr	%
Diurétiques	78	25.8
Digitaliques	18	5.9
IEC-diurétiques	80	26.8
Drogues	12	3.6
ATB	104	34.4

### B/TRAITEMENT CHIRURGICAL :

Sur le plan chirurgical, l'indication était retenue pour 75 patients soit 24.8%.

Concernant les 75 patients pour lesquels l'indication opératoire a été retenue, 48 patients ont été opérés (soit 62%), alors que 27 patients soit 38% n'ont pu être opérés par manque de moyens financiers ou de prise en charge.

### 1- L'âge à l'intervention :

L'âge maximum à l'intervention était de 14 ans, l'âge minimum était de 1 mois et l'âge moyen était de 4 ans.

### 3/Lieu de l'intervention :

Celui-ci est variable. La majorité des patients sont opérés dans le service de chirurgie cardiovasculaire du CHU Avicenne à rabat. Les autres sont opérés dans des cliniques privés.

### 4/Type d'intervention :

Les indications du traitement chirurgical des cardiopathies congénitales non cyanogènes sont portées soit sur la sévérité des symptômes fonctionnels et cliniques présentés par le malade soit sur le retentissement hémodynamique ou soit sur l'évolutivité de la cardiopathie. Le but du traitement chirurgical est de restaurer dans la mesure du possible l'intégrité anatomique et fonctionnelle. Ainsi les méthodes chirurgicales peuvent être rassemblées en deux grandes catégories :

a/ Procédés palliatifs dont le but est de corriger les anomalies du flux sanguin pulmonaire. Dans notre série ce traitement consistait en un cerclage de l'artère pulmonaire, il a intéressé 4 patients soit 8% de tous les opérés pour CC avec shunt gauche-droite.

b/ Procédés curatifs dont le principe est de corriger le défaut anatomique. On distingue deux types :

Intervention à cœur ouvert, sous circulation extracorporelle qui est effectuée. Dans cette série, cette intervention a intéressé 44 patients soit 92% des opérés.

### C/EVOLUTION POST-OPERATOIRE :

La durée du suivi postopératoire varie entre un minimum de 1 an, un maximum de 4 ans et une moyenne de 2ans.

a/ Sur le plan chirurgical :

Une CIV résiduelle a été diagnostiquée chez un malade qui s'est fermée au cours du suivie.

La repérméabilisation du canal artériel a été rapportée chez 1 patient.

Dans un seul cas, il a été noté l'apparition d'une insuffisance cardiaque en postopératoire.

Un épanchement péricardique est survenu dans 10 cas avec bonne évolution après traitement par colchicine et AINS.

Une tamponnade est survenue chez un malade porteur de CAV drainée.

b/ Sur le plan fonctionnel :

Chez tous les malades opérés pour shunt gauche-droit, on a remarqué une reprise rapide du poids, et de la taille ainsi qu'une disparition des bronchites à répétition et une diminution progressive de la dyspnée. Ceci est vrai dans les cas où on a procédé à une suppression de shunt gauche-droit ou à un cerclage de l'artère pulmonaire.

# DISCUSSION

## I/EPIDEMIOLOGIE :

### A/INCIDENCE :

#### 1/Incidence globale :

L'incidence des cardiopathies congénitales dans les pays développés oscille entre une valeur basse d'environ 3‰ naissances vivantes jusqu'à 12‰ naissances vivantes [7,8]. Tous les auteurs s'accordent sur le fait que ces incidences basses ont été obtenues par manque de cardiologues pédiatres et avant le succès de la chirurgie cardiaque qui met au premier plan le diagnostic précoce et correct des cardiopathies congénitales (tableau 28) .

Avec la pratique d'une échographie cardiaque chez tous les nouveaux- nés présentant un souffle cardiaque, et depuis l'avènement de l'échographie doppler, même les plus petites anomalies asymptomatiques sont dépistées. De ce fait l'incidence des cardiopathies congénitales ainsi que l'ordre des fréquences actuellement acceptés se fera sûrement réviser à la hausse.

Tableau 28 : Incidence des cardiopathies congénitales.

Année de l'étude	Lieu de l'étude	CC/1000 NV Né
1986_1987	Belgique [9]	7.48
1984_1994	Qatar [10]	12.2
1992_1994	Northeast Tennessee[11]	9.8
1983_1992	France[7]	3.3
1989_2001	Brazzaville[12]	5

Dans les pays en voie de développement, on ne dispose pas de statistiques précises sur ces affections dont l'incidence serait de 6.08‰ en Guadeloupe [13] et 4‰ en Karachi [14].

Au Maroc, les cardiopathies congénitales représentent 7.8‰ selon la plupart des travaux [15.16]. Cette incidence rejoint celle retrouvée dans cette série. Dans

notre service la fréquence des cardiopathies congénitales de shunt gauche-droite est estimée à 42,4% des cardiopathies congénitales, dans la littérature (1), celle-ci est estimée entre 59% et 80% (tableau 29). Les cardiopathies CCNC sont donc les plus fréquentes aussi bien dans notre pays que dans les pays étrangers.

Tableau 29 : Fréquence des cardiopathies congénitales de shunt G-D dans différentes régions.

Lieu de l'étude	Nb de cas de CC	CC de shunt G-D %
Australie [17]	1325	80.2
Californie [18]	1445	70
Taiwan [22]	200	63.5
France [19]	163	69.3
Inde [20]	801	77.9
Italie [21]	82	71.95
Maroc [15]	588	59.4
Notre série	712	302

## 2/Incidence de chaque cardiopathie :

### a/La communication interventriculaire :

Elle occupe la première place dans notre série avec un taux de 54,6% des cas de C.C de shunt G-D, et de 23,6% de toutes les cardiopathies congénitales. Ce chiffre élevé est également retrouvé par Naha [15] (38%), Hoffmann [18] (31.3%), Stoll [19] (38.7%), Bannerman [32] (32.9%), Hassan [33] (29%), et Bosi [21] (39%). La CIV représente la CCNC la plus fréquente dans toutes les statistiques [34, 21, 30, 35].

### b/La Communication interauriculaire :

Nous notons un taux élevé de CIA isolée 34,7% des cas de C.C de shunt G-D et de 14,8% de toutes les cardiopathies congénitales alors que ce taux était faible

dans la série de Naha [15] (1.5%) et de Shann [22] (3.7%). Par contre, cette malformation était fréquente dans d'autres séries [30,19, 24].

c/La persistance du canal artériel :

Dans notre série, elle a été retrouvée dans 26,4% des cas des C.C de shunt G-D (isolées et associées). Ce taux élevé est également retrouvé dans la série de Kokou [30] (20.73%), de Tofler [24] (15.4%). Cependant un taux plus faible de 4% à été retrouvé dans d'autres série [15.21].

d/Le canal atrioventriculaire :

Cette anomalie reste rare dans certaines séries [25, 15, 29,22, 19] qui rapportent un chiffre de 3% à 4.5%. Dans cette série nous enregistrons un taux élevé de 14,9% par rapport aux C.C. de shunt gauche-droite et de 6,3% par rapport aux cardiopathies congénitales, ceci est en rapport probablement avec la grande fréquence de la trisomie 21. D'autre part, cette malformation grave et souvent symptomatique est plus fréquente en milieu hospitalier par rapport aux séries échographiques. En effet si le CAV est rare dans la population générale (3.3%), la forme complète est fréquente chez l'enfant ayant une trisomie 21 (36 à 59%) [31]. Dans notre série le taux des CAV complet était de (31 cas) 68,8% parmi tout les CAV.

**Tableau 30 : Pourcentage des différentes cardiopathies  
congénitales non-cyanogènes selon la littérature.**

Auteur/Année	Lieu d'étude	Nbr	CIV	PCA	CIA	CAV
SHANN [22]	Taiwan	588	33.7	12.2	3.7	4.3
PAI5[20]	Inde	200	29	11	12	-
HOFFMAN [23]	Californie	163	31.3	5.5	6	3.7
TOFLER [24]	Australie	1325	28.2	15.4	13.4	-
MESZAROS [25]	Hongrie	67	16.4	13.4	7.5	4.5
BORLEE [26]	Belgique	132	42	0.8	14.3	3.9
NAHA [15]	Maroc	147	38	4	1.5	3
FERENCZ [27]	Washington	1494	26 .3	2.6	7.5	8.6
GRABITZ [28]	Canada	573	17.9	5.8	6.3	6.1
STOLL [19]	France	801	38.7	7.2	13.5	3.3
SAMANEK [29]	Rp Tchèque	589	31.4	4.8	11.4	4.1
BOSI [21]	Italie	1445	39	3.8	7.5	5.4
KOKOU [30]	Togo	82	24.4	20.7	18.3	8.6
Notre	Maroc	302	41,5	13,7	18,8	14,3

### **B/ REPARTITION SELON LE SEXE (SEX -RATIO) :**

Remarquablement constant dans la population générale (1,06), il est plus élevé pour les cardiopathies dans leur ensemble (1,25) et atteint 1,45 si l'on considère les malformations cardiaques majeures. L'excès de garçons est très significatif pour les d-TGV et les RAv .Un excès de filles est seulement observé dans les CAV et CIA [7].

Une récente étude faite par AB Lemay [12] sur la prévalence des cardiopathies en fonction du sexe ne montre pas de différence significative avec un sex-ratio à 1.

Ces résultats rejoignent ceux de l'étude faite à Qatar [10] où le sex-ratio (M/F) était de (0.949). Dans notre série on retrouve une prédominance féminine avec un

sex-ratio de (0.83) qui est plus marqué dans les CAV, les CIV, et les shunts multiples.

### C/ REPARTITION SELON L'AGE DES PATIENTS :

La répartition des différentes cardiopathies selon l'âge dépend étroitement des moyens de diagnostic. Ainsi dans les pays développés disposant de technologies avancées, le diagnostic était établi dans la majorité des cas entre l'âge de 1 semaine à un mois, ou au plus tard entre un mois et un an comme le montre les études suivantes :

- L'étude faite à Ahamad General Hôpital (Qatar) [10] a évalué le pourcentage des cardiopathies diagnostiquées avant 1 semaine à 40.7%, entre 1 semaine et 1 mois à 19.5% et entre 1 mois et 1 an à 30.5%, entre 1 an et 6 ans à 7.2% et au delà de 6 ans à 2.1%.
- Alors que l'étude faite par J.I Hoffmann and Christianson [18] évalue ce pourcentage à la naissance à 38.7%, à 1 semaine à 45%, à 1 mois à 59.5% et à 1 an à (88.3%).

Dans notre service, 70 patients ont été diagnostiqués avant l'âge de 1 mois soit 23,1%, 99 patients entre 1 mois et 1 an soit 32,8%, 90 patients entre 1 an et 6 ans soit 29,8%.

Cette fréquence reste légèrement basse chez les nouveau-nés comparée à la littérature, ceci est essentiellement du au taux très élevé des accouchements à domicile dans notre pays et la négligence des parents et des médecins.

D'autre part, ce retard diagnostique peut être expliqué par la bonne et longue tolérance de ces cardiopathies congénitales de shunt gauche-droite, ceci doit inciter à sensibiliser les pédiatres à ce problème et à élargir l'indication des échocardiographies devant le moindre doute surtout à la naissance.

## D/ ROLE DE LA CONSANGUINITE :

L'étiologie exacte des cardiopathies congénitales non cyanogènes suscite encore beaucoup d'interrogations, ceci malgré les progrès effectués ce dernier demi-siècle dans le traitement et le diagnostic de ces cardiopathies. Ainsi 12 à 13% des cardiopathies congénitales sont en rapport avec un facteur génétique. La consanguinité joue un rôle déterminant dans l'apparition de ces malformations [7, 36,37].

Une étude libanaise faite par Z Saliban a montré une prévalence plus élevée dans les mariages consanguins du 1<sup>er</sup> degré pour l'ensemble des CC avec une différence significative pour les CIA et les CIV. La PCA et le ventricule unique ont un taux de consanguinité plus élevé mais non significative [38].

Plusieurs études faites dans les pays où les mariages consanguins sont fréquents s'accordent sur le fait que l'incidence des cardiopathies congénitales est trois fois plus importante chez les enfants issus de parents consanguins comparés à la population générale [39].

Nous ne disposons malheureusement pas d'études spécifiques aux cardiopathies congénitales non cyanogènes. La consanguinité est retrouvée dans 27.15% des cas de notre série, dans 15% des cas dans la série de Naha [40], et dans 32% des cas dans la série de SM Ghomari [41].

## E/FACTEURS ENVIRONNEMENTAUX :

### 1/ Age de la mère :

Il semble exister une augmentation modérée du risque pour l'ensemble des cardiopathies peu sévères chez les mères de plus de 35 ans.

Dans notre série l'âge maternelle moyen est de 33 ans, les extrêmes sont de 18 ans et 54 ans, 96 mères sont âgées de plus de 35 ans soit 31,7%.

Certains auteurs comme Briard [42] qui ne trouve pas de corrélation entre l'âge maternel et la survenue de malformation cardiaque, et à l'opposé, celui de Buchon [43] qui trouve que le risque est accru lorsque l'âge maternel est supérieur à 30 ans.

## 2/Age du père :

Il n'existe pas de définition clairement acceptée de ce qui constitue un âge paternel avancé ; quoi qu'il en soit tout homme âgé de plus de 40 ans au moment de la conception constitue un critère de risque fréquemment utilisé. Certaines études ont avancé que le risque d'anomalies génétiques est de quatre à cinq fois plus élevé chez les pères âgés de 45 ans que leurs homologues de 20 à 25 ans.

Parmi les troubles dominants autosomiques associés à l'âge paternel avancé, on trouve : l'achondroplasie (association fréquente aux CC), le syndrome de Marfan, l'ostéogénèse imparfaite, le syndrome d'apert... [44].

Dans notre étude l'âge moyen est de 40 ans, les extrêmes sont de 22 ans et 92 ans. Le pourcentage des hommes de plus de 40 est de 35,7%.

## 3/Infection au cours de la grossesse :

L'effet tératogène de l'infection rubéolique maternelle pendant la grossesse a été décrit en 1941 par Norman Gregg, le risque de malformation est de 50% au cours du premier mois de grossesse [45].

D'autres études comme celle de Tikkanen et al. [46] concernant les infections des voies aériennes supérieures, celle de Tikkanen J [47] montrant que l'hyperthermies en début de grossesse et la station prolongée dans l'eau chaude ont été liés à une augmentation du risque de malformation cardiaque fœtal.

La contribution d'une infection virale serait prouvée dans moins de 2% des cas dont 1% pour la seule rubéole. Les autres virus incriminés sont : le virus coxsackie B, le virus ourlien, le virus herpétique, le virus grippal, les cytomégalovirus, et les virus écho [54.55].

Dans notre étude, 12 mères ont eu des infections au cours de leur grossesse, dont 5 cas de Rubéole soit 1,65% associés dans 2 cas à une infection au CMV et toxoplasmose à l'origine de 3 cas de CAP, et 2 cas CIA. Quant à la nature des autres infections, elle n'est pas précisée.

### 3/ Maladies maternelles:

Le diabète augmente le risque de cardiopathies congénitales [56] ainsi que l'épilepsie maternelle qui multiplie par trois le risque de malformations cardiaques [57].

Une étude rétrospective réalisée par Gilboa SM sur 10 centres américains entre 1997 et 2004 a montré une augmentation du risque relatif des cardiopathies congénitales chez les femmes diabétiques ainsi que pour les femmes ayant un indice de masse corporelle supérieure à 30. Dans notre étude les maladies maternelles étaient trouvées dans 18 cas soit 6% des cas le diabète maternel est trouvé chez 11 femmes soit 3,6% ce qui rejoint les résultats trouvés par la plus part des études qui trouvent un pourcentage entre 3% et 6% [54,55], l'HTA est trouvée chez 7 femmes soit 2,3%.

### 4/Prise médicamenteuse :

Selon plusieurs études les hydantoïnes et la carbamazépine sont les médicaments les plus associés aux cardiopathies ainsi que le thalidomide pour Fallot, l'isotrétinoïne pour les cardiopathies conotruncales, et les anti-inflammatoires non stéroïdiens [59,60].

Dans notre étude cinq mères soit 1.65% ont pris des médicaments au cours de leur grossesse, repartis en 2 cas de prise de bêtamimétiques, 2 cas de mères mis sous hormones thyroïdiennes et 1 cas de traitement antibacillaire.

### 5/Anomalies chromosomiques :

Entre 12 et 13% des cardiopathies entrent dans le cadre d'une aberration chromosomique, et cette proportion varie en fonction de la malformation : moins de

10% pour la plus part d'entre elles et 60% pour les CAV. Lorsqu'on teste statistiquement les associations entre les anomalies chromosomiques et cardiopathies, l'association est très forte entre CAV et trisomie 21, 60% à 66% des nouveaux nés vivants avec un CAV ont une trisomie 21[50].

Ce chiffre varie selon les auteurs: 5% d'après Pernot [37], Guérin [45] et Nora [46]. Elles s'accompagnent toujours d'un syndrome polymalformatif.

- La trisomie 21 est l'aberration chromosomique la plus fréquente chez les enfants cardiaques [47, 48, 49]. Selon Pernot [37] et Guérin [45] elle serait de 40%.

Pour la majorité des auteurs, les anomalies cardiaques au cours de la trisomie 21 se répartissent comme suit : CAV : 50%, CIV : 25%, et une faible proportion de CIA et de PCA.

Dans notre série on a recensé 66 cas de trisomie 21 qui se répartissaient comme suit : shunts multiples 30 cas (45,5%), CAV isolé 11 cas (16.6%), CIA : 11 cas (16.6%), CIV isolé 10 cas (15,3%), et PCA: 4 cas (6%).

- La trisomie 18 a été identifiée chez 2 cas soit 0.6% des cas.
- Les autres aberrations chromosomiques sont beaucoup plus rares mais avec une incidence de cardiopathies généralement plus élevées.

**Tableau 31: Anomalies chromosomiques et anomalies cardiovasculaires [7**

	Incidence des cardiop cong.	Anomalies les plus fréquentes
Population générales	0,8%	CIV, PCA, CIA
Trisomie 21	40%	CAV, CIV, PCA
Trisomie 18	90%	CIV, PCA, CIA, RP
4p-	60%	CIV, PCA, CIA, RP, RA
22q11_2	40%	RVPA, persistance VCS gauche
Triploidie	50%	CIA, CIV
XXXY et XXXXY	10%	PCA, CIA
XO(Turner)	35%	RA, CoA, CIA, HTA, dissection
Ao		

## F/ANTECEDENTS FAMILIAUX :

Dans notre étude les antécédents familiaux étaient trouvés chez 84 cas soit 28%, la notion de cardiopathie familiale représente 38 cas soit 12,5% des cas, l'HTA familiale est présente chez 11% des cas.

Tableau 32: Les antécédents familiaux de cardiopathie au cours des cardiopathies congénitales de shunt.

Caractéristique		Nombre	Pourcentage
Degrés de parenté	1 <sup>er</sup> degré	11	29%
	2 <sup>eme</sup> degré	27	71%
Type de cardiopathie familiale	Cardiopathie congénitale	9	18,7%
	Anomalie valvulaire	12	31,5%
	Coronaropathie	17	44,8%

## II/ETUDE CLINIQUE :

### A/CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE :

La majorité des cardiopathies congénitales non cyanogènes se caractérisent par l'absence de signes fonctionnels en bas âge, et la tolérance à l'effort le plus souvent excellente, compatible avec une vie très active et même parfois sportive de haut niveau jusqu'à un âge avancé. C'est souvent à l'occasion d'un examen systématique ou motivé par une autre affection que la majorité des différentes cardiopathies avec shunt gauche-droite sont découvertes [40].

Dans notre série, 111 patients (36,7%) n'ont eu aucune symptomatologie cardiaque mais diagnostiqués soit à l'occasion de la découverte fortuite d'un souffle 56 cas ou dans le cadre de bilan malformatif chez 55 cas, alors que le reste des patients était découvert à l'occasion d'une détresse respiratoire chez 73 patients soit 24%, les infections respiratoires à répétitions sont trouvés chez 59 patients soit 19,5%. Ces signes se révèlent généralement à un âge relativement précoce en moyenne de 3 ans. Dans les pays développés, la tendance actuelle vers le diagnostic prénatal est à peu près 50% [61] ainsi que le dépistage précoce postnatal, qui permet une prise en charge adéquate avant l'apparition des signes cliniques d'intolérance cardiaque et de prédire le pronostic post natal [62].

Ainsi, dans notre contexte, les cardiopathies congénitales non cyanogènes doivent faire partie des malformations systématiquement dépistées par le pédiatre en salle d'accouchement et par le médecin de l'hygiène scolaire. La palpation des pouls périphériques et l'auscultation cardiaque systématique sont les outils fondamentaux de ce dépistage. Malheureusement la persistance des méthodes d'accouchement traditionnelle à domicile rend encore ce dépistage plus difficile et retarde plus l'âge de découverte de ces cardiopathies.

## B/EXAMEN CLINIQUE :

### 1/Poids et taille :

Nous disposons de deux études évaluant la relation entre les cardiopathies congénitales et leur retentissement sur la nutrition et la croissance des enfants. La première étude a été faite à Ankara [63] a évalué la prévalence de la malnutrition et du retard de croissance chez 89 enfants (âgés de 1 à 45 mois) porteurs de cardiopathies congénitales et répartis en CCC avec ou sans HTAP et en CCNC avec ou sans HTAP ; La deuxième est faite en France [64] qui étudie l'état nutritionnel de 125 enfants selon la présence ou non de la cyanose et/ou d'HTAP. La conclusion de

ces études était que les enfants porteurs de CC étaient plus sujet à avoir des troubles nutritionnels et des retards de croissance, et que l'HTAP avait un effet additif néfaste sur la nutrition et la croissance de ces enfants porteurs de cardiopathies congénitales d'où l'intérêt d'un enrichissement de l'alimentation .

Dans notre série, le poids et la taille n'étaient pas pris unanimement nous notons 58 cas de RSP (soit 19%) dont 31 enfants sont porteurs d'une HTAP soit 52%. Nous ne pouvons donc pas faire de corrélation significative dans notre étude entre les cardiopathies congénitales avec shunt gauche-droite et leur retentissement sur la croissance des enfants.

## 2/Malformations associés :

Elles comprennent un certain nombre de syndromes polymalformatifs. Les malformations cardiaques proprement dites, y sont plus rares. La transmission se fait le plus souvent selon le mode autosomique dominant et parfois selon le mode récessif attesté par le rôle de la consanguinité. Elle est rarement liée au sexe en mode récessif ou dominant [36].

On a choisis de présenté les affections génétiques les plus répondus selon le types de cardiopathies congénitales [1.2].

### *a) Communication inter auriculaire*

- Syndromes main-cœur :(2 cas)

Affection autosomique dominante avec une expression cardiaque associant une CIA de type OS,CIV, Fallot, associé ou non au BAV,bradychardie,et des anomalies squelettiques des membres supérieurs bilatérales et asymétriques(anomalie du pouce, de l'éminence thénar, de l'os scaphoïde, du radius, de l'épaule...).Le gène responsable est TBX5 surtout dans les mutations non-sens ;néanmoins d'autres gènes peuvent être incriminés (syndrome main-cœur type II et III ).

- Communication inter auriculaire et bloc de conduction :

Les CIA avec ou sans bloc de conduction cardiaque peuvent être familiales, un gène a été identifié c'est le NKX2 qui cependant n'explique pas toutes les cas familiaux.

- Syndrome d'Ellis-van Creveld :(2 cas)

Il s'agit d'un syndrome autosomique récessif avec des membres courtes, une dysplasie des dents et des ongles et dans 60% des cas une malformation cardiaque (oreillette unique, CIA-OP), deux gènes sont impliqués EVC et EVC2 qui sont adjacents sur le bras court du chromosome 4.



Figure 13 : Syndrome d'Ellis-van Creveld : le patient présente un thorax étroit, un tronc long, une polydactylie, et des dents natales. Il est porteur de CAV.

Photos prise au niveau de service de pédiatrie au CHU Hassan II.



Figure 14 : Syndrome d'Ellis-van Creveld, le patient présente une dent natale

Photos prise au niveau de service de pédiatrie au CHU Hassan II.

*b) Canal atrioventriculaire :*

La génétique du CAV est dominée par la trisomie 21. En effet 60 à 66% des nouveau-nés vivants avec un CAV ont une trisomie 21, il se distingue par la fréquence des CAV complète et la rareté des lésions obstructives. C'est la région q22.1-q ter du chromosome 21 qui contiendrait le ou les gènes responsables

*c) Sténoses aortiques et pulmonaires :*

- Syndrome d'Alagille : (2cas)

Il associe une cholestase intermittente, une dysmorphie faciale, des anomalies oculaires, des anomalies vertébrales (vertèbres en ailes de papillon), et dans 10 à 20% des cas une malformation cardiaque (SP, Fallot). Le gène responsable est situé sur le chromosome 20 en p11.2.



Figure 15 : Syndrome d'Alagille : Le patient présente un front bombé, une énoptalmie, un hypertélorisme, une racine du nez aplatie, un menton pointu.

- Syndrome de Noonan : (1cas )

A transmission autosomique dominante, il associe une petite taille, une déformation sternale, une cryptorchidie, un retard mental, une faiblesse musculaire, une dysmorphie faciale, avec une tendance au saignement. Le gène en cause le plus fréquent est le gène PTPN11.



Fig. 16 : Syndrome de Noonan :front large, hypertélorisme, fentes oculaires anti mongoloïdes, micrognathie, oreilles bas implantés. :

Photos prise au niveau de service de pédiatrie au CHU Hassan II.

- Syndrome de Williams et Beuren :(1 cas)

De transmission autosomique dominant, il associe une SP supra valvulaire une dysmorphie faciale en fascié d'elfe, tendance autistique, une stéréocousie, et un retard mentale. Les anomalies observées dans le gène de l'élastine (chromosome 7q11.23) sont très diverses.



Fig. 17 : Syndrome de Williams et Beuren : faciès d'elfe : Photos prise au niveau de service de pédiatrie au CHU Hassan II.

d) *Persistence du canal artériel* :

- Syndrome de Char :

Il associe une PCA, un faciès particulier, des anomalies des doigt et des orteils et une malformation cardiaque (PCA, CIV musculaire..), la mutation a été localisée sur le bras court du chromosome 6 en p 12-p21 le gène identifié est TFAP2B.

La fréquence des anomalies chromosomiques associées aux cardiopathies congénitales selon différentes études est illustrée dans le tableau XII.

Tableau 33 : Fréquence des anomalies chromosomiques associées aux C.C

Etude	Nbr de CC	Fréquence des anomalies chromosomiques associées
Kidd et al.1993 [65]	1479	141 (9.5%)
Montana et al. 1996 [66]	1589	206 (13%)
Pradat et al. 1997 [67]	2618	323 (44.9%)
Victor Greg 1998 [68]	231	21 (1.1%)
Notre étude	302	95 (31%)

### 3/Signes d'insuffisance cardiaque :

Dans les shunts gauches droits l'insuffisance cardiaque est un signe d'inefficacité des mécanismes d'adaptations cardiaque (rétention hydrique et augmentation du travail du cœur) à laquelle s'associe une surcharge volumétrique et une surcharge pressive [69].

Chez le nourrisson et l'enfant, la symptomatologie comprend 4 signes principaux :

- la tachycardie ou polypnée qui peut s'accompagner de toux, de cyanose ou de signes de lutte respiratoire.
- la tachycardie, l'hépatomégalie, la cardiomégalie [70].

Celle-ci est retrouvée dans notre série chez 55 cas soit 18%.

### 4/Données de l'auscultation :

L'auscultation en cardiologie pédiatrique demande beaucoup d'habileté et d'expérience car la majorité des souffles dus aux malformations cardiaques sont audibles dès le bas âge. Cette habileté et expérience à l'auscultation ne peut être acquise qu'après compréhension des mécanismes cardiaques, une technique d'auscultation appropriée et un apprentissage long et assidu.

Une étude faite à Pittsburgh en Pennsylvanie sur une population de 106 patients atteint de cardiopathies congénitales, a retrouvé un souffle chez 79% des patients [71].

Dans notre série, sur les 302 patients, 77,8% avaient un souffle à l'auscultation, l'éclat de B2 est ausculté chez 7% des cas.

### 5/Mesure de la saturation artérielle en oxygène :

La mesure de la saturation artérielle trouve son intérêt essentiellement dans le dépistage néonatales des cardiopathies congénitales cyanogènes, néanmoins elle trouve une place dans le cadre de la surveillance des cardiopathies congénitales avec

shunt gauche-droit associé à une cyanose ou dans le cadre du syndrome d'Eisenmenger[72].Elle permet d'affirmer le caractère centrale (SAO2 basse) ou périphérique ( SAO2 normale) de la cyanose[73].

Pour affirmer le caractère réfractaire de la cyanose, le test d'Hyperoxie est un teste simple qui consiste à mesurer, à l'aide d'un saturomètre transcutané, la saturation artérielle en oxygène en air ambiant et sous apport d'oxygène pur.

La saturation artérielle étai mesurée chez 199 de nos patients soit 65 ,9%, elle était normale dans 122 cas.

Le test d'Hyperoxie est réalisé pour 11 patients.

### C/Particularités de chaque cardiopathie :

Les cardiopathies responsables d'un shunt gauche-droite sont les plus fréquentes des cardiopathies congénitales aussi bien dans notre série que dans d'autres études [34, 28, 74, 66]. Leur élément physiopathologique fondamental est le passage anormal du sang de la grande vers la petite circulation.

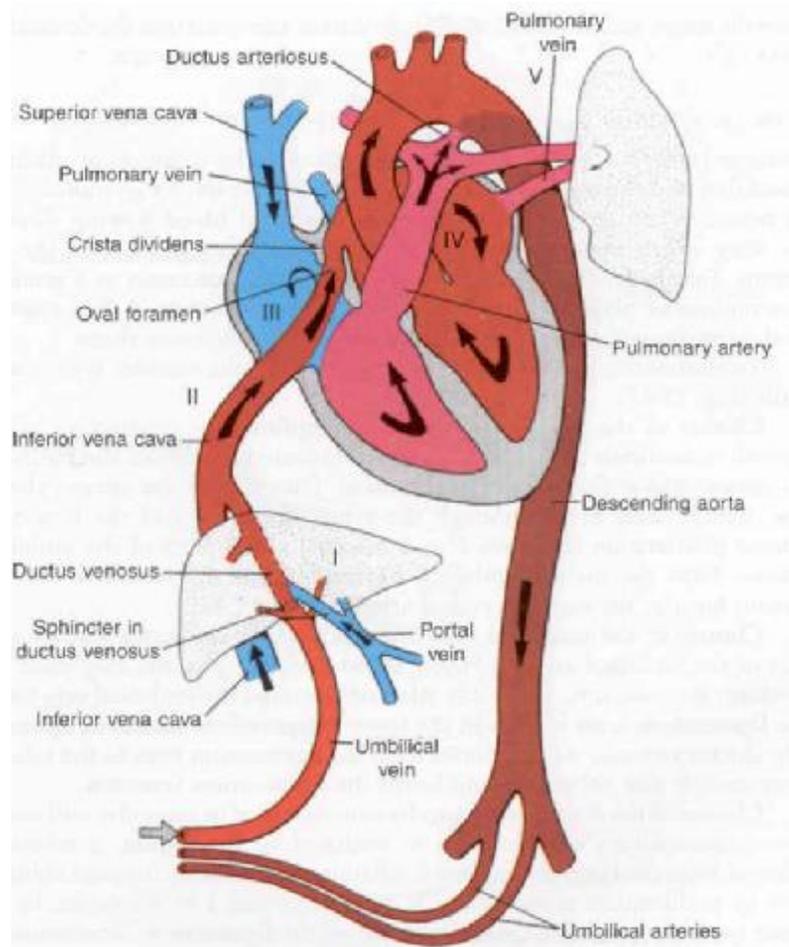


Fig 18 : Circulation cardiaque foetal avant la naissance[27]

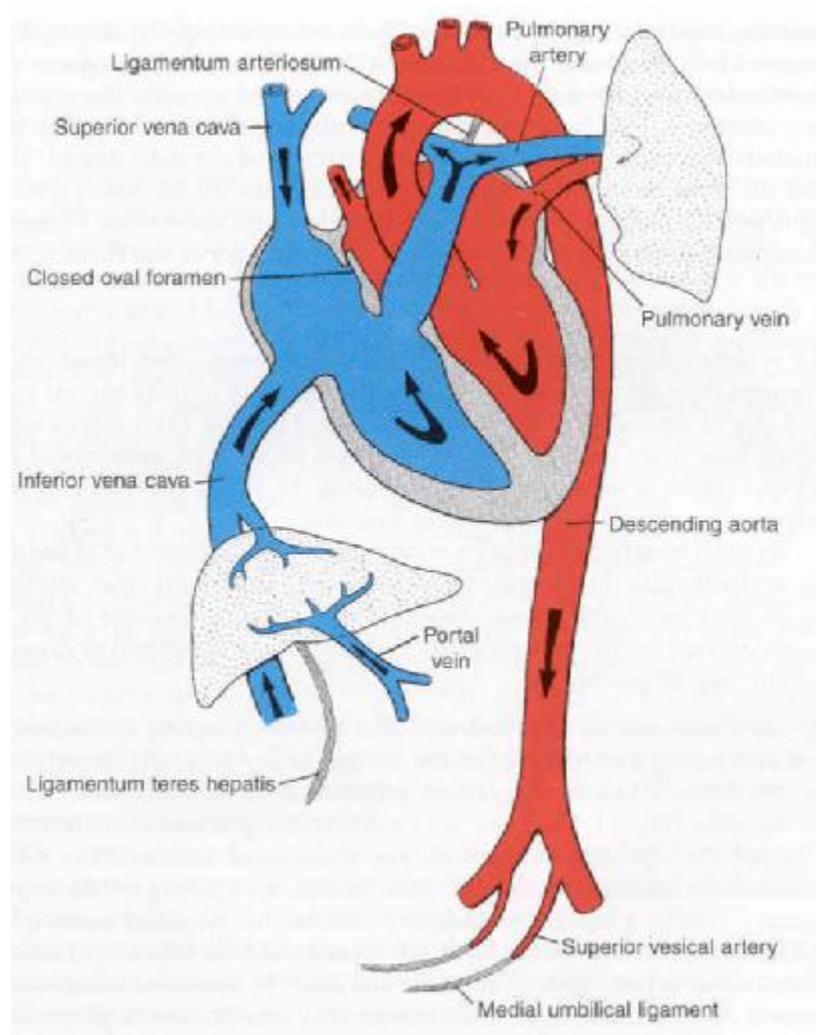


Fig 19 : Circulation cardiaque fœtale à la naissance.[27]

Elles ont toute en commun l'augmentation du débit pulmonaire-à l'origine de la dyspnée et des troubles ventilatoires-dépendant du gradient de résistance de part et d'autre de la communication anormale responsable et la réduction du débit systémique associé à une surcharge volumétrique des ventricules qui se traduit par la tachycardie, l'amplitude exagérée de la cinétique cardiaque et l'évolution possible vers l'insuffisance cardiaque. [25,75]

## Facteurs d'élévation des résistances vasculaires pulmonaires

Certains sont communs à tous les shunts gauche-droite, d'autres dépendent du siège de la communication et de sa taille.

### ✓ Age et maturité du patient

Chez le nouveau-né la persistance de résistances vasculaires pulmonaires de type fœtal pendant les premiers jours de la vie permet de protéger le lit vasculaire pulmonaire, à l'opposé, le prématuré, en raison de sa musculature artériolaire pulmonaire relativement sous-développée, aura un shunt gauche-droite plus important qu'un enfant à terme.

### ✓ Hypoxie artérielle systémique

L'hypoxie provoquée par des infections respiratoires à répétition, est un facteur d'aggravation des lésions artérielles pulmonaires. D'autre part, en cas de maladie des membranes hyalines on note une conservation des résistances vasculaires pulmonaires élevées ce qui explique les syndromes d'Eisenmenger " congénitaux " où l'enfant est d'emblée inopérable.

### ✓ Hyperoxie artérielle pulmonaire

Elle a été invoquée pour expliquer l'évolutivité de l'hypertension artérielle pulmonaire en cas de retour veineux pulmonaire anormal total où l'artère pulmonaire reçoit la totalité du débit veineux pulmonaire

### ✓ Facteurs particuliers

Le retentissement des shunts gauche-droite dépend en grande partie de la taille et du siège des communications.

### Ø Communication inter auriculaire

En cas de CIA, le risque d'insuffisance cardiaque est minime pendant la première enfance du fait de la faible compliance du ventricule droit.

## Ø Communications interventriculaires

En cas de CIV large sans sténose sur la voie pulmonaire, le shunt est très important et peut provoquer en moins d'un an des lésions irréversibles du lit vasculaire pulmonaire. Une surveillance attentive est donc nécessaire pendant la première année de la vie pour ce type de communication interventriculaire. Si la communication interventriculaire a tendance à se refermer, on peut observer à l'échocardiographie la formation d'un anévrisme du septum membraneux et au Doppler un important gradient de pressions entre les deux ventricules. On peut alors surseoir à l'intervention ou réaliser un cerclage pour protéger le lit vasculaire pulmonaire

### Ø Shunts entre l'aorte et l'artère pulmonaire (canal artériel, fenêtre aortopulmonaire)

Ils sont caractérisés essentiellement par la fuite aortique diastolique responsable d'une hyperpulsatilité artérielle périphérique. L'intervention devra être d'autant plus précoce que l'hypertension artérielle pulmonaire est plus importante.

### Ø Shunts " obligatoires "

Les shunts " obligatoires " (communication ventricule gauche-oreillette droite, canal atrioventriculaire commun, fistules artérioveineuses périphériques) ne sont pas influencés par le niveau des résistances pulmonaires. Dans de tels cas, l'élévation de la pression dans l'oreillette droite, générée par l'élévation des pressions pulmonaires ne peut atteindre le niveau des pressions ventriculaires gauches ou artérielles. Ces shunts sont donc plus sévères et sont peu modifiés par le cerclage de l'artère pulmonaire.

## D/ EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

### 1/La radiographie thoracique :

La valeur sémiologique de la radiographie thoracique est largement sous estimée. Cet examen simple peu irradiant et économique fournit des renseignements indispensables pour le diagnostic et le suivi pré et postopératoire des cardiopathies congénitales. C'est un excellent indicateur de la morphologie des gros vaisseaux et de l'état de la vascularisation pulmonaire qui est la clé du diagnostic et conditionne en partie le pronostic. Il permet la surveillance du volume cardiaque et des vaisseaux périhilaires [76].

Elle permet d'évoquer le diagnostic dans certaines cardiopathies typiques comme la sténose valvulaire pulmonaire, la communication interauriculaire, la coarctation de l'aorte. Elle permet également de préciser le situs et de mesurer la taille du cœur.

L'apport de la radiographie de thorax numérisée est actuellement tout à fait validé en pédiatrie. Cette technique permet d'employer soit des méthodes de lissage, soit des méthodes de rehaussement des bords. Ces différents traitements d'images ont pour but de mieux étudier certaines structures : parenchyme pulmonaire, lignes du médiastin, et structures osseuses [77].

Dans notre série, 150 patients avaient un aspect radiologique orientant vers une cardiopathie soit 49,6%.

Une étude faite à l'hôpital de Vandœuvre a confirmé l'intérêt de la radiographie thoracique : sur 98 cas de CIA, 70% avaient un aspect typique avec hypervascularisation pulmonaire, rapport cardiothoracique augmenté, dilatation du ventricule droit [35].

Sur 117 cas de SP valvulaires isolées, 60% étaient typiques, associant la convexité de l'arc moyen, des arcs inférieurs gauches et inférieurs droit [79].

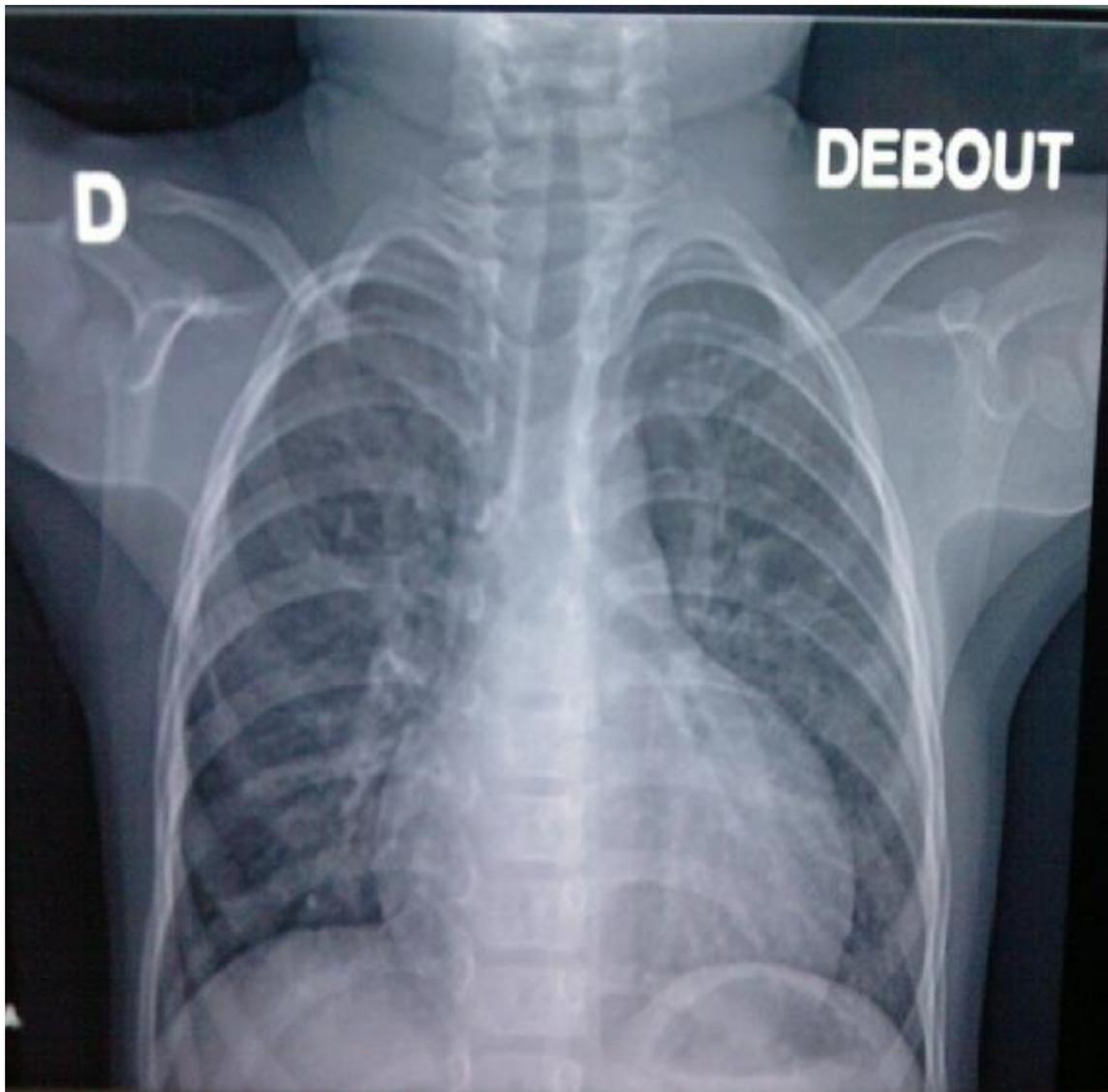


Fig. 20. Radiographie thoracique numérisée de face.

Poumon de shunt (aspect commun d'hypervascularisation artérielle. Le diamètre de l'artère interlobaire est supérieur à celui de la trachée, Cardiomégalie avec débord droit par HAD. Arc moyen gauche convexe HTAP de débit : Photos prise au niveau de service de pédiatrie au CHU Hassan II.

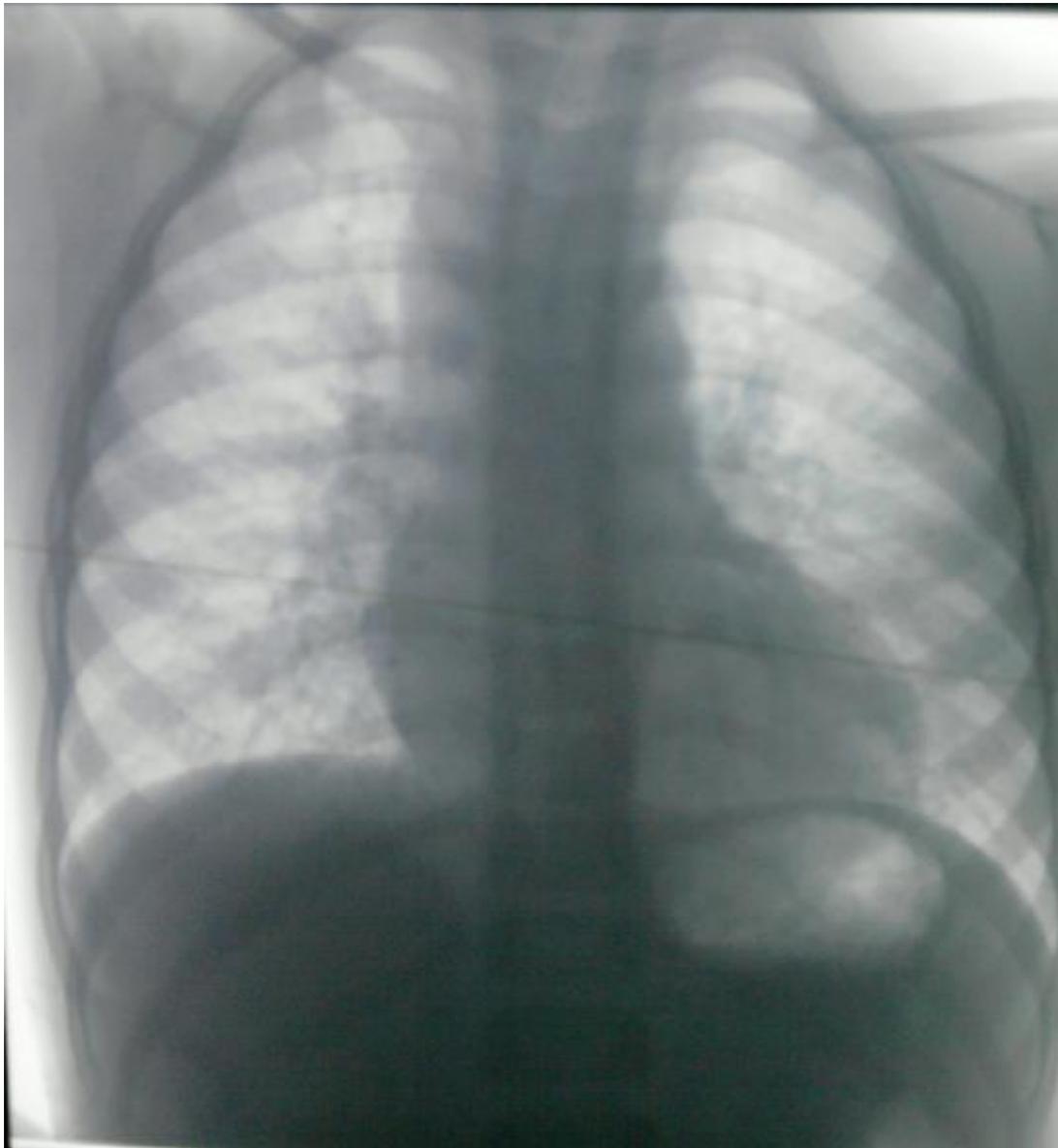


Fig 21: Radiographie de thorax numérisée de face[132].

## 2/L'électrocardiogramme :

Bien que l'ECG ne soit plus indispensable pour le diagnostic malformatif, il garde tout son intérêt quant il est accompagné par une radiographie thoracique, dans la confirmation ou l'infirmité du diagnostic. D'autre part, il contribue au diagnostic des troubles de rythme et de conduction qui sont souvent des complications des CIA et des CAV.

L'étude faite au Children's Hôpital of Pittsburgh [71] sur une cohorte de 106 patients consultant pour souffle cardiaque ou douleur thoracique, et ayant bénéficié d'un ECG et d'une radiographie thoracique a donné les résultats suivants : 4 patients supposés ne pas avoir de cardiopathie congénitale ont été diagnostiqués grâce à ces deux examens, alors que le diagnostic a été éliminé chez 7 patients supposés être porteurs de CC. Le diagnostic a été correctement orienté chez 5 patients et conforme chez 9 patients.

Dans notre étude 41 ECG sont réalisés, 39 comportaient des anomalies. Celles-ci se répartissent en axe droit 29.3%, HVD 22%, BBD 22%, BBG 12.2%, HAD 14.6%, HVG 9.7% et enfin HAG 7.3%.

## 3/L'échocardiographie doppler couleur :

L'échocardiographie Doppler couleur est le principal moyen non invasif pour le diagnostic et l'étude des cardiopathies congénitales non cyanogènes.

L'échographie par ses renseignements morphologiques a remplacé dans de nombreuses situations l'angiographie. Couplé à une image échocardiographique bidimensionnelle de haute qualité, le doppler a bouleversé l'évaluation non invasive des cardiopathies congénitales par ses renseignements hémodynamiques et aussi le diagnostic prénatale au cours des dernières années. Le doppler à codage couleur qui est venu récemment compléter le doppler conventionnel, permet une étude plus aisée des C.C avec shunt gauche-droite en facilitant l'étude de nombreux flux anormaux en particulier les flux de shunt et de régurgitation [17.80.81]. Cet examen

rend de plus en plus inutile le cathétérisme cardiaque en particulier la réalisation de cathétérisme itératif.

Au service de Pédiatrie de CHU de Fès, l'échocardiographie doppler reste le moyen de diagnostic le plus utilisé pour le diagnostic l'évaluation des C.C de shunt et pour la décision chirurgicale.

D'après plusieurs études récentes [82.83.84], la décision chirurgicale de la plupart des cardiopathies de shunt gauche-droite peut être prise sur les seules données de l'échodoppler couleur transthoracique sans recours au cathétérisme.

De plus, l'échocardiographie doppler couleur joue un rôle important dans le dépistage des cardiopathies de shunt asymptomatiques de l'adolescent. Ceci a été illustré par l'étude faite par Steinberg [40] à l'Université de Minnesota Minneapolis, sur une cohorte de 357 patients asymptomatiques (moyenne d'âge 13 ans), et dont l'examen clinique était normal.

L'échographie tridimensionnelle qui est le fruit des récents progrès dans l'imagerie cardiaque non invasive a l'avantage d'améliorer la compréhension clinique et hémodynamique de plusieurs cardiopathies congénitales. A elle seule elle permet de quantifier de façon précise la taille des compartiments cardiaques, et d'évaluer leur fonctionnement. Malheureusement ces techniques ne sont pas disponibles pour l'utilisation quotidienne, mais leur accessibilité pour tous ne saurait tarder au vu des progrès que connaît l'imagerie cardiaque d'année en année [81.85].



Figure 22 : PCA de 6mm de diamètre.

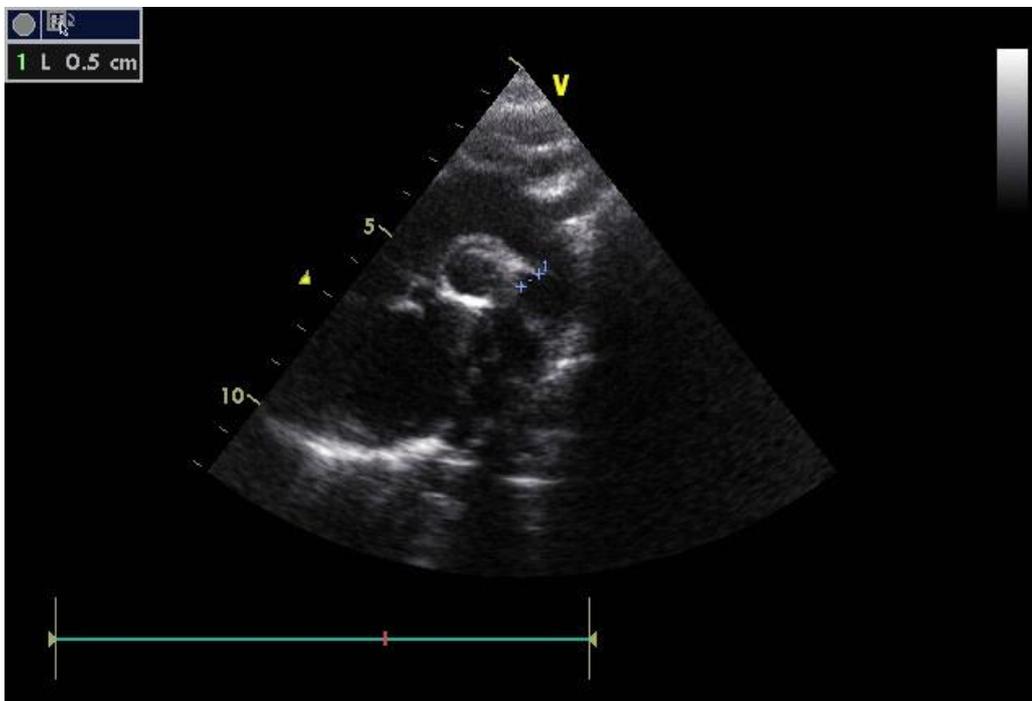


Figure 23: Echocardiographie mode 2D par voie sous costale, PCA de 5mm de diamètre. : Photos prise au niveau de service de pédiatrie au CHU Hassan II.

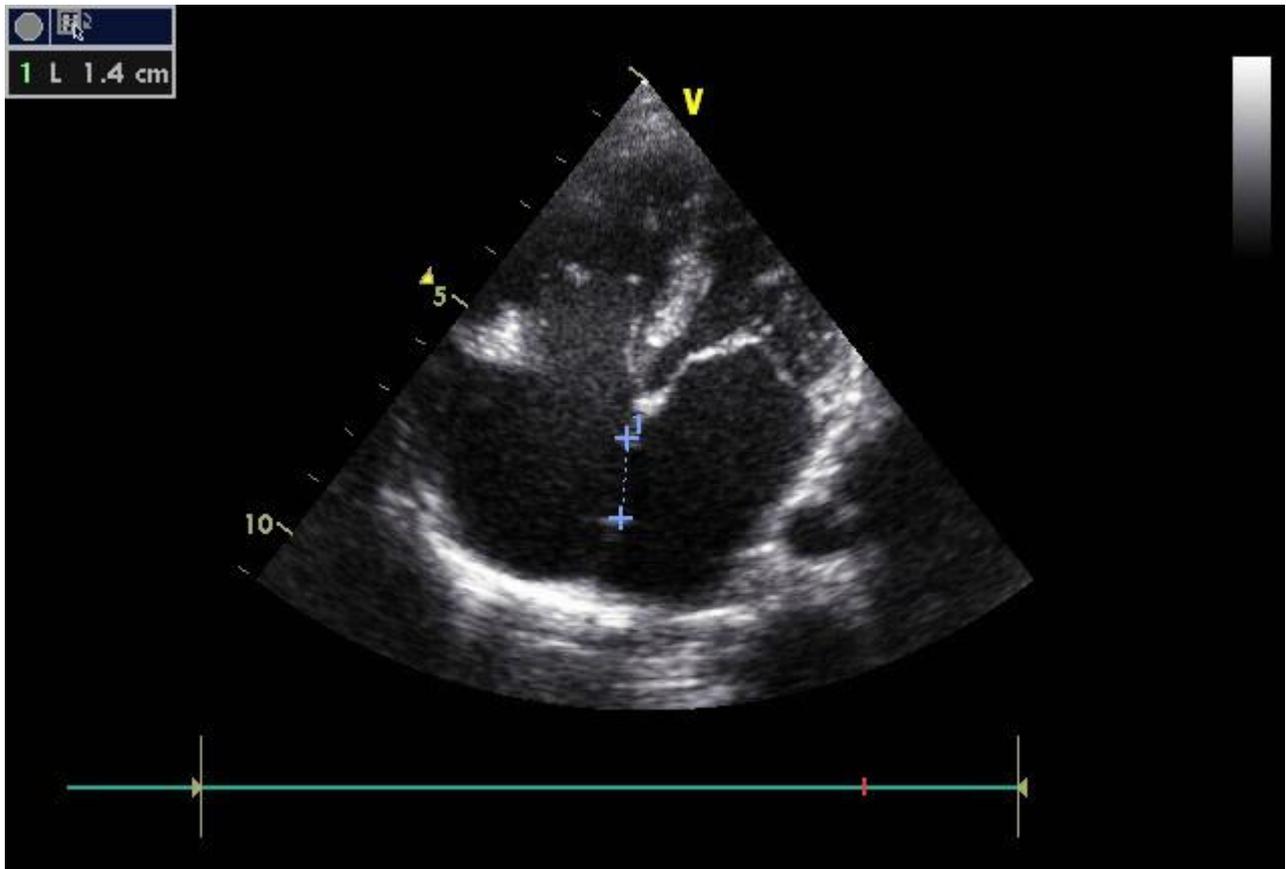


Figure 24: Echographie cardiaque CIV large 14 mm musculaire.



Figure 25 : échocardiographie CIV 20 mm.

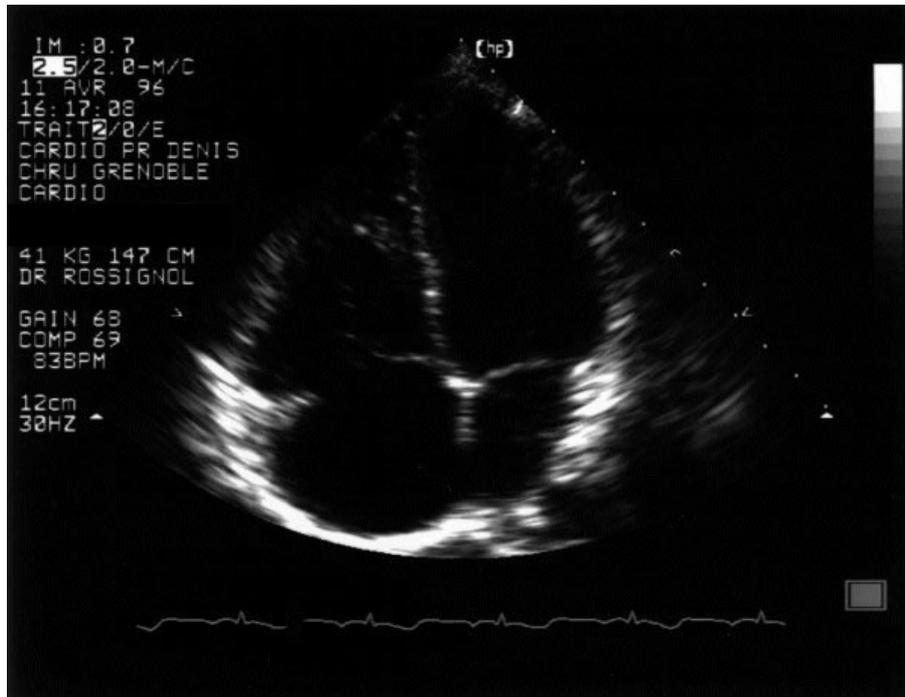


Figure 26 : COMMUNICATION INTERAURICULAIRE

Incidence 4 cavités, apicale, dilatation du VD. La solution de continuité dans le septum interauriculaire n'est pas spécifique.

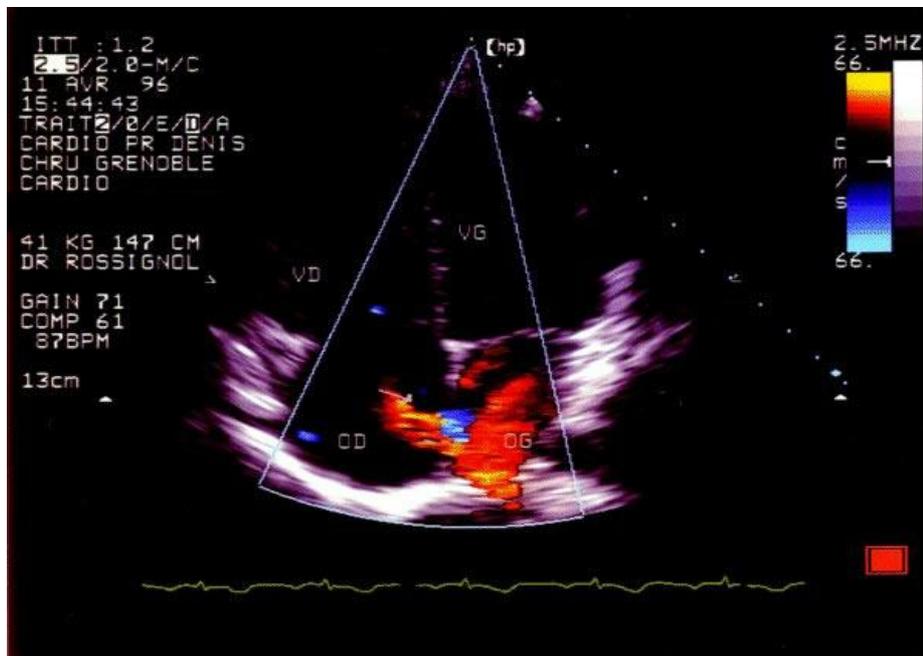


Figure27 : COMMUNICATION INTERAURICULAIRE

Incidence 4 cavités, apicale, avec doppler couleur mise en évidence du flux gauche droit traversant le septum interauriculaire.[86]

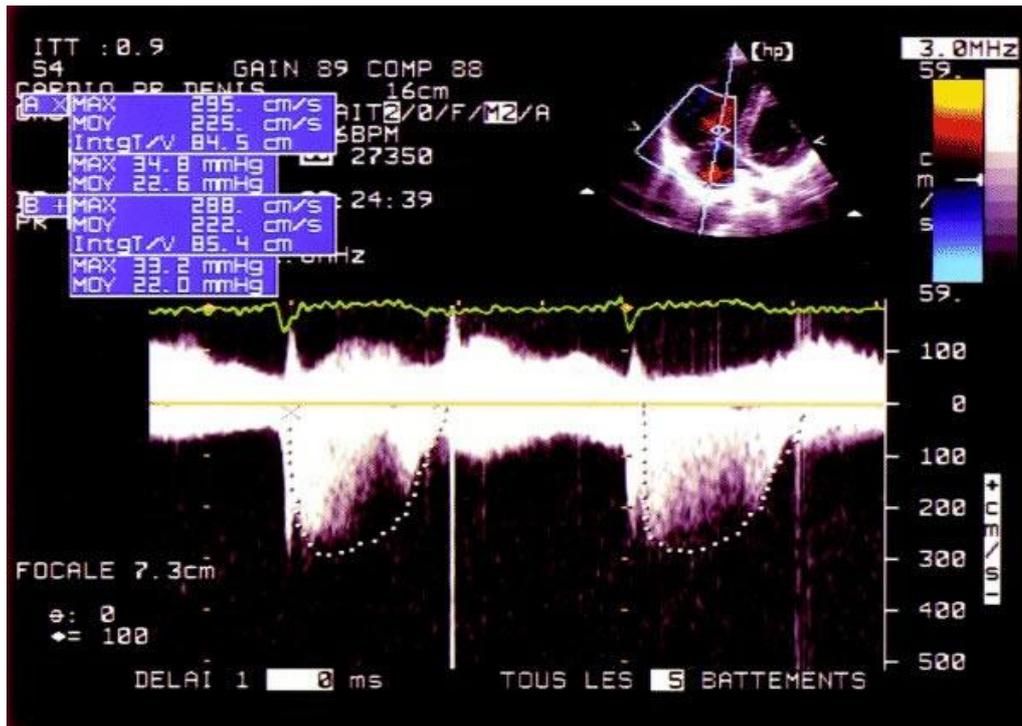


Figure 28 : COMMUNICATION INTERAURICULAIRE

L'IT permet d'évaluer la pression systolique dans le VD et l'AP.

Vitesse max = 2,95 m/s.  $G = 4 V^2 \rightarrow 40$  mmHg [86]

#### 4/Le cathétérisme cardiaque :

Les indications du cathétérisme ont connu de grands bouleversements ces dernières années [87]. Ainsi son utilisation à but diagnostique unique n'est plus de rigueur aujourd'hui dans les cardiopathies de shunt gauche-droit, sauf dans les rares cas de suspicion de syndrome d'Eisenmenger où le cathétérisme permet d'évaluer les pressions pulmonaires et les résistances pulmonaires, comme ce fut le cas pour certains de nos patients avec CIV stade IIB. Actuellement le cathétérisme a plus une vocation thérapeutique que diagnostique [55,88], et a de ce fait remplacé la chirurgie conventionnelle dans le traitement de plusieurs lésions cardiaques telles que les CIA, la PCA, la CIV, la coarctation de l'aorte, et la sténose pulmonaire. Certaines techniques interventionnelles ne sont pas encore développées au Maroc comme la fermeture des CIA ou des PCA.

Ainsi, le cathétérisme interventionnel peut avoir soit un but palliatif ou soit un but curatif, ou carrément être utilisé comme adjuvant à une chirurgie conventionnelle notamment dans le traitement de certaines cardiopathies congénitales de shunt complexes. En plus du confort que présente le cathétérisme interventionnel, il écourte la durée d'hospitalisation des patients en leur évitant l'anesthésie générale.

#### 5/Imagerie par résonance magnétique :

L'IRM est utile en cas d'échec de l'échographie. En effet, les causes d'échec de l'échographie peuvent être une paroi thoracique épaisse, des poumons emphysémateux, une scoliose, un pectus excavatum [89].

L'IRM est vraiment essentielle dans certaines pathologies, comme la coarctation de l'aorte et les anomalies des arcs aortiques. Elle joue également un rôle important dans les malformations conotruncales, les cardiopathies complexes et les anomalies des retours veineux pulmonaire et systémique. Elle est également fondamentale chez les grands enfants et les jeunes adultes porteurs de CC opérées ou non qui nécessitent une surveillance rapprochée, l'échocardiographie étant souvent difficile du fait des déformations thoraciques associées et de la faible fenêtre acoustique chez ces patients [90].

### III/DIAGNOSTIC ANTENATAL ET CONSEIL GENETIQUE :

#### A/DIAGNOSTIC ANTENATAL :

La mortalité au cours de la première année de vie est en grande partie due aux cardiopathies congénitales [91]. Plusieurs études ont évalué l'apport du diagnostic anténatal dans l'amélioration de la morbidité, de la durée d'hospitalisation et de la survie des nouveaux nés porteurs de C.C.N.C, il s'est avéré que le diagnostic anténatal a largement contribué à leur amélioration [92].

L'échographie fœtale permet de faire un diagnostic anténatal de certaines malformations congénitales (idéalement entre 18 et 34 semaines d'aménorrhée), et en particulier de certaines cardiopathies congénitales.

L'échocardiographie fœtale est indiquée dans certaines situations à risque [93,94]:

- ü Antécédent familial de cardiopathies(en particulier obstacle du cœur gauche, tétralogie de Fallot, sténose pulmonaire à septum intact dans la fratrie, ou toute cardiopathie congénitale opérée chez l'un des parents).
- ü Dépistage échocardiographique lors d'une autre malformation congénitale
- ü Retard de croissance intra-utérin.
- ü Insuffisance cardiaque fœtale :ascite, anasarque.
- ü Trouble du rythme fœtale.
- ü Diabète maternel.
- ü Suspicion de cardiopathie lors d'une échographie systématique de surveillance de la grossesse.

Si l'on considère l'étude réalisée à Tours en 1991 et 1992 [95], un tiers des enfants porteurs d'une cardiopathie détectable avaient bénéficié d'un diagnostic anténatal, et il semblerait que ce chiffre ait augmenté sensiblement ces dernières années (voir tableau ci-dessous).

Tableau 34 : Evolution du dépistage anténatal des CC.

Année de l'étude	Lieu de l'étude	% des CC détectés
1991_1992 [95]	Tours	30%
1984-2003 [96]	Lille France	60%
2003_2007 [97]	Haute-Normandie	71%

Dans le cas de la coarctation de l'aorte, il est possible de planifier le temps d'une intervention et de prévoir le lieu d'accouchement dans un centre capable de prendre en charge le nouveau-né malade [98,99].

Les développements récents en chirurgie cardiovasculaire et en cardiologie interventionnelle avec les expériences préliminaires laissent espérer qu'une intervention palliative ou même curative chez le fœtus sera possible [100,101].

Dans notre pays, cette technique est en cours de développement, elle permettra dans les années à venir l'extension du dépistage précoce des cardiopathies congénitales. Ce développement nécessitera l'apprentissage du cœur fœtale par les échographistes ou les gynéco-obstétriciens. Cet apprentissage systématique lorsqu'il est pratiqué par tous les membres d'une équipe obstétricale semble atteindre 70 à 80% de dépistage des malformations graves soit environ 50% de l'ensemble des malformations cardiaques.

## B/CONSEIL GENETIQUE :

La finalité essentielle du conseil génétique est de permettre à un couple supposé à risque, du fait d'antécédents familiaux ou personnels ou d'une situation particulière, de prendre la décision d'avoir ou de ne pas avoir l'enfant désiré, en

connaissant la hauteur réelle du risque encouru, la possibilité d'avoir ou non un recours à un diagnostic anténatal. Le conseil génétique a ainsi une place importante dans la prévention des handicapés [98]. Le conseil génétique et le diagnostic anténatal apparaissent comme une possibilité de prévention personnalisée pour chaque couple. Malheureusement un certain nombre de couples à risque, non ou mal informés ne bénéficient pas de cette possibilité qui leur est offerte.

Au Maroc, les possibilités de diagnostic anténatal et de conseil génétique sont très limitées. Seul le caryotype peut être fait. Le service de génétique médicale de l'institut d'hygiène de Rabat présente quelques compétences et moyens pour le diagnostic biologique de certaines maladies. Leur apport, concernant le conseil génétique et surtout la détermination du risque à partir de l'arbre généalogique reste bénéfique.

La création récemment d'un service de génétique clinique au CHU de Fès permettra certainement une meilleure approche génétique de ces cardiopathies et une meilleure façon de réaliser le conseil génétique chez les parents d'enfants atteints de cardiopathies congénitales.

## IV/TRAITEMENT ET EVOLUTION :

### A/TRAITEMENT MEDICAL :

Il s'agit presque toujours d'un traitement symptomatique, mais son efficacité est devenue telle que sa mise en œuvre rapide suffit souvent à restaurer une situation gravement compromise et à préserver le pronostic vital. Cela permet d'entreprendre ou de compléter les investigations diagnostiques et d'organiser le traitement chirurgical dans les meilleures circonstances.

## 1/ Traitement de l'insuffisance cardiaque :

Longtemps réduite à la classique "association digitalo-diurétique", la pharmacopée de l'insuffisance cardiaque s'est enrichie de nouvelles substances et de nouveaux concepts physiopathologiques [102]

- Les digitaliques sont particulièrement utiles lorsque la fonction cardiaque est diminuée. C'est surtout vrai dans les shunts gauche- droites à gros débit du nourrisson [103] et de presque toutes les défaillances cardiaques du nouveau né [102].

- Les amines pressives telles la noradrénaline, la dopamine et la dobutamine ayant des propriétés complexes et des doses dépendantes, sont réservées aux cas graves et utilisées dans des centres de soins intensifs.

- Les diurétiques occupent depuis très longtemps une place de tout premier plan en thérapeutique cardiologique chez l'enfant. Ils restent un des premiers points forts du traitement de l'insuffisance cardiaque. Le furosémide (lasilix) est le diurétique de premier choix [104]. Il peut s'administrer par toutes les voies et son action se fait sentir de façon très rapide (10 à 20mn par voie parentéral et 40 à 60 mn par voie orale). Prescrit à mauvais escient quand la précharge n'est pas excessive, le furosémide est un facteur d'hypovolémie et de diminution du débit cardiaque.

Plusieurs auteurs insistent sur l'intérêt de la spironolactone [105], du fait de la sécrétion accrue de l'aldostérone chez les enfants en insuffisance cardiaque.

- Les vasodilatateurs : ce sont des produits qui n'améliorent pas directement la contractilité ni la compliance du myocarde, mais modifient les conditions de charge du cœur et corrigent les effets fâcheux de certains mécanismes d'adaptation à l'insuffisance cardiaque [102,106]. Les inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine (lopril) sont les vasodilatateurs les plus utilisés, ils ralentissent la dilatation progressive du ventricule gauche, en diminuant les

remaniements structuraux du myocarde. Ils sont utiles dans le traitement de l'insuffisance cardiaque des shunts gauche droit et lors des défaillances ventriculaires gauches non secondaires à des obstacles au cœur gauche [107].

- Les traitements associés : le traitement de l'insuffisance cardiaque ne comporte pas seulement la prescription de médicaments, mais nécessite aussi toute une série de mesures qu'il est parfois justifié d'instaurer en priorité. La ventilation artificielle est indiquée dans toute insuffisance cardiaque grave avec détresse respiratoire et œdème pulmonaire. Le traitement antibiotique pour les surinfections broncho-pulmonaires accompagné d'une kinésithérapie et aérosolthérapie si nécessaire et le maintien de l'équilibre thermique sont d'un très grand apport dans la prise en charge des patients en insuffisance cardiaque.

Dans tous les cas, le traitement de l'insuffisance cardiaque n'est qu'un traitement symptomatique dans l'attente d'un éventuel traitement étiologique [108].

## 2/Manipulation pharmacologique du canal artériel :

Il est ainsi devenu possible de maintenir la perméabilité ou d'induire la fermeture du canal artériel du prématuré. Ces " manipulations " pharmacologiques occupent une place essentielle en cardiologie néonatale.

### a/ Utilisation des prostaglandines :

L'avènement de la prostaglandine E1 (l'alprostadil) a été un apport considérable à la prise en charge des cardiopathies congénitales ducto-dépendantes du nouveau-né. Le pronostic des obstacles cardiaques gauches, en particulier l'interruption de la crosse aortique ou les formes sévères de coarctation avec hypoplasie de la crosse aortique a été transformé depuis l'avènement de la PG E1 et grâce à une stratégie thérapeutique basée sur une réanimation préopératoire prolongée comportant une perfusion de PG E1 pour maintenir un débit de perfusion systématique par l'artère pulmonaire et un traitement symptomatique complexe qui

associe au moins les inotropes majeurs et la ventilation artificielle prolongée sous surveillance spécialisée.

La réparation chirurgicale sera décidée dès que la défaillance multiviscérale est contrôlée de façon complète et durable [109].

Le traitement par PG E1 doit toujours être considéré comme un traitement transitoire, au maximum de quelques jours, permettant d'atteindre la chirurgie ou le cathétérisme interventionnel [110]. Ce traitement bien qu'efficace comporte de nombreux effets secondaires indésirables justifiant une surveillance intense [111].

#### b/Usage de l'indométacine :

La fermeture pharmacologique du canal artériel par les inhibiteurs de PG est une alternative intéressante aux méthodes chirurgicales chez le petit prématuré. L'indométacine est le produit le plus utilisé. Son efficacité varie selon les séries de 20 à 90% (98), mais est d'autant plus grande que l'enfant est prématuré [112], que le traitement est précoce, qu'il est administré par voie parentérale après administration per os. Clyman [113] a comparé l'efficacité de l'indométacine chez les prématurés (entre 24 et 27 semaines) en fonction du moment de son administration soit prophylactique, soit jusqu'à l'apparition de symptômes. La conclusion était que les prématurés ayant bénéficié d'une cure d'indométacine de façon prophylactique avaient un meilleur pourcentage de fermeture définitive du canal artériel, et un besoin moindre de complément chirurgical à type de ligature section du canal artériel, comparé aux prématurés n'ayant bénéficié de l'indométacine qu'à l'apparition des symptômes.

#### 3/Traitement de l'hypertension artérielle pulmonaire :

La maladie vasculaire pulmonaire détermine encore le sort de nombreux enfants, c'est en fonction de son évolution qu'on établit le moment de réparation intracardiaque, alors que la sévérité de l'atteinte vasculaire pulmonaire peut conditionner le type d'intervention à effectuer. Le traitement des cardiopathies

congénitales avec HTAP s'est considérablement transformé au cours de ces dernières années grâce au progrès réalisés dans le diagnostic et dans les techniques chirurgicales. Ainsi de nos jours de nombreux enfants bénéficient maintenant d'une chirurgie correctrice ou palliative au cours des premières années de vie qui empêche le développement d'une maladie vasculaire pulmonaire obstructive (syndrome d'Eisenmenger [114]).

a/Dans l'attente d'une intervention : (12)

La mauvaise tolérance de l'HTAP des shunts gauche-droite à gros débit conduit à utiliser, en plus de la digoxine et des diurétiques, des vasodilatateurs artériolaires tels que : la dihydralazine, la prazosine, la prostacycline et les inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine.

Dans les formes mal tolérées des obstacles cardiaques gauches avec HTAP passive, la digoxine est à utiliser avec prudence, et on lui préfère d'autres agents inotropes (dopamine, dobutamine). Les diurétiques sont toujours indiqués. On peut y adjoindre des vasodilatateurs veineux correspondant aux dérivés nitrés, des prostaglandines chez le nouveau-né et parfois une ventilation assistée.

b/Dans la situation de maladie vasculaire pulmonaire

Déjà constituée, du fait d'une intervention trop tardive ou du fait d'une altération très précoce du lit vasculaire pulmonaire. L'évolution inéluctable se fait vers l'insuffisance cardiaque, la polyglobulie et des hémoptysies peuvent survenir [116].

Le traitement médical peut améliorer et prolonger la survie :

L'oxygénothérapie nocturne ou continue, à visée vasodilatatrice et pour lutter contre une éventuelle cyanose.

La digoxine et les diurétiques, lorsque des signes d'insuffisance cardiaque apparaissent.

Les saignées répétées ou la chimiothérapie antiérythrocytaire pour diminuer la polyglobulie et améliorer l'état fonctionnel. Quant au traitement martial par cures discontinues, il n'est donné que si nécessaire.

L'aspirine diminue la progression des thromboses des petites artères pulmonaires, ralentissant ainsi la progression de la vasculopathie pulmonaire.

Le monoxyde d'azote (NO) inhalé entraîne une vasodilatation sélective des artères pulmonaires sans effet systémique. Il est donc efficace dans le traitement de l'HTAP des cardiopathies congénitales. Cependant, son administration nécessite de nombreuses précautions. Le traitement à long terme par inhalation risque d'entraîner une pneumonie interstitielle. Par conséquent, ses indications doivent être sélectionnées et réservées aux cas où le traitement classique de l'HTAP n'est pas efficace [117].

La nitroglycérine en nébulisation peut être efficace, facile à administrer, peu coûteuse et une alternative anodine pour le traitement des HTAP sévères chez les enfants cardiaques, surtout dans les régions où les autres traitements tels que l'oxygénothérapie, ou le monoxyde d'azote en inhalation sont inaccessibles [118].

Les vasodilatateurs de préférence sont à éviter car il y a risque d'ischémie myocardique par diminution de la perfusion coronaire.

La transplantation cœur-poumon offre depuis quelques années de nouvelles perspectives de traitement. Mais il s'agit d'une intervention beaucoup plus difficile à réussir. Elle est plutôt réservée aux patients à un stade avancé de la maladie (syndrome d'Eisenmenger) pour lesquels la survie prédictive est moins d'un an [119].

## B/TRAITEMENT CHIRURGICAL :

### Ø L'indication Opératoire et HTAP :

Le risque d'altérations du lit vasculaire pulmonaire, génératrices d'hypertension artérielle pulmonaire obstructive, est un risque majeur car il rend le malade inopérable. Il est donc nécessaire dans tout gros shunt de surveiller l'évolution des pressions et surtout des résistances vasculaires pulmonaires. On peut ainsi beaucoup plus facilement étudier l'évolution et faire opérer le patient avant que les lésions du lit vasculaire pulmonaire ne deviennent irréversibles et ainsi atteindre ou même dépasser les résistances vasculaires systémiques et inverser le shunt. Cette éventualité défavorable ne résume pas toutes les potentialités évolutives, variables et parfois imprévisibles des cardiopathies avec shunt gauche-droite. Au fil des mois, la diminution relative de la taille de la communication est souvent à l'origine d'une amélioration spontanée. Certaines communications peuvent même se fermer. L'indication opératoire est un compromis entre le risque physiopathologique (persistance d'une hypertension pulmonaire de niveau systémique et son évolutivité), le risque opératoire selon l'âge et la réduction progressive du diamètre de la communication.

Dans notre étude le traitement chirurgical a été réalisé chez 64% des malades pour lesquels l'indication opératoire a été retenue et 15,8% de tous les patients. Ce taux est proche de celui de Chaabbouni [34] (15.45%), alors que dans l'étude de Bannerman [32], ce taux est encore plus élevé (26%).

### 1/Traitement palliatif :

" Le cerclage ou banding de l'artère pulmonaire " [120] : est une technique qui vise à réduire le calibre de l'artère pulmonaire pour limiter le débit du shunt ventriculaire et donc baisser les pressions de l'artère pulmonaire.

Les indications sont les CIV multiples, les formes irrégulières de CAV complet et les cardiopathies complexes avec shunt gauche droit important.

La cure complète sera faite si possible secondairement mais le cerclage de l'artère pulmonaire sera systématiquement contrôlé un an après pour s'assurer de la bonne protection pulmonaire et de la position du cerclage. On entend par bonne protection pulmonaire, l'absence d'hypertension artérielle pulmonaire, ou du moins la pression artérielle pulmonaire doit être nettement infrasytémique.

On parle de bonne position du cerclage sur l'artère pulmonaire quand celui-ci n'est ni trop près des valves pulmonaires (empêchant alors leur bon fonctionnement), ni sur la bifurcation pulmonaire pouvant entraîner alors une sténose d'une branche pulmonaire et/ou une mauvaise protection avec hypertension artérielle pulmonaire de l'autre. Dans notre série les indications du cerclage pulmonaire sont toujours larges même pour les cas nécessitant une cure complète. Dans certains cas, celui-ci est réalisé afin d'éviter l'évolution vers une HTAP fixée et irréversible vu l'impossibilité financière de réaliser la cure complète. Parmi les 48 cas opérés 4 patients (8%) ont bénéficié de cette technique.

## 2/Traitement curatif : [71]

La réparation anatomique s'adresse à des lésions congénitales très diverses, allant du simple défaut septal, à des cardiopathies très complexes.

La réparation nécessite parfois le recours à des substituts prothétiques vasculaires ou valvulaires. Pour éviter la constitution de lésions secondaires à une intervention palliative préalable, souvent difficile à traiter lors de la correction définitive, et pour améliorer la qualité de la fonction ventriculaire à long terme, il est préconisé de procéder à la réparation complète à un âge même précoce. Ceci est dorénavant possible grâce à l'énorme progrès qu'ont connu des techniques d'anesthésie réanimation, de circulation extra- corporelle et de protection myocardique.

Dans notre série 44 patients ont bénéficié d'une cure complète soit 92% de l'ensemble de tous les opérés.

a/La communication interventriculaire :

La fermeture chirurgicale est réalisée dans les formes à gros débit pulmonaire, avec les pressions pulmonaires élevées de préférence entre 6 et 9 mois [121].

b/La communication interauriculaire :

Le traitement curatif ne s'adresse qu'aux CIA larges avec retentissement clinique et échographique. L'âge idéal de la fermeture est préscolaire vers 4 ou 5 ans [74, 122].

c/Le canal atrioventriculaire :

- *La forme complète* : Goldberg et d'autres auteurs préfèrent la réparation très précoce du CAV complet afin de réduire le temps d'exposition du lit vasculaire pulmonaire à une forte pression circulatoire en particulier chez le trisomique 21 [75]. Cependant l'âge d'intervention inférieur à 4 mois est associé à un risque élevé de régurgitation mitrale significative postopératoire [123]. Le CAV partiel est réparé en cure complète, idéalement entre 4 à 6 ans, plus tôt si nécessaire.

d/La persistance du canal artériel :

L'indication de fermeture sera posée pour tout canal artériel persistant au delà de l'âge de 1 an, afin d'éviter l'HTAP et l'endocardite bactérienne. L'intervention peut être réalisée plus tôt dans les formes mal tolérées néonatales [101].

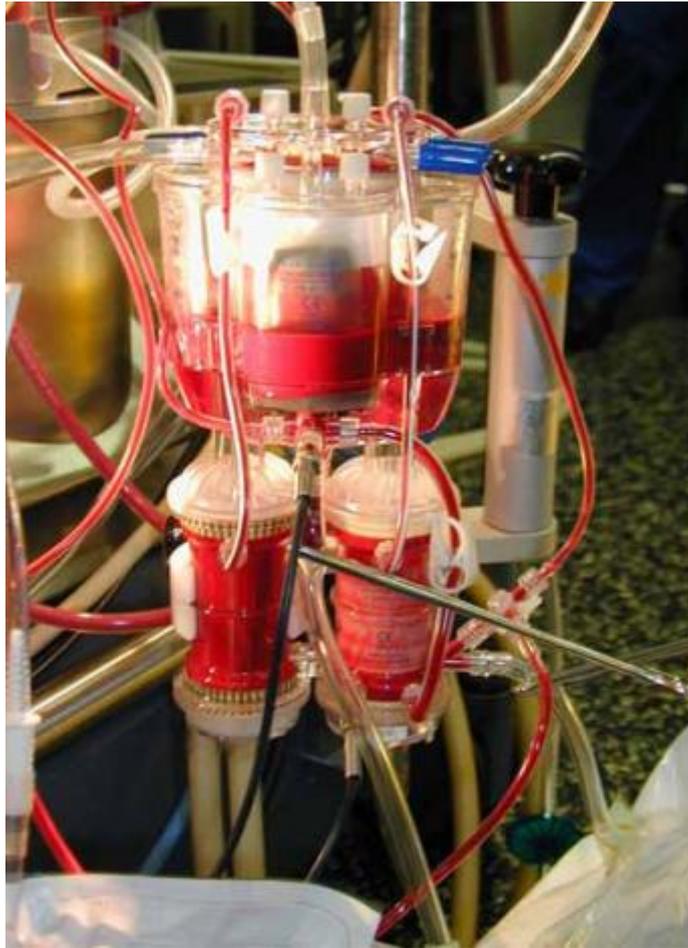


Figure 29 : Circulation extracardiaque [29]



Figure 30 : Traitement des CIA [29]

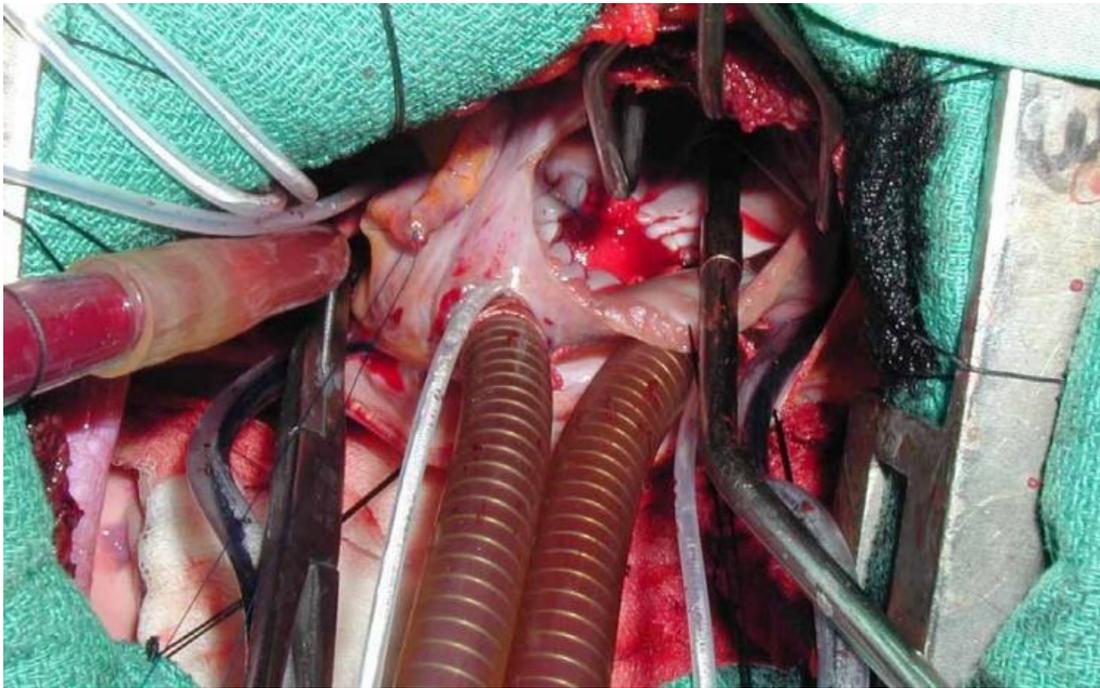


Figure 31 : Traitement des CIA

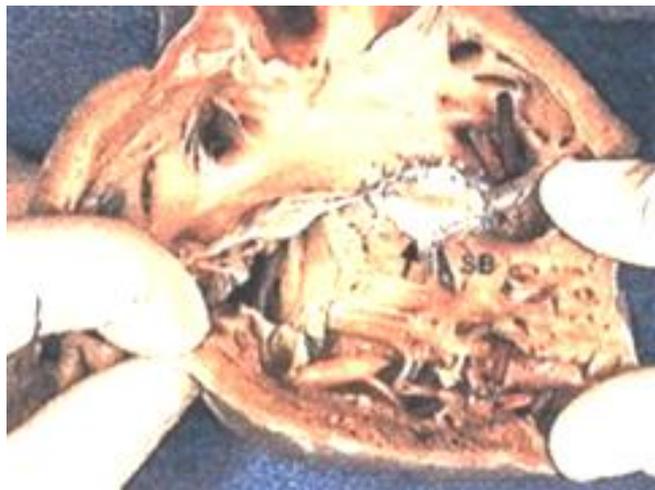


Figure 32 : Fermeture de CIV par patch.

## V/ EVOLUTION POST-OPERATOIRE :

Grâce aux importants progrès de la chirurgie cardiovasculaire réalisés au cours des quinze dernières années, un nombre important de malades opérés dans la première enfance atteignent l'âge adulte. Ces malades posent des problèmes spécifiques dus à la diversité des conséquences anatomiques, hémodynamiques et électriques des interventions cardiaques.

Pratiquement, toutes les corrections chirurgicales des cardiopathies, en dehors de la ligature du canal artériel, laissent derrière elles ou entraînent certaines anomalies du cœur et de la circulation de façon variable. Il est donc recommandé de suivre ces malades, même si le résultat de l'intervention paraît excellent.

Pour plusieurs auteurs [124,125,126] plus la correction complète des cardiopathies congénitales est précoce, plus le taux de mortalité est faible (5 %) et plus les complications postopératoires sont minimales. Le risque de mort subite tardive pour les survivants de l'opération des cardiopathies les plus communes est 25 à 100 fois supérieures par rapport à la population de contrôle de même âge. Ce risque augmente dans les 20 ans après l'opération surtout pour les sténoses et les coarctations aortiques. Les causes de cette mort subite tardive sont essentiellement les arythmies, parfois circulatoires (embolie ou rupture anévrysmale) ou défaillance cardiaque [127]. La chirurgie des cardiopathies congénitales chez les trisomiques 21 donne un taux de survivants de (87.8%) qui peuvent atteindre l'âge de 24 ans. Ce taux est proche de celui des trisomiques 21 sans cardiopathies congénitales (92.2%). Alors que ce taux est réduit de (41.4%) chez les trisomiques 21 non opérés malgré le retentissement hémodynamique de leurs cardiopathies congénitales. D'où l'intérêt d'une évaluation et d'un traitement chirurgical précoce des cardiopathies congénitales opérables chez les trisomiques 21 [128].

Dans notre série l'évolution postopératoire à court terme et à moyen terme pour la plupart de nos patients était bonne.

On note une bonne tolérance fonctionnelle dans la plupart des cardiopathies congénitales avec shunt gauche-droite, une reprise de la courbe staturopondérale, une bonne insertion scolaire des enfants opérés sur le plan cardiovasculaire, la surveillance clinique, ECG, radiographique et surtout échocardiographique doppler montre un bon résultat opératoire du traitement palliatif (cerclage de l'AP) ou curatif.

Dans notre série, les complications postopératoires sont représentés par : 1 seule CIV résiduelle, 1 cas de repérméabilisation du canal artériel, 10 cas d'épanchement péricardique bien évolués après un traitement médical, et un cas de tamponnade drainée.

# CONCLUSION

En conclusion de notre étude rétrospective, il ressort que les cardiopathies congénitales de shunt gauche-droite sont une affection relativement fréquente dans notre contexte, 42,4% de toutes les cardiopathies congénitales. Elles restent grevées d'une morbidité importante qui retentit de façon considérable sur la vie personnelle et professionnelle des patients.

Cette morbidité importante est due le plus souvent à un retard diagnostique expliqué par :

- ü La tolérance à l'effort le plus souvent excellente, compatible avec une vie très active et même parfois sportive de haut niveau jusqu'à un âge avancé.
- ü L'absence de signes cliniques fonctionnels apparents à la naissance pour la plupart des cardiopathies congénitales de shunt gauche-droite.
- ü La consultation tardive des patients, dans la majorité des cas dans un état de décompensation de leurs cardiopathies secondaire à la négligence et l'ignorance des parents et aux difficultés d'accès au système de soin de base chez la plus part de la population rurale.
- ü Le manque de moyens, et l'absence de couverture sociale qui retardent la date de l'intervention chirurgicale.

Ces données suggèrent qu'il convient de proposer certaines recommandations :

- ü La sensibilisation des pédiatres qui sont souvent amenés à voir les premiers ces enfants.
- ü La formation d'un nombre suffisant de cardiologues pédiatres.

- ü L'éducation des parents sur l'importance d'un diagnostic précoce et l'intérêt d'une surveillance spécialisée à long terme de leurs enfants cardiaques afin de prévenir les complications pré et post-opératoires.
- ü L'accès rapide à la consultation et à l'hospitalisation.
- ü L'amélioration de la prise en charge chirurgicale découle non seulement des services de chirurgie cardiovasculaire mais dépend surtout d'une couverture financière des frais chirurgicaux par une caisse sociale.
- ü La tendance vers le dépistage anténatale des cardiopathies congénitales non cyanogènes chez les femmes à risque devrait être possible par une collaboration entre cardiologue pédiatre expérimenté en échographie fœtale et obstétriciens.
- ü L'information de la population sur le risque de la consanguinité.
- ü La coordination multidisciplinaire pour la prise en charge des enfants cardiaques: obstétriciens, pédiatres, cardiopédiatres, chirurgiens cardiovasculaire et réanimateurs formés à ces problèmes cardiovasculaires de l'enfant.

Ainsi l'amélioration de la qualité de la prise en charge diagnostique et thérapeutique doit permettre de réduire au maximum la morbidité et la mortalité spontanées ou chirurgicales de ces cardiopathies congénitales non cyanogènes et donner des résultats fonctionnels de bonne qualité à long terme.

# RESUME

Les cardiopathies responsables d'un shunt gauche-droit sont les plus fréquentes des cardiopathies congénitales, leur évolution est dominée par le risque d'altération irréversible des vaisseaux pulmonaires avec HTAP fixée.

A travers une étude rétrospective réalisée au service de pédiatrie de CHU HASSAN II de Fès sur les malades hospitalisés ou vus en consultation entre Avril 2005 et Décembre 2009 (5 ans). L'objectif est de préciser les aspects épidémiologiques et évolutifs des cardiopathies congénitales avec shunt gauche-droit. 302 cas de cardiopathies congénitales de shunt gauche-droit ont été colligés. Il s'agissait de 165 filles et 137 garçons avec un sex-ratio à 1,2. La moyenne d'âge des patients était de 2,5 ans avec des extrêmes allant de la naissance à 15 ans. La consanguinité était présente chez 27,5% des cas, la trisomie 21 chez 22% des patients, et les antécédents familiaux de cardiopathies chez 12,5% des cas. Les cardiopathies de shunt gauche-droit constituent 42,4 de toutes les cardiopathies congénitales. Il s'agissait d'une communication interventriculaire dans 37,7%, d'une communication interauriculaire dans 15,6%, d'un canal artériel persistant dans 14,2%, d'un canal atrioventriculaire dans 6,6% et de shunts multiples dans 26% des cas. Dans la plupart des cas le diagnostic est posé avant l'apparition des signes cliniques (111 cas), soit dans le cadre de découverte fortuite d'un souffle (56 cas) ou d'un bilan malformatif (55cas), ou au stade de décompensation suite à une détresse respiratoire (73 patients), à une dyspnée (25 cas) ou à une difficulté alimentaire (25 cas). Le souffle est présent dans 78% des cas, une dysmorphie était trouvée chez 31,5% des patients. La prise en charge chirurgicale était assurée pour 64% des patients ayant une indication opératoire. La correction chirurgicale était curative dans 92% des patients opérés. L'évolution était favorable pour la plupart des patients opérés. Des décès son noté dans 6% des cas.

En conclusion le retard de diagnostic et nos possibilités actuelles limitées de prise en charge chirurgicale expliquent le taux important de létalité.

# SUMMARY

Heart disease responsible for a left-right shunt are the most common congenital heart diseases, their evolution is dominated by the risk of irreversible alteration of pulmonary vessels with fixed pulmonary hypertension.

Through a retrospective study in pediatric service of CHU Hassan II of Fez on patients hospitalized or seen in consultation between April 2005 and December 2009 (5 years). The aim is to clarify the epidemiological and evolutionary aspects of congenital heart disease with left to right shunt. 302 cases of congenital heart of left-right shunt were collected. It was 165 girls and 137 boys with a sex ratio of 1.2. The average age of patients was 2.5 years, with extremes ranging from birth to 15 years. Inbreeding was present in 27.5% of cases, trisomy 21 in 22% of patients, and family history of heart disease in 12.5% of cases. The heart disease with left-right shunt is 42.4 for all congenital heart disease. It was a VSD in 37.7%, an atrial septal defect in 15.6%, a patent ductus arteriosus in 14.2%, an atrioventricular canal in 6.6%, and multiple shunts in 26% of cases. In most cases the diagnosis is made before the onset of clinical signs (111 cases), or through accidental discovery of a breath (56 cases) or a balance malformation (55 cases), or stage decompensation due to respiratory distress (73 patients), with dyspnea (25 cases) or a food challenge (25 cases). The breath is present in 78% of cases, dysmorphism was found in 31.5% of patients. The surgical treatment was provided for 64% of patients with an indication for surgery. Surgical correction was curative in 92% of patients. The outcome was favorable for most patients undergoing surgery. Death is noted in 6% of cases.

In conclusion, the delay in diagnosis and our current opportunities limited surgical management explain the high rate of lethality.

## ملخص

تعتبر أمراض القلب المسؤولة عن التحول من الأيسر إلى الأيمن هي الأكثر شيوعا بين أمراض القلب الخلقية. ويميز تطورها خطر تغيير وضع الأوعية الرئوية مع خطر ارتفاع ضغط الدم الرئوي الثابت.

من خلال دراسة استعادية ل 302 حالة من أمراض القلب التشوهية المسؤولة عن التحول من الأيسر إلى الأيمن في مستشفى الأطفال داخل المركز الاستشفائي الجامعي الحسن الثاني ما بين أبريل 2005 وديجنبر 2009 ( 5 سنوات ) والهدف من ذلك هو توضيح الجوانب الوبائية والتطورية للمريض.

كان عدد الإناث 165 مقابل 137 من الذكور أي بمعدل 1,2، ومتوسط العمر هو سنتان ونصف حيث تراوحت العمار من الولادة و 15 سنة. زواج الأقارب كان موجودا بنسبة 27,5%، ثلاثي الصبغي 21 وجد لدى 22% من المرضى، كان هناك تاريخ عائلي في أمراض القلب عند 12,5% ، تمثل أمراض القلب مع التحول من اليسر إلى اليمين 42,4% من مجموع أمراض القلب التشوهية الخلقية في دراستنا، ويمثل الاتصال بين البطينين والتحويلات المتعددة 37,7% والتحويلات المتعددة 26% والاتصال بين الأذنين 15,6% والقناة الشريانية البراءة 14,2% والقناة الأذينية البطينية 6,6%.

في معظم الحالات يتم التشخيص قبل ظهور علامات سريرية (111 حالة) أما من خلال إكتشاف عرضي (56 حالة) أو أثناء تشخيص تشوه خلقي (55 حالة) ; أو خلال أعراض مرضية مثل: الضائقة النفسية 73 مريض ضيق التنفس ( 25 مريض )، وجد السفير القلبي لدى 78%، مثلت التشوهات الخلقية 31,5%. قدم العلاج الجراحي ل 64% من المرضى الذين لديهم إشارة للجراحة وكان التصحيح الجراحي إيجابيا بالنسبة لكل المرضى الذين خضعوا للجراحة. كان معدل الموتى هو 6%. إن تأخر التشخيص وضعف إمكانية العلاج لدى العديد من المرضى من أهم أسباب الفتك لدى المرضى المصابين بتشوهات القلب الخلقية.

# **BIBLIOGRAPHIE**

- 1 : Grisceli C ; Sidi D ; Munnich A ; Vouhé P  
Les cardiopathies congénitales  
Troisième débat de la fondation Wyeth pour la santé de l'enfant et de l'adolescent. 24 Novembre 2005.
- 2 : Pietra GG, Capron F, Stewart S et als. Pathologic assessment of vasculopathies in pulmonary hypertension , J Am Coll Cardiol, 2004;43(Suppl S):25S-32S.
- 3 : Guy Vaksman ; J.-Leclercq ; Hôpital cardiologique, service de cardiologie infantile Lille cedex France. Communications à l'étage ventriculaire. Traité de Cardiologie : 11-041-K-10 (1995).
- 4 : L. Houyel. Communications interauriculaires Encyc. Méd. Chir. Cardiologie, 11-940-C-20, 2002.
- 5 : M Payot ; Y Aggoun. Persistance du canal artériel et anomalies pouvant le simuler. Encyc. Méd. Chir. Paris Cardiologie, 11-940-C-70, 2002, 16p.
- 6 : Jean Kachaner. Hôpital Necker-Enfants-malades université Paris. Canal atrioventriculaire ; Traité de Cardiologie : 11-041-B-20 (1995)
- 7 : E.Robert G. C.rancannet. Epidémiologie, étiologie et génétique des cardiopathies congénitales. Encyc. Méd. Chir. Cardiologie ; 11-940-C-20 (2004).
- 8 : Michael Burch. Congenital heart disease..Medicine 38; 10. Elsevier 2010
- 9 : VAN SON JA., FALK V., SCHNEIDER P., SMEDTS F., MOHR FW.Repair. of coarctation of the aorta in neonates and young infants.J Card Surg 1997, 12 (3) : 139 -46.
- 10 : ROBIDA A., FOLGER GM., HAJAR HA. Incidence of congenital heartdisease in Qatari children.Intern J Cardiol 1997, 60 (1) : 19-22.
- 11 : MEHTA AV., CHIDAMBARAM B. Ventricular septal defects in the first year of life. Am J Cardiol 1992, 70 : 364-366.

- 12 : Archives des maladies du cœur et des vaisseaux ISSN 0003\_9683  
CODEN AMCVAN 1990, vol.83, N°5, pp 611\_626 (21 ref).
- 13 : CEREBONI P., ROBILLARD PY., HULSEY TC. SIBILLE,G., NGYUEN J.Congenital heart  
disease diagnosed in Guadeloupe.Bull Pan Am Health Organ. 1993, 27 (2) :  
151-3.
- 14 : HOFBECK M., BEINDER E., KIRSHGESSNER E., BUHEITEL G., SINGER H.  
Perinatal managment of children with prenatal diagnosis of congenital heart  
defects.Z Geburtshilfe Neonat, 1997, 201 (2) : 49-54.
- 15 : NAHA L.Contribution à l'étude des cardiopathies congénitales.Thèse Méd,  
Rabat, 1983, n°474.
- 16 : Thèse de Mlle AKALLAL M., 2000.Cardiopathies congénitales en milieu  
pédiatrique.
- 17 : DIDIER F., CLOEZ JL.Cardiopathies congénitales à révélation néonatale :  
stratégie d'approche.
- 18 : HOFFMAN JIE., CHRISTIANSON R.Congenital heart disease in a cohort of 19.502  
birth withlongterm follow up.Am J Cardiol 1978, 42 : 641-647.
- 19 : STOLL C., ALEMBIK Y., ROTH MP., DOTT B., DE GEETER B.  
Risk factors in congenital heart disease.  
Eur J Epidemiol 1989, 5 : 382-391.
- 20 : PAI BV., VARKEY CC. Spectrum of congenital heart disease in a general hospital  
: study of 200 cases.Ind J Pediatr 1974, 41 : 317-321.
- 21 : BOSI G., SCORRANO M., TOSATO G., FORINI E., CHAKROKH R.The Italian  
Multicentric Study on Epidemiology of heart disease : first step of the analysis.  
Working Party of the Italian Society of Pediatric Cardiology.  
Cardiol Young, 1999, 9 (3) : 291-9.

- 22 : SHANN MKM. Congenital heart disease in Taiwan, Republic of China. *Circulation*, 1969, 39 : 251-258.
- 23 : HOFFMAN JIE. Incidence of congenital heart disease : I. Postnatal incidence. *Pediatr Cardiol* 1995, 16 : 103-113.
- 24 : TOFLER OB.  
Congenital heart disease in Aborigines. *Med J Aust* 1979, 1 : 620.
- 25 : MESZAROS M., NAGUY A., KRASZANA G., CZEIZEL A.  
Birth Prevalence of congenital cardiovascular malformations in Hungary. *Acta Paediatr Acad Sci Hung* 1980, 21 : 221-225.
- 26 : BORLEE-GRIMEE I., DE WALS P., BOUCKAERT A., VINCOTTE-MOIS M., LECHAT MF.  
Prévalence des malformations congénitales à la naissance étude de 31.613 naissances dans 9 maternités de la région Sud du Hainaut, Belgique, 1979-1982. *Louvain Med* 1984, 103 : 65-75.
- 27: A. CHANTEPIE  
Les communications interventriculaires. *EMC cardiologie Angiologie*, volume 2, Issue 23, May 2005. pp 202-203.
- 28 : T.W.SALDER  
Langman's *Médical Embryology* 9<sup>ème</sup> édition.
- 29 : JEAN NINET, ROLAND HONAINÉ  
La chirurgie des cardiopathies congénitales, évolution actuelle.
- 30 : KOKOU O., DIPARIDE AGBERE AR., BALAKA B., DZAYISSE ATAKOUMA Y., GOEH-AKUE E. et al.  
Apport de l'échographie doppler dans le diagnostic des cardiopathies congénitales dans le service de pédiatrie du CHU-Tokoin, à Lomé (Togo). *Cahier Santé* 1996, 6 : 161-4.

- 31 : MAINGOURD Y., BOURGES-PETIT E., CARON FM., DURAND I., DAVID N., BLAYSAT G.  
Cardiopathies congénitales shunt gauche-droite. *Encycl Med Chir (Paris France), Pédiatrie*, 4-071-A-10, 1994, 15p.
- 32 : BANNERMAN CH., MAHALU W.  
Congenital heart disease in Zimbabwean children. *Ann Trop Paediatr* 1998, 18 (1) : 5-12.
- 33 : HASSAN I., HALEEM AA., BHUTTA ZA.  
Profile and risk factors for congenital heart disease. *JPMA J Pak Med Assoc* 1997, 47 (3) : 78-81.
- 34 : CHAABOUNI M., KAMOUN T., MEKKI N., MAHFOUDH A., KARRAY A., DAOUD M., TRIKI A.  
Aspects épidémiologiques et évolutifs des cardiopathies congénitales dans le service de pédiatrie de Sfax : A propos de 123 cas . *Tunisie Méd, Coden TUMEAF*, 1999, 77 (5) : 264-271.
- 35 : FERREIRA SM., FERREIRA AG., DE LOURDES CONTENTE GOMES M., DA COSTA LINHARES A., DECOURT LV.  
Detection of abnormalities in the nursery of a general hospital in the amazon region : correlation with potential risk factors. *Cardiol Young* 1999, 9 (2) : 163-8.
- 36 : DUPUIS C., KACHANER J., FREEDOM RM., PAYOT M., DAVIGNON  
Cardiologie pédiatrique. Flammarion, Paris, 1995.
- 37 : PERNOT C. Etiologies des cardiopathies congénitales. *EMC, Cœur Vaisseaux*, 11041, 1983, A 10, 7
- 38 : BOWER C., RAMSAY JM.  
Congenital heart disease : a 10 year cohort. *J Pediatr Child Health* 1994, 30 (5) : 414-8.

- 39 : Z. Saliba, G. Chehab, L. El Rassi. Consanguinité et cardiopathies congénitales au Liban. Les Communications libres. Elsevier Masson .Archives de pédiatrie 2009 ;16 :1-127 p27\_28.
- 40 : STEINBERGER J., MOLLER JH., BERRY JM., SINAIKO AR.  
Echocardiographic diagnosis of heart disease in apparently healthy adolescents.Am Acad Pediatr 2000.
- 41 : SM. Ghomari, C. Shahi, A.C. Bendeddouche. Profil épidémiologique des CC à revelation neonatale à Telemcen en Algérie. Archives de pédiatrie, vol.17 ; issue6 ;pp :70-77.
- 42 : DUPUIS.C ; REY.C Evolution générale et complication des cardiopathies congénitales.EMC, Paris-France) cœur et vaisseaux. 1041B10, 12-1984, 10P.
- 43 : 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.
- 44 : R. Douglas, MD, Calgary Considération génétique pour ce qui est de l'évaluation préconceptionnelle chez la femme. J Obstet Gynaecol Can, Vol.33, n° 1, 2011, p. 65-73.
- 45 : GUERIN P., DOS SANTOS P., JIMENEZ M., DUMAS DE LA ROQUE E., LABBLE L., SOLELHAC B., SROUR S.  
Cerebral abcess and cyanotic congenital heart disease.Arch Mal Coeur Vaiss.1997, 90 (5) : 651-4.
- 46 : NORA JJ.  
Etiologic aspects of heart diseases in moss heart disease in infants, children and adolescents.William and Wilkins, 4th edition, 1989 : 15-23.
- 47 : CORONE S., DAVIDO A., LANG T., CORONE P.  
Devenir des malades atteints d'un syndrome d'Eisenmeger.Arch Mal Cœur 1992, 85 : 521-526.

48 : GRECH V., GATT M.

Syndromes and malformations associated with congenital. heart disease in a population-based study. *Int J Cardiol* 1999, 68 (2) : 151-6.

49 : HASSAN I., HALEEM AA., BHUTTA ZA.

Profile and risk factors for congenital heart disease. *JPMA J Pak Med Assoc* 1997, 47 (3) : 78-81.

50 : Ferenz C, Laffredo CA, Lorrea V.A., Wilsson PD. Génétic and environnemental risk factor of major cardiovascular malformations-the Baltimore- Washington infant study 1981\_1989. *Perspective Pediatric Cardiology* 5. Futur publishing company , 1997; 103\_122.

51 : Gregg N.M. Congenital cataract Following German measles in mothers. *Trans Oohtalmol Sosc. Aust.* 1941; 3:35-46.

52 : Tikkanen J., Heinonen OP., Risk Factors for canal malformations of the heart. *Eur.J. Epidemiol* 1992;8;48\_57.

53 : Tikkanen J., Heinonen OP., Maternal hyperthermia during pregnancy and cardiovascular malformations in the offspring. *Eur.J. Epidemiol* 1991; 7:628\_635.

54 : OVERA LL.

Intra uterine virus infections and congenital heart disease. *Am Heart J* 1972, 8 : 823.

55 : RUTTENBERG HD.

Concerning the etiology of congenital heart disease. *Am Heart J* 1972, 84 ;43.

56 : Frenz C. Rubing JD. Mc Carter RJ. Clark EB.

Maternal diabetes and cardiovascular malformations, predominance of double outlet right ventricul and truncus arteriosus. *Teratology* 1990; 41; 319\_326.

- 57 : Bossi L. Assael BM. Ananzini G. Battinio D.Caccamo ML .  
Plasma levels and clinical effects of antiepileptic drugs in pregnant epileptic patients and their newborns.
- 58 : Association entre IMC préconceptionnelle et cardiopathies congénitales Gilboa SM, Correa A, Botto LD et al. National Birth Defects Prevention Study. Am J Obstet Gynecol, 2010; 202: 51.e1-10.
- 59 : PEDERSEN L.  
Risk of adverse birth outcome and miscarriage in pregnant users of non-steroidal anti-inflammatory drugs : population based observational study and case-control study. Br Med J (2001) 322;266-270.
- 60 : ERICSON A, KALLEN BA.  
Non-steroidal anti-inflammatory drugs in early pregnancy. Reprod Toxicol 2001;10:163-326.
- 61 : D.BONNET  
Le diagnostic prénatal des cardiopathies congénitales. Centre de référence des malformations cardiaques congénitales complexes\_M3C. Archives de pédiatrie 2009 ; 16 :625-627.
- 62 : SHARLAND M., BURSH M., MCKENNA WM., PATON MA.  
A clinical study of Noonan syndrome. Arch Dis Child 1997, 77 : F1-F3.
- 63 : YILMAZ G., TOKEL K., VARAN B.  
Malnutrition and growth failure in cyanotic and acyanotic congenital heart disease with and without pulmonary hypertension. Arch Dis Child 1999, 81 (1) : 49-52.
- 64 : A. BLASQUEZ, JB. MOUTON, J.B.THANBOUT, M. FAYON  
Prise en charge nutritionnelle des cardiopathies congénitales : état des lieux au CHU de Bordeaux. Archives de pédiatrie 2009 ; 16 :1-127.

- 65 : KIDD SA., LANCASTER P., MAC CREDIE RM.  
The incidence of congenital heart defect in the first year of life.  
J Pediatr Child Health 1993, 29 : 344-9.
- 66 : MONTANA E., KHOURG MJ., CRAGAN JD., SHARMA S., DHAR F., FYFE D.  
Rates of chromosome abnormalities at different maternal ages.  
Obstet Gynecol 1981, 58 : 282-5
- 67 : PRADAT P.  
Non cardiac malformation at major congenital heart defect.  
Pediatr Cardiol 1997, 18 : 8-11
- 68 : GRECH V., GATT M.  
Syndromes and malformations associated with congenital heart disease in a  
population-based study. Int J Cardiol 1999, 68 (2) : 151-6.
- 69 : Yves Maingourd, Elisabethe BP. François MC.  
Cradiopathies congénitales shunts gauche-droite. Pédiatrie-Maladies  
infectieuses ;4-071-A-10.Mai 2011.
- 70 : Sémiologie cardiovasculaire pédiatrique. Charles Jezequel ; Institut Mère-Enfant,  
annexe pédiatrique, Hôpital sud, BP 56129, 35056 Rennes Cedex 2 .1999.
- 71 : SWENSON JM., FISHER DR., MILLER SA., BOYLE GJ., ETTEDGUI JA., BEERMAN LB.  
Are chest radiographs and electrocardiograms still valuable in evaluating new  
pediatrics patients with heart murmurs or chest pain.  
Am Acad Pediatr 1997, 99 (1).
- 72 : Haute Autorité de santé. Guide des affections de longue durée PNDS  
Cardiopathies congénitales complexes. Juin 2008 P13-14.
- 73 : SARI , AHMED, BENKHEDDA S., MERAD K.  
Les malformations cardiaques à la période néonatale. Institut science Médicale  
d'Alger. Programme de résidanat de pédiatrie et de cardiologie p.12 .

74 : MICHIELON G, STELLIN G, RIZZOLI G, CASAROTTO DC.

Repair of complete common atrioventricular canal defects in patients younger than four month of age. *Circulation*, 1997, 96 (9 suppl II) : 316-22.

75 : MORRIS CD., MAGILKE D., RELLER M.

Down's syndrome effects results of surgical correction of complete atrioventricular canal. *Pediatr Cardiol* 1992, 13 (2) : 80-4.

76 : M.HASSAN.

Cardiopathie congénitale et radiographie thoracique chez l'enfant Feulliet de radiologie 2006, 46, n°2, 111-129 . Masson, Paris, 2006.

77 : Jean-François, Muriel Brun, François D., Chantal Service de radiopédiatrie, CHU de GREBOBLE, cedex 9 France 32-330-A-20 (1998).

78 : HOEFFEL JC., RAVAUULT MC., GENY M., LEGRAS B., WORMS AM., PERNOT C.

Aspects radiologiques et échographiques de 98 cas de communications inter-auriculaires isolées. *Arch Fr Pediatr* 1982, 39 : 209-213.

79 : HOEFFEL JC., DALLY P., LEGRAS B., WORMS AM., PERNOT C.

Roentgen aspects of isolated pulmonary valvular stenosis on chest plain films. *J Radiol* 1986, 26 : 248-252.

80 : WORMS AM., MARCON F.

Cardiopathies congénitales. *Encycl Méd Chir, Thérapeutique*,25-327-A10, 1993, 20p.

81 : P.ACAR.

Apport et limites de l'échographie tridimensionnelles dans les cardiopathies congénitales. *Archives de pédiatrie* 13 (2006) 51-56.

82 : PFAMMATER JB., BERDAT PA., CARREL TP., STOCKER FP.

Pediatric open heart operations without diagnostic cardiac catheterisation. *Ann Thorac Surg* 1999, 68 (2) : 532-26.

- 83 : SHARMA S., ANAND R., KANTER KR. et al.  
The usefulness of echocardiography in the surgical management of infants with congenital heart disease. Clin Cardiol 1992, 15 : 891-7.
- 84 : ZELLERS TM., ZEHR R., WEINSTEIN E., LEONARD S., RING S., NIKAI DOH H.  
Two dimensional and Doppler echocardiography alone can adequately define preoperative anatomy and hemodynamic status before repair of complete atrioventricular septal defects in infants < 1 year old.
- 85 : TWORETZKY W., MC EL HINNEY DB., BROOK MM., REDDY VM., HANLEY FL., SILVERMAN NH.  
Echocardiographic for complete repair of major congenital heart defects. J Am Coll Cardiol 1999, 33 (1) : 228-33.
- 86 : Bernard Denis, Jacque.M ; sémiologie et pathologie cardiovasculaire CHU de GRENOBLE, Pathologie cardiovasculaire. Les cardiopathies congénitales, chapitre 9.
- 87 : PINKALA J., NYKANEN D., FREEDOM MR., BENSON L.  
Interventional cardiac catheterization. Pediatr Clin North Am 1999, 46 : 441-465.
- 88 : JEFFERY MEADOWS , MICHAEL J.  
Advances in transcatheter Intervention in adults with congenital heart disease. Progresse in cardiovascular diseases 53 (2011) 265\_273.
- 89 : REY C.  
Exploration et sémiologie des cardiopathies congénitales. Encycl Méd Chir (Paris, France), Radiodiagnostic III, 32012-A10, 2-1990, 28 p.
- 90 : J Radiol 2005 ; 86 :1228-1453 Editions françaises de radiologie, Paris, 2005. Techniques d'IRM chez l'enfant porteur de cardiopathie congénitale par D Didier. Genève-Suisse P1387+B.Kastler ;A.Livolsi, IRM des cardiopathies congénitales EMC-cardiologie angiologie 2 (2005) 27-72.

91 : CENTERS FOR DISEASE CONTROL (1989).

Contribution of birth defects to infant mortality. United States.  
MMWR, 1986, 38 : 633-5.

92 : COPEL JA., KLEINMAN CS.

Does a prenatal diagnosis of congenital heart disease alter short outcome.  
Ultrasound obstet Gynecol, 1997, 10 : 237-241.

93 : OBERHANSLI I., EXTERMANN P.

Diagnostic prénatal des malformations cardiaques congénitales.  
Méd Hyg 1996, 54 : 352-8.

94 : OBERHANSLI-WEISS I.

Affections cardiaques du fœtus. Schweiz Med Wochenschr 1995, 125 : 294-303.

95 : Thèse Nouvelle Calédonie.

Prise en charge des cardiopathies congénitales chez les nourrissons hospitalisés au centre hospitalier de la Nouvelle Calédonie.

96 : DUBOIS, LEBBE C.

Dépistage anténatale des cardiopathies fœtales, étude rétrospective sur 20 ans. Journal de gynécologie obstétrique et biologie de la reproduction ISSN 0368-2315.2006 , vol.35, n°5, pp. 72-476.

97 : DURAND I. DAVID N. BLAYSAT G. MARGVET C.

Diagnostic anténatale des cardiopathies congénitales dans une population à bas risque en Haute-Normandie : étude rétrospective.  
Archives de pédiatrie, vol. 16, n°5, 2009, pp.409-416.

98 : BRIARD ML.

Conseil génétique. Encycl Méd Chir, Pédiatrie, 4002 T50, 1992, 4 p.

99 : NORA JJ., NORA AA.

The evolution of specific gene and environmental counseling in congenital heart disease. Circulation, 1978, 57 : 205

100 : MAXWELL D., ALLAN LD., TYNAN MJ.

Balloon dilatation of the aortic valve in the fetus : a report of two cases. Br Heart J 1991, 65 : 256-258.

101 : VERRIER ED.

Fetal cardiac surgery. Ann Cardiac Surg, 1989 : 37.

102 : SIDI D., LE BIDOIS J., COTTEN L. et al.

Prise en charge thérapeutique de l'insuffisance cardiaque du nouveau-né. In : RELIER JP ed. Progrès en néonatalogie, Karger. Bale. 1990 : 10.

103 : BERMAN W., YABEK SM., DITTON T. et al.

Effects of digoxin in infants with a congested circulatory rate due to a ventricular septal defect. N Engl J Med 1983, 308 : 363-366

104 : GUIGNARD JP., GOUYON JB.

Body fluid homeostasis in the newborn infant with congestive heart failure : effects of diuretics. Clin Perinatol 1988, 15 : 447-466.

105 : BAYLEN B., JOHNSON G., TSANG R. et al.

The role of aldosterone and aldosterone antagonists in congenital heart failure in infancy (abstract). Am J Cardiol 1976, 37 : 120.

106 : MASON DT.

After load reduction and cardiac performance. Physiologic basis of systemic vasodilators as a new approach in treatment of congestive heart failure. Am J Med 1978, 65 : 106-125

107 : GAVRAS H., BRUNNER HR., TURINI GA. et al.

Antihypertensive effect of oral angiotensin converting enzyme inhibitor. N Engl J Med, 1978, 298 : 991-995.

- 108 : LISTER G., HELLEBRAN WE., KLEINMAN S. et al.  
Physiologic effects of increasing hemoglobin concentration in left to right shunt in infant with ventricular septal defects. *N Engl J Med* 1982, 306 : 502-505.
- 109 : LUPOGLAZOFF JM., HUBERT P., LABENNE M., SIDI D., KACHANER J.  
Stratégie thérapeutique chez les nouveau-nés en défaillance multiviscérale par interruption ou hypoplasie de la crosse aortique. *Arch Mal Cœur* 1995, 88 : 725-30
- 110 : KACHANER J., SIDI D., VILLAIN E., LEBIDOIS J., GAY F.  
Prostaglandines et cardiopathies néonatales.  
*Med Inf* 1987, 94 : 745-754.
- 111 : SINGH GK., FONG LV., SALMON AP., KEETON BR.  
Study of low dosage prostaglandine : usages and complications.  
*Eur Heart J* 1994, 15 : 377-381.
- 112 : YEH TF., THALJI AA., LUKEN J. et al.  
Indomethacin therapy in infants with advanced postnatal age and patent ductus arteriosus. *Clin Invest Med* 1986, 9 : 250-3.
- 113 : HOELL W., CLYMAN RI., COOPER BR., NARAYANAN M.  
Prophylactic indomethacin : factors determining permanent ductus arteriosus closure. *J Pediatr* 1999, 45 : 19-29.
- 114 : HEATH D., EDWARDS JE.  
The pathologie of hypertensive pulmonary vascular disease. A description of six grades of structure changes in the pulmonary artery with circulation. *Br Heart J* 1958, 18 : 533-547.
- 115 : BUSH A., BUSS TC., BOOTH K. et al.  
Does prostacyclin enhance the selective pulmonary artery vasodilator effect of oxygen in children with congenital heart disease. *Circulation* 1986, 74 : 135-8.

116 : KROVETZ LJ., GOLD BLOOM S.

Normal standards for cardiovascular data. II. Pressure and vascular resistances. John Hopkins Med J 1973, 130 : 871.

117 : KOVALCHIN JP., MOTT AR., ROSEN KL., FELTES TF.

Nitric oxide for the evaluation and treatment of pulmonary hypertension in congenital heart disease. Tex Heart Inst J 1997, 24 (4) : 308-16.

118 : OMAR HA., GONG F., SUN MY., EINZING S.

Nebulized nitroglycerin in children with pulmonary hypertension secondary to congenital heart disease. W V Med J 1999, 95 (2) : 74-5.

119 : WORMS AM., PERNOT C.

Cardiopathies congénitales : malformations obstructives du cœur droit. Sténoses pulmonaire. Maladie d'Ebstein. Encycl Méd Chir, Pédiatrie, 4072-A10, 2-1990, 7p.

120 : NEVILLE P., AUPART DUBOS J., CANTAGREC S., CHELLIAKINE CHAMBOUX C., CRENN R. et al.

Treatment of congenital heart diseases with pulmonary artery cerclage. Immediate and medium terme results in 51 patients.

121 : LUPOGLAZOFF JM., MAGNIER S., CASASOPRANA A., OLIVIER B.

Surgical indications and results in 50 cases of isolated ventricular septal defects during the first year of life. Arch Mal Coeur Vaiss 1994, 86 (5) : 667-72.

122 : HALS J., HAGEMO PS., THAULOW E., SORLAND SJ.

Pulmonary vascular resistance in complete atrioventricular septal defect. A comparison between children with and without Down's syndrome. Acta Paediatr 1993, 82 (6-7) : 595-8.

123 : GOLDBERG SJ., BONNETS PL., COPELAND JG.

Frequency of left atrioventricular regurgitation postoperatively after repair of complete atrioventricular defect. Am J Cardiol 1994, 74 : 1157-1160.

- 124 : LUPOGLAZOFF JM., OLIVIER B., CASASOPRANA A., MAGNIER S.  
Congenital heart disease surgically treated in childhood. Long term results.  
Presse Med 1996, 25 (37) : 1830-4.
- 125 : REDDY VM., MC EL HINNEY DB., SAGRADO T., PARRY AJ., TEITEL DF., HANLEY FL.  
Results of 102 cases of complete repair of congenital heart defects in patients weighing 700 to 2500 grams.J Thorac Cardio Vasc Surg 1999, 117 (2) : 324-31.
- 126 : ROSSI AF., SIEDEN HS., SADEGHI AM., NGUYEN KH., QUINTANA CS., GROSS RP., GRIEPP SB.  
The outcome of cardiac operations in infants weighing two kilograms or less.J Thorac Cardio Vasc Surg 1998, 116 (1) : 28-35.
- 127 : SILKA MJ., HARDY BG., MENASHE VD., MORRIS CD.  
A population-based prospective evaluation of risk of sudden cardiac death after operation for common congenital heart defects.J Am Coll Cardiol 1998, 32 (1) : 245-51.
- 128 : HIJJI T., FUKUSHIGE J., IGARASHI H., TAKAHASI N., UEDA K.  
Life expectancy and social adaptation in individuals with and without surgery for congenital heart disease.Clin Pediatr (Phila) 1997, 36 (6) : 327-32.