

ANNEE: 2016

THESE N°: 235/16

CHIRURGIE A CŒUR FERME
TRAITEMENT CURATIF ET PALLIATIF
DES CARDIOPATHIES CONGENITALES

A PROPOS DE L'EXPERIENCE DE L'HÔPITAL D'ENFANT DE RABAT

THESE

Présentée et soutenue publiquement le :.....

PAR

Mlle. Sara HASSANI

Née le 10 Décembre 1990 à Rabat

Médecin Interne du CHU Ibn Sina de Rabat

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES : Chirurgie à cœur fermé – Cardiopathies congénitales – Chirurgie curative
– Chirurgie palliative.

JURY

Mme.R. AMRI

Professeur de Cardiologie

Mr.M. J. RHISSASSI

Professeur de Chirurgie Vasculaire

Mr.A. EL KORAICHI

Professeur d'Anesthésie Réanimation

Mr.M. ABDELHAK

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

PRESIDENT

RAPPORTEUR

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما
علمتنا إنك أنت العليم
الحكيم

سورة البقرة: الآية: 31

صَدَقَ اللَّهُ الْعَظِيمَ



**UNIVERSITE MOHAMMED V DE RABAT
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT**

DOYENS HONORAIRES :

1962 – 1969 : Professeur Abdelmalek FARAJ
1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI
2003 – 2013 : Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI

ADMINISTRATION :

Doyen : Professeur Mohamed ADNAOUI
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes
Professeur Mohammed AHALLAT
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Taoufiq DAKKA
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Jamal TAOUFIK
Secrétaire Général : Mr. El Hassane AHALLAT

**1- ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS
ET
PHARMACIENS**

PROFESSEURS :

Mai et Octobre 1981

Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih	Chirurgie Cardio-Vasculaire
Pr. TAOBANE Hamid*	Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

Pr. BENOSMAN Abdellatif	Chirurgie Thoracique
-------------------------	----------------------

Novembre 1983

Pr. HAJJAJ Najia ép. HASSOUNI	Rhumatologie
-------------------------------	--------------

Décembre 1984

Pr. MAAOUNI Abdelaziz	Médecine Interne – <i>Clinique Royale</i>
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi	Anesthésie -Réanimation
Pr. SETTAF Abdellatif	pathologie Chirurgicale

Novembre et Décembre 1985

Pr. BENJELLOUN Halima	Cardiologie
Pr. BENSaid Younes	Pathologie Chirurgicale
Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa	Neurologie

Janvier, Février et Décembre 1987

Pr. AJANA Ali
Pr. CHAHED OUZZANI Houria
Pr. EL YAACOUBI Moradh
Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah
Pr. LACHKAR Hassan
Pr. YAHYA OUI Mohamed

Radiologie
Gastro-Entérologie
Traumatologie Orthopédie
Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Neurologie

Décembre 1988

Pr. BENHAMAMOUCH Mohamed Najib
Pr. DAFIRI Rachida
Pr. HERMAS Mohamed

Chirurgie Pédiatrique
Radiologie
Traumatologie Orthopédie

Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed
Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali*
Pr. CHAD Bouziane
Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda

Médecine Interne – **Doyen de la FMPR**
Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Neurologie

Janvier et Novembre 1990

Pr. CHKOFF Rachid
Pr. HACHIM Mohammed*
Pr. KHARBACH Aïcha
Pr. MANSOURI Fatima
Pr. TAZI Saoud Anas

Pathologie Chirurgicale
Médecine-Interne
Gynécologie -Obstétrique
Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AL HAMANY Zaïtounia
Pr. AZZOUZI Abderrahim
Pr. BAYAHIA Rabéa
Pr. BELKOUCHI Abdelkader
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif
Pr. BENSOUA Yahia
Pr. BERRAHO Amina
Pr. BEZZAD Rachid
Pr. CHABRAOUI Layachi
Pr. CHERRAH Yahia
Pr. CHOKAIRI Omar
Pr. KHATTAB Mohamed
Pr. SOULAYMANI Rachida
Pr. TAOUFIK Jamal

Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation – **Doyen de la FMPO**
Néphrologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Pédiatrie
Pharmacologie – **Dir. du Centre National PV**
Chimie thérapeutique

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed
Pr. BENSOUA Adil
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza
Pr. CHRAIBI Chafiq
Pr. DAOUDI Rajae
Pr. DEHAYNI Mohamed*
Pr. EL OUAHABI Abdessamad
Pr. FELLAT Rokaya
Pr. GHAFIR Driss*

Chirurgie Générale
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Neurochirurgie
Cardiologie
Médecine Interne

Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. TAGHY Ahmed
Pr. ZOUHDI Mimoun

Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Noureddine
Pr. BEN RAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika
Pr. CHRAIBI Abdelmjid
Pr. EL AMRANI Sabah
Pr. EL AOUDAD Rajae
Pr. EL BARDOUNI Ahmed
Pr. EL HASSANI My Rachid
Pr. ERROUGANI Abdelkader
Pr. ESSAKALI Malika
Pr. ETTAYEBI Fouad
Pr. HADRI Larbi*
Pr. HASSAM Badredine
Pr. IFRINE Lahssan
Pr. JELTHI Ahmed
Pr. MAHFOUD Mustapha
Pr. MOUDENE Ahmed*
Pr. RHRAB Brahim
Pr. SENOUCI Karima

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
Pr. ABDELHAK M'barek
Pr. BELAIDI Halima
Pr. BRAHMI Rida Slimane
Pr. BENTAHILA Abdelali
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
Pr. BERRADA Mohamed Saleh
Pr. CHAMI Ilham
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
Pr. EL ABBADI Najia
Pr. HANINE Ahmed*
Pr. JALIL Abdelouahed
Pr. LAKHDAR Amina
Pr. MOUANE Nezha

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane
Pr. AMRAOUI Mohamed
Pr. BAIDADA Abdelaziz
Pr. BARGACH Samir
Pr. CHAARI Jilali*
Pr. DIMOU M'barek*
Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine*
Pr. EL MESNAOUI Abbes
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
Pr. HDA Abdelhamid*
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia

Anatomie
Chirurgie Générale
Microbiologie

Radiothérapie
Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Gynécologie Obstétrique
Immunologie
Traumato-Orthopédie
Radiologie
Chirurgie Générale- **Directeur CHIS**
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Médecine Interne
Dermatologie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique
Traumatologie – Orthopédie
Traumatologie- Orthopédie **Inspecteur du SS**
Gynécologie –Obstétrique
Dermatologie

Urologie
Chirurgie – Pédiatrique
Neurologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Gynécologie – Obstétrique
Traumatologie – Orthopédie
Radiologie
Ophtalmologie
Neurochirurgie
Radiologie
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation – **Dir. HMIM**
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Cardiologie - **Directeur ERSM**
Urologie
Ophtalmologie

Pr. SEFIANI Abdelaziz
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Génétique
Réanimation Médicale

Décembre 1996

Pr. AMIL Touriya*
Pr. BELKACEM Rachid
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
Pr. GAOUZI Ahmed
Pr. MAHFOUDI M'barek*
Pr. MOHAMMADI Mohamed
Pr. OUADGHIRI Mohamed
Pr. OUZEDDOUN Naima
Pr. ZBIR EL Mehdi*

Radiologie
Chirurgie Pédiatrie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Radiologie
Médecine Interne
Traumatologie-Orthopédie
Néphrologie
Cardiologie

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
Pr. BEN SLIMANE Lounis
Pr. BIROUK Nazha
Pr. CHAOUIR Souad*
Pr. ERREIMI Naima
Pr. FELLAT Nadia
Pr. HAIMEUR Charki*
Pr. KADDOURI Nouredine
Pr. KOUTANI Abdellatif
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
Pr. OUAHABI Hamid*
Pr. TAOUFIQ Jallal
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Gynécologie-Obstétrique
Urologie
Neurologie
Radiologie
Pédiatrie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Neurologie
Psychiatrie
Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

Pr. AFIFI RAJAA
Pr. BENOMAR ALI
Pr. BOUGTAB Abdesslam
Pr. ER RIHANI Hassan
Pr. EZZAITOUNI Fatima
Pr. LAZRAK Khalid*
Pr. BENKIRANE Majid*
Pr. KHATOURI ALI*
Pr. LABRAIMI Ahmed*

Gastro-Entérologie
Neurologie – ***Doyen Abulcassis***
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Néphrologie
Traumatologie Orthopédie
Hématologie
Cardiologie
Anatomie Pathologique

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*
Pr. AIT OUMAR Hassan
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
Pr. ECHARRAB El Mahjoub
Pr. EL FTOUH Mustapha
Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
Pr. ISMAILI Hassane*
Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*

Pneumophtisiologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Traumatologie Orthopédie
Anesthésie-Réanimation

Pr. TACHINANTE Rajae
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne

Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia
Pr. AIT OURHROUI Mohamed
Pr. AJANA Fatima Zohra
Pr. BENAMR Said
Pr. CHERTI Mohammed
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
Pr. EL HASSANI Amine
Pr. EL KHADER Khalid
Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
Pr. HSSAIDA Rachid*
Pr. LAHLOU Abdou
Pr. MAFTAH Mohamed*
Pr. MAHASSINI Najat
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
Pr. NASSIH Mohamed*
Pr. ROUIMI Abdelhadi*

Neurologie
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie
Urologie
Rhumatologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Anesthésie-Réanimation
Traumatologie Orthopédie
Neurochirurgie
Anatomie Pathologique
Pédiatrie
Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale
Neurologie

Décembre 2000

Pr. ZOHAIR ABDELAH*

ORL

Décembre 2001

Pr. ABABOU Adil
Pr. BALKHI Hicham*
Pr. BENABDELJLIL Maria
Pr. BENAMAR Loubna
Pr. BENAMOR Jouda
Pr. BENELBARHDADI Imane
Pr. BENNANI Rajae
Pr. BENOUACHANE Thami
Pr. BEZZA Ahmed*
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
Pr. BOUMDIN El Hassane*
Pr. CHAT Latifa
Pr. DAALI Mustapha*
Pr. DRISSI Sidi Mourad*
Pr. EL HIJRI Ahmed
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
Pr. EL MADHI Tarik
Pr. EL OUNANI Mohamed
Pr. ETTAIR Said
Pr. GAZZAZ Miloudi*
Pr. HRORA Abdelmalek
Pr. KABBAJ Saad
Pr. KABIRI EL Hassane*
Pr. LAMRANI Moulay Omar
Pr. LEKEHAL Brahim
Pr. MAHASSIN Fattouma*
Pr. MEDARHRI Jalil

Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Rhumatologie
Anatomie
Radiologie
Radiologie
Chirurgie Générale
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Neuro-Chirurgie
Chirurgie Générale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Thoracique
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Médecine Interne
Chirurgie Générale

Pr. MIKDAME Mohammed*
 Pr. MOHSINE Raouf
 Pr. NOUINI Yassine
 Pr. SABBAAH Farid
 Pr. SEFIANI Yasser
 Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Hématologie Clinique
 Chirurgie Générale
 Urologie
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Pédiatrie

Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
 Pr. AMEUR Ahmed *
 Pr. AMRI Rachida
 Pr. AOURARH Aziz*
 Pr. BAMOU Youssef *
 Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
 Pr. BENZEKRI Laila
 Pr. BENZZOUBEIR Nadia
 Pr. BERNOUSSI Zakiya
 Pr. BICHRA Mohamed Zakariya*
 Pr. CHOHO Abdelkrim *
 Pr. CHKIRATE Bouchra
 Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
 Pr. EL HAOURI Mohamed *
 Pr. EL MANSARI Omar*
 Pr. FILALI ADIB Abdelhai
 Pr. HAJJI Zakia
 Pr. IKEN Ali
 Pr. JAAFAR Abdeloihab*
 Pr. KRIOUILE Yamina
 Pr. LAGHMARI Mina
 Pr. MABROUK Hfid*
 Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
 Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*
 Pr. NAITLHO Abdelhamid*
 Pr. OUJILAL Abdelilah
 Pr. RACHID Khalid *
 Pr. RAISS Mohamed
 Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
 Pr. RHOUE Hakima
 Pr. SIAH Samir *
 Pr. THIMOU Amal
 Pr. ZENTAR Aziz*

Anatomie Pathologique
 Urologie
 Cardiologie
 Gastro-Entérologie
 Biochimie-Chimie
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Dermatologie
 Gastro-Entérologie
 Anatomie Pathologique
 Psychiatrie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Chirurgie Pédiatrique
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Ophtalmologie
 Urologie
 Traumatologie Orthopédie
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Traumatologie Orthopédie
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Médecine Interne
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Générale
 Pneumophtisiologie
 Néphrologie
 Anesthésie Réanimation
 Pédiatrie
 Chirurgie Générale

Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan
 Pr. AMRANI Mariam
 Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
 Pr. BENKIRANE Ahmed*
 Pr. BOUGHALEM Mohamed*
 Pr. BOULAADAS Malik
 Pr. BOURAZZA Ahmed*
 Pr. CHAGAR Belkacem*

Ophtalmologie
 Anatomie Pathologique
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Gastro-Entérologie
 Anesthésie Réanimation
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Neurologie
 Traumatologie Orthopédie

Pr. CHERRADI Nadia
 Pr. EL FENNI Jamal*
 Pr. EL HANCHI ZAKI
 Pr. EL KHORASSANI Mohamed
 Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
 Pr. HACHI Hafid
 Pr. JABOUIRIK Fatima
 Pr. KHABOUZE Samira
 Pr. KHARMAZ Mohamed
 Pr. LEZREK Mohammed*
 Pr. MOUGHIL Said
 Pr. OUBAAZ Abdelbarre*
 Pr. TARIB Abdelilah*
 Pr. TIJAMI Fouad
 Pr. ZARZUR Jamila

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
 Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
 Pr. ALAOUI Ahmed Essaid
 Pr. ALLALI Fadoua
 Pr. AMAZOUZI Abdellah
 Pr. AZIZ Nouredine*
 Pr. BAHIRI Rachid
 Pr. BARKAT Amina
 Pr. BENHALIMA Hanane
 Pr. BENYASS Aatif
 Pr. BERNOUSSI Abdelghani
 Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed
 Pr. DOUDOUH Abderrahim*
 Pr. EL HAMZAOUI Sakina*
 Pr. HAJJI Leila
 Pr. HESSISSEN Leila
 Pr. JIDAL Mohamed*
 Pr. LAAROUSSI Mohamed
 Pr. LYAGOUBI Mohammed
 Pr. NIAMANE Radouane*
 Pr. RAGALA Abdelhak
 Pr. SBIHI Souad
 Pr. ZERAIDI Najia

Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed

Avril 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*
 Pr. AKJOUJ Said*
 Pr. BELMEKKI Abdelkader*
 Pr. BENCHEIKH Razika
 Pr. BIYI Abdelhamid*

Anatomie Pathologique
 Radiologie
 Gynécologie Obstétrique
 Pédiatrie
 Cardiologie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Gynécologie Obstétrique
 Traumatologie Orthopédie
 Urologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Ophtalmologie
 Pharmacie Clinique
 Chirurgie Générale
 Cardiologie

Chirurgie Réparatrice et Plastique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie
 Rhumatologie
 Ophtalmologie
 Radiologie
 Rhumatologie
 Pédiatrie
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
 Cardiologie
 Ophtalmologie
 Ophtalmologie
 Biophysique
 Microbiologie
 Cardiologie (mise en disponibilité)
 Pédiatrie
 Radiologie
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Parasitologie
 Rhumatologie
 Gynécologie Obstétrique
 Histo-Embryologie Cytogénétique
 Gynécologie Obstétrique

Anesthésie Réanimation

Rhumatologie
 Radiologie
 Hématologie
 O.R.L
 Biophysique

Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
 Pr. BOULAHYA Abdellatif*
 Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
 Pr. DOGHMI Nawal
 Pr. ESSAMRI Wafaa
 Pr. FELLAT Ibtiham
 Pr. FAROUDY Mamoun
 Pr. GHADOUANE Mohammed*
 Pr. HARMOUCHE Hicham
 Pr. HANAFI Sidi Mohamed*
 Pr. IDRIS LAHLOU Amine*
 Pr. JROUNDI Laila
 Pr. KARMOUNI Tariq
 Pr. KILI Amina
 Pr. KISRA Hassan
 Pr. KISRA Mounir
 Pr. LAATIRIS Abdelkader*
 Pr. LMIMOUNI Badreddine*
 Pr. MANSOURI Hamid*
 Pr. OUANASS Abderrazzak
 Pr. SAFI Soumaya*
 Pr. SEKKAT Fatima Zahra
 Pr. SOUALHI Mouna
 Pr. TELLAL Saida*
 Pr. ZAHRAOUI Rachida

Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid
 Pr. ACHACHI Leila
 Pr. ACHOUR Abdessamad*
 Pr. AIT HOUSSA Mahdi*
 Pr. AMHAJJI Larbi*
 Pr. AMMAR Haddou*
 Pr. AOUI Sarra
 Pr. BAITE Abdelouahed*
 Pr. BALOUCH Lhousaine*
 Pr. BENZIANE Hamid*
 Pr. BOUTIMZINE Nourdine
 Pr. CHARKAOUI Naoual*
 Pr. EHIRCHIOU Abdelkader*
 Pr. ELABSI Mohamed
 Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
 Pr. EL OMARI Fatima
 Pr. GANA Rachid
 Pr. GHARIB Nouredine
 Pr. HADADI Khalid*
 Pr. ICHOU Mohamed*
 Pr. ISMAILI Nadia

Chirurgie - Pédiatrique
 Chirurgie Cardio – Vasculaire
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Gastro-entérologie
 Cardiologie
 Anesthésie Réanimation
 Urologie
 Médecine Interne
 Anesthésie Réanimation
 Microbiologie
 Radiologie
 Urologie
 Pédiatrie
 Psychiatrie
 Chirurgie – Pédiatrique
 Pharmacie Galénique
 Parasitologie
 Radiothérapie
 Psychiatrie
 Endocrinologie
 Psychiatrie
 Pneumo – Phtisiologie
 Biochimie
 Pneumo – Phtisiologie

Réanimation médicale
 Pneumo phtisiologie
 Chirurgie générale
 Chirurgie cardio vasculaire
 Traumatologie orthopédie
 ORL
 Parasitologie
 Anesthésie réanimation
 Biochimie-chimie
 Pharmacie clinique
 Ophtalmologie
 Pharmacie galénique
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Anesthésie réanimation
 Psychiatrie
 Neuro chirurgie
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Radiothérapie
 Oncologie médicale
 Dermatologie

Pr. KEBDANI Tayeb
 Pr. LALAOUI SALIM Jaafar*
 Pr. LOUZI Lhoussain*
 Pr. MADANI Naoufel
 Pr. MAHI Mohamed*
 Pr. MARC Karima
 Pr. MASRAR Azlarab
 Pr. MOUTAJ Redouane *
 Pr. MRABET Mustapha*
 Pr. MRANI Saad*
 Pr. OUZZIF Ez zohra*
 Pr. RABHI Monsef*
 Pr. RADOUANE Bouchaib*
 Pr. SEFFAR Myriame
 Pr. SEKHSOKH Yessine*
 Pr. SIFAT Hassan*
 Pr. TABERKANET Mustafa*
 Pr. TACHFOUTI Samira
 Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
 Pr. TANANE Mansour*
 Pr. TLIGUI Houssain
 Pr. TOUATI Zakia

Décembre 2007

Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN

Décembre 2008

Pr ZOUBIR Mohamed*
 Pr TAHIRI My El Hassan*

Mars 2009

Pr. ABOUZAHER Ali*
 Pr. AGDR Aomar*
 Pr. AIT ALI Abdelmounaim*
 Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
 Pr. AKHADDAR Ali*
 Pr. ALLALI Nazik
 Pr. AMAHZOUNE Brahim*
 Pr. AMINE Bouchra
 Pr. ARKHA Yassir
 Pr. AZENDOUR Hicham*
 Pr. BELYAMANI Lahcen*
 Pr. BIIJOU Younes
 Pr. BOUHSAIN Sanae*
 Pr. BOUI Mohammed*
 Pr. BOUNAIM Ahmed*
 Pr. BOUSSOUGA Mostapha*
 Pr. CHAKOUR Mohammed *
 Pr. CHTATA Hassan Toufik*

Radiothérapie
 Anesthésie réanimation
 Microbiologie
 Réanimation médicale
 Radiologie
 Pneumo phtisiologie
 Hématologie
 Parasitologie
 Médecine préventive santé publique et hygiène
 Virologie
 Biochimie-chimie
 Médecine interne
 Radiologie
 Microbiologie
 Microbiologie
 Radiothérapie
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Ophtalmologie
 Chirurgie générale
 Traumatologie orthopédie
 Parasitologie
 Cardiologie

Ophtalmologie

Anesthésie Réanimation
 Chirurgie Générale

Médecine interne
 Pédiatre
 Chirurgie Générale
 Neurologie
 Neuro-chirurgie
 Radiologie
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Rhumatologie
 Neuro-chirurgie
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie Réanimation
 Anatomie
 Biochimie-chimie
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Traumatologie orthopédique
 Hématologie biologique
 Chirurgie vasculaire périphérique

Pr. DOGHMI Kamal*
 Pr. EL MALKI Hadj Omar
 Pr. EL OUENNASS Mostapha*
 Pr. ENNIBI Khalid*
 Pr. FATHI Khalid
 Pr. HASSIKOU Hasna *
 Pr. KABBAJ Nawal
 Pr. KABIRI Meryem
 Pr. KARBOUBI Lamya
 Pr. L'KASSIMI Hachemi*
 Pr. LAMSAOURI Jamal*
 Pr. MARMADE Lahcen
 Pr. MESKINI Toufik
 Pr. MESSAOUDI Nezha *
 Pr. MSSROURI Rahal
 Pr. NASSAR Ittimade
 Pr. OUKERRAJ Latifa
 Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *
 Pr. ZOUHAIR Said*

Hématologie clinique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie
 Médecine interne
 Gynécologie obstétrique
 Rhumatologie
 Gastro-entérologie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Microbiologie
 Chimie Thérapeutique
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Pédiatrie
 Hématologie biologique
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Cardiologie
 Pneumo-phtisiologie
 Microbiologie

PROFESSEURS AGREGES :

Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha
 Pr. AMEZIANE Taoufiq*
 Pr. BELAGUID Abdelaziz
 Pr. BOUAITY Brahim*
 Pr. CHADLI Mariama*
 Pr. CHEMSI Mohamed*
 Pr. DAMI Abdellah*
 Pr. DARBI Abdellatif*
 Pr. DENDANE Mohammed Anouar
 Pr. EL HAFIDI Naima
 Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
 Pr. EL MAZOUZ Samir
 Pr. EL SAYEGH Hachem
 Pr. ERRABIH Ikram
 Pr. LAMALMI Najat
 Pr. LEZREK Mounir
 Pr. MALIH Mohamed*
 Pr. MOSADIK Ahlam
 Pr. MOUJAHID Mountassir*
 Pr. NAZIH Mouna*
 Pr. ZOUAIDIA Fouad

Anesthésie réanimation
 Médecine interne
 Physiologie
 ORL
 Microbiologie
 Médecine aéronautique
 Biochimie chimie
 Radiologie
 Chirurgie pédiatrique
 Pédiatrie
 Radiologie
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Urologie
 Gastro entérologie
 Anatomie pathologique
 Ophtalmologie
 Pédiatrie
 Anesthésie Réanimation
 Chirurgie générale
 Hématologie
 Anatomie pathologique

Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed
 Pr. ABOUELALAA Khalil*
 Pr. BELAIZI Mohamed*
 Pr. BENCHEBBA Driss*

Chirurgie Pédiatrique
 Anesthésie Réanimation
 Psychiatrie
 Traumatologie Orthopédique

Pr. DRISSI Mohamed*
 Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna
 Pr. EL KHATTABI Abdessadek*
 Pr. EL OUAZZANI Hanane*
 Pr. ER-RAJI Mounir
 Pr. JAHID Ahmed
 Pr. MEHSSANI Jamal*
 Pr. RAISSOUNI Maha*

Anesthésie Réanimation
 Chirurgie Générale
 Médecine Interne
 Pneumophtisiologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Anatomie pathologique
 Psychiatrie
 Cardiologie

Février 2013

Pr. AHID Samir
 Pr. AIT EL CADI Mina
 Pr. AMRANI HANCHI Laila
 Pr. AMOUR Mourad
 Pr. AWAB Almahdi
 Pr. BELAYACHI Jihane
 Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain
 Pr. BENCHEKROUN Laila
 Pr. BENKIRANE Souad
 Pr. BENNANA Ahmed*
 Pr. BENSEFFAJ Nadia
 Pr. BENSCHIR Mustapha*
 Pr. BENYAHIA Mohammed*
 Pr. BOUATIA Mustapha
 Pr. BOUABID Ahmed Salim*
 Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba
 Pr. CHAIB Ali*
 Pr. DENDANE Tarek
 Pr. DINI Nouzha*
 Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali
 Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa
 Pr. ELFATEMI Nizare
 Pr. EL GUERROUJ Hasnae
 Pr. EL HARTI Jaouad
 Pr. EL JOUDI Rachid*
 Pr. EL KABABRI Maria
 Pr. EL KHANNOUSSI Basma
 Pr. EL KHLOUFI Samir
 Pr. EL KORAICHI Alae
 Pr. EN-NOUALI Hassane*
 Pr. ERGUIG Laila
 Pr. FIKRI Meryim
 Pr. GHANIMI Zineb
 Pr. GHFIR Imade
 Pr. IMANE Zineb
 Pr. IRAQI Hind
 Pr. KABBAJ Hakima
 Pr. KADIRI Mohamed*
 Pr. LATIB Rachida

Pharmacologie – Chimie
 Toxicologie
 Gastro-Entérologie
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie Réanimation
 Réanimation Médicale
 Anesthésie Réanimation
 Biochimie-Chimie
 Hématologie
 Informatique Pharmaceutique
 Immunologie
 Anesthésie Réanimation
 Néphrologie
 Chimie Analytique
 Traumatologie Orthopédie
 Anatomie
 Cardiologie
 Réanimation Médicale
 Pédiatrie
 Anesthésie Réanimation
 Radiologie
 Neuro-Chirurgie
 Médecine Nucléaire
 Chimie Thérapeutique
 Toxicologie
 Pédiatrie
 Anatomie Pathologie
 Anatomie
 Anesthésie Réanimation
 Radiologie
 Physiologie
 Radiologie
 Pédiatrie
 Médecine Nucléaire
 Pédiatrie
 Endocrinologie et maladies métaboliques
 Microbiologie
 Psychiatrie
 Radiologie

Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra
 Pr. MEDDAH Bouchra
 Pr. MELHAOUI Adyl
 Pr. MRABTI Hind
 Pr. NEJJARI Rachid
 Pr. OUBEJJA Houda
 Pr. OUKABLI Mohamed*
 Pr. RAHALI Younes
 Pr. RATBI Ilham
 Pr. RAHMANI Mounia
 Pr. REDA Karim*
 Pr. REGRAGUI Wafa
 Pr. RKAIN Hanan
 Pr. ROSTOM Samira
 Pr. ROUAS Lamiaa
 Pr. ROUIBAA Fedoua*
 Pr. SALIHOUN Mouna
 Pr. SAYAH Rochde
 Pr. SEDDIK Hassan*
 Pr. ZERHOUNI Hicham
 Pr. ZINE Ali*

Médecine Interne
 Pharmacologie
 Neuro-chirurgie
 Oncologie Médicale
 Pharmacognosie
 Chirurgie Pédiatrique
 Anatomie Pathologique
 Pharmacie Galénique
 Génétique
 Neurologie
 Ophtalmologie
 Neurologie
 Physiologie
 Rhumatologie
 Anatomie Pathologique
 Gastro-Entérologie
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Traumatologie Orthopédie

Avril 2013

Pr. EL KHATIB Mohamed Karim*
 Pr. GHOUNDALE Omar*
 Pr. ZYANI Mohammad*

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Urologie
 Médecine Interne

**Enseignants Militaires*

2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS / PRs. HABILITES

Pr. ABOUDRAR Saadia
 Pr. ALAMI OUHABI Naima
 Pr. ALAOUI KATIM
 Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma
 Pr. ANSAR M'hammed
 Pr. BOUHOUCHE Ahmed
 Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz
 Pr. BOURJOUANE Mohamed
 Pr. BARKYOU Malika
 Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia
 Pr. DAKKA Taoufiq
 Pr. DRAOUI Mustapha
 Pr. EL GUESSABI Lahcen

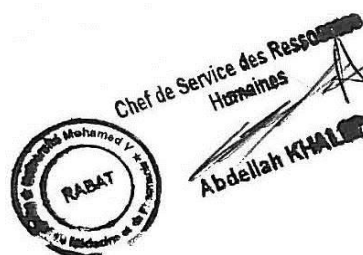
Physiologie
 Biochimie – chimie
 Pharmacologie
 Histologie-Embryologie
 Chimie Organique et Pharmacie Chimique
 Génétique Humaine
 Applications Pharmaceutiques
 Microbiologie
 Histologie-Embryologie
 Biochimie – chimie
 Physiologie
 Chimie Analytique
 Pharmacognosie

Pr. ETTAIB Abdelkader
Pr. FAOUZI Moulay El Abbas
Pr. HAMZAOUI Laila
Pr. HMAMOUCI Mohamed
Pr. IBRAHIMI Azeddine
Pr. KHANFRI Jamal Eddine
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med
Pr. REDHA Ahlam
Pr. TOUATI Driss
Pr. ZAHIDI Ahmed
Pr. ZELLOU Amina

Zootchnie
Pharmacologie
Biophysique
Chimie Organique
Biologie moléculaire
Biologie
Chimie Organique
Chimie
Pharmacognosie
Pharmacologie
Chimie Organique

*Mise à jour le 09/01/2015 par le
Service des Ressources Humaines*

- 9 JAN 2015



Dédicaces

Aux meilleurs parents du monde

Hassani et Saadia

Thank you for making me who I am, merci pour vos sacrifices.

A ma chère sœur Fatima-zohra Hassani

Merci pour la joie que tu me procures, pour tes précieux conseils.

Merci de m'avoir fait découvrir les joies d'être tante.

A Maryem Hassani

Thank you for being the awesome sister that you are.

A mon petit frère Karim Hassani

You are the living proof that miracles do happen.

A Hajar, Hasnaa, Gouti, et Hdrt

Merci de m'avoir soutenu durant toutes ces longues années

A la famille Jaouhari et à la famille Chahboune

Merci de m'avoir fait comprendre qu'on n'a pas besoin de porter le même nom pour faire partie de la même famille

Aux enfants

*Mouna, Jihane, Sarah, Ghitawat, Imsail, Othmane, Fadli, les
Sfaouas, Lamiaa, Taj, Camelia, Souhael*

Au Dr Med Rida AJAJA

Merci pour ton aide et ton encadrement pour la réalisation de ce travail

A mes sponsors

*Sidlyabouri's Wax, Scuru Shape et à tous les membres de l'association
Club Monde de la Glisse*

A la promotion des internes «vous êtes nombreux»

Remerciements

A

Notre Maître et Président de thèse

Madame Rachida AMRI

Professeur de cardiologie congénitale

Je vous remercie pour votre encadrement et vos encouragements. Vos compétences, votre sérieux et votre bonté m'ont marqués à jamais.

Je vous remercie également de m'avoir fait partager votre passion pour la cardiologie congénitale.

A

Notre Maître et Rapporteur de thèse

Monsieur Med Jâafar RHISSASSI

Professeur de chirurgie cardio-vasculaire

Je vous remercie de m'avoir fait confiance en me donnant la responsabilité de ce travail que je sais cher à votre cœur. J'ai appris à travers vous la patience et la persévérance. Merci pour votre disponibilité, votre aide tout au long de cette expérience.

A

Notre maitre et juge de thèse

Monsieur M'Barek ABDELHAK

Professeur de chirurgie pédiatrique

Je vous remercie pour votre dès mes premières heures de vie.

Vous me faites l'honneur de juger ce travail.

A

Notre maitre et juge de thèse

Monsieur Alae EL KORAICHI

Professeur d'anesthésie réanimation

J'ai eu la chance de travailler à vos côtés.

Vous êtes un exemple de persévérance et d'assiduité.

*Vous me faites l'honneur de juger ce travail, veuillez trouver ici
l'expression de mes sincères remerciements et de mon profond respect.*

Abréviations

AP : Artère pulmonaire

AT : Atrésie tricuspide

BAV : Bloc auriculo ventriculaire

BBD : Bloc de branche droit

CAP : Cerclage de l'artère pulmonaire

CAV : Canal atrioventriculaire

CC : Cardiopathie congénitale

CCC : Cardiopathie congénitale cyanogène

CCNC : Cardiopathie congénitale non cyanogène

CG : Culots globulaires

CIA : Communication interauriculaire

CIV : Communication interventriculaire

CO : Cardiopathie obstructive

CRP : Protéine c réactive

DA : Double arc aortique

DRA : Détresse respiratoire aigue

ECG : Electrocardiogramme

ETT : Echographie trans thoracique

FC : Fréquence cardiaque

FR : Fréquence respiratoire

HER : Hôpital d'enfants de Rabat

HTAP : Hypertension artérielle pulmonaire

IAo : Insuffisance aortique

ICT : Index cardio thoracique

IM : Insuffisance mitrale

IP : Insuffisance pulmonaire

IRAR : Infections respiratoires à répétition

IT : Insuffisance tricuspide

OAP : Œdème aigu du poumon

PCA : Canal artériel persistant

RM : Rétrécissement mitral

RSP : Retard staturo-pondéral

SF : Signe fonctionnel

SGD : Shunt gauche droit

SIA : Septum interauriculaire

SIV : Septum interventriculaire

SP : Signe physique

TA : Tension artérielle

VCI : Veine cave inférieure

VCS : Veine cave supérieure

VG : Ventricule gauche

VVC : Voie veineuse centrale

Sommaire

Introduction	1
Rappel théorique	3
I. Rappel embryologique :	4
1. Embryologie cardiovasculaire normale :	4
2. Malformations cardiovasculaires :	15
a. Anomalies du situs ou hétérotaxies:	15
b. Anomalies connexionnelles:	15
c. Anomalies du septum interauriculaire:	15
d. Anomalies du septum atrioventriculaire :	16
e. Anomalies de la cloison interventriculaire:	16
f. Anomalies conotroncales:	16
II. Circulation fœtale vs circulation néonatale :	17
III. Classification physiopathologique des cardiopathies congénitales :	19
1. Les cardiopathies congénitales cyanogènes :	19
2. les shunts gauche-droits :	20
3. Les cardiopathies congénitales obstructives :	21
4. Autres cardiopathies congénitales :	21
IV. Diagnostic des cardiopathies congénitales :	22
1. Diagnostic anténatal :	22
2. Diagnostic postnatal :	24
a. Antécédents:	24
b. Signes fonctionnels :	25
c. Examen clinique :	25
d. Radiographie thoracique :	29
e. Electrocardiogramme :	32
f. Echographie cardiaque et doppler :	32
g. Autres :	34
V. Principes thérapeutiques des cardiopathies congénitales :	38
1. Traitement médical :	38

2. Traitement chirurgical :	39
3. Traitement interventionnel :	40
VI. Principales interventions chirurgicales à cœur fermé :	40
1. Interventions palliatives :	40
a. Intervention de Blalock Taussig :	40
b. Cerclage de l'artère pulmonaire:	50
2. Interventions curatives :	53
a. Fermeture chirurgicale du canal artériel persistant :	53
b. Chirurgie de la coarctation de l'aorte :	60
c. Section suture du double arc aortique :	69
Matériels et méthodes	72
I. Matériel d'étude :	73
II. Méthode de travail :	74
Résultats de la série hospitalière	79
I. Données épidémiologiques :	79
1. Fréquence :	79
2. Age :	82
3. Sexe :	83
4. Répartition géographique :	84
5. Couverture sociale :	84
II. Données anamnestiques :	85
1. Antécédents :	85
2. Malformations associées :	86
III. Données cliniques :	87
1. Signes fonctionnels :	87
2. Signes physiques :	88
IV. Données paracliniques :	89
1. Radiographie thoracique :	89
2. Echographie cardiaque :	91

3. Autres examens complémentaires :	93
4. Délais d'attente:	94
V. Traitement chirurgical :	95
1. Interventions palliatives:	95
a. Blalock Taussig :	95
b. Cerclage de l'artère pulmonaire :	96
2. Interventions curatives :	97
a. Canal artériel persistant :	97
b. Coarctation aortique :	99
c. Double arc aortique :	100
3. Pathologies rythmiques :	100
4. Récapitulatif des résultats:	100
Discussion	103
I. Données épidémiologiques :	104
1. Incidence des cardiopathies congénitales :	104
2. Fréquence des cardiopathies congénitales :	105
3. Répartition selon l'âge :	106
4. Répartition selon le sexe :	107
5. Facteurs étiopathogéniques :	107
6. Données cliniques et paracliniques :	108
a. Clinique :	108
b. Paraclinique :	109
7. Traitement chirurgical	109
a. Interventions curatives :	110
♦ Canal artériel persistant:	110
♦ Coarctation aortique:	112
♦ Double arc aortique :	116
b. Interventions palliatives :	117
♦ Blalock Taussig:	117
♦ Cerclage de l'artère pulmonaire:	121

Conclusion.....	127
Résumés.....	129
Annexes	133
Bibliographie.....	149

Introduction

Les cardiopathies congénitales sont des malformations du cœur et/ou des gros vaisseaux, présentes à la naissance, en rapport avec une anomalie du développement. On inclut aussi les malformations liées à la persistance anormale après la naissance de structures normalement présentes au cours de la vie fœtale (1). Elles sont les malformations les plus fréquentes : elles représentent à elles seules 28% des malformations congénitales (2).

Leur prévalence moyenne à l'échelle mondiale est de 8 cas pour 1000 naissances vivantes (3).

Grace aux progrès réalisés dans le domaine de la cardiologie pédiatrique, les cardiopathies congénitales sont diagnostiquées de plus en plus tôt. Certaines formes peuvent même être diagnostiquées en prénatal (2).

Actuellement, dans les pays développés, 40 à 50% des cardiopathies congénitales sont diagnostiquées pendant les premières semaines de vie et 60% à un mois de vie (4) .

La réanimation post opératoire et le domaine de la circulation extra corporelle ont également bénéficié des progrès scientifiques contribuant ainsi au changement du profil des malades cardiaques opérés ; pendant longtemps, la chirurgie des cardiopathies congénitales était adressée essentiellement aux enfants. Aujourd'hui, elle s'intéresse principalement à deux groupes de patients : Les nouveau-nés et les nourrissons (5) .

Malheureusement, dans les pays en voie de développement disposant de moyens limités, la priorité des soins chez l'enfant est donnée aux programmes de lutte contre les maladies infectieuses et la dénutrition (6) . Dans notre pays, aucun programme du ministère de la santé ne s'intéresse aux cardiopathies congénitales.

Notre travail vient consolider les différentes études marocaines s'intéressant au profil épidémiologique et à la prise en charge des cardiopathies congénitales.

Nous visons à travers cette étude rétrospective à démontrer l'intérêt de la chirurgie à cœur fermé, qu'elle soit palliative ou curative, dans la prise en charge des cardiopathies congénitales dans un pays ne disposant d'aucun centre spécialisé et dans une structure ne disposant pas d'un plateau technique complet pour prendre en charge de ces malades.

Rappel théorique

I. Rappel embryologique :

1. Embryologie cardiovasculaire normale :

Le cœur est le premier organe fonctionnel de l'embryon. Sa formation débute tôt à la deuxième semaine de vie intra utérine par la formation du tube cardiaque primitif et s'achève huit semaines plus tard avec l'implantation des artères coronaires (7).

La première phase de développement du cœur se fait lors de la gastrulation : les cellules épiblastiques se dirigent vers la ligne primitive et s'invaginent pour former trois feuillets : l'ectoderme, le mésoderme et l'endoderme. (7) (Figure1.A)

Les cellules mésodermiques vont se différencier pour créer l'ébauche cardiaque ou l'aire cardiaque primitive. Le 18ème jour de vie intra utérine, ces cellules vont migrer vers la partie céphalique de l'embryon pour former la plaque cardiogénique séparée par la cavité coelomique en deux couches : ventrale et dorsale (Figure 1.B). La couche ventrale ou splanchnopleure formera le myocarde alors que la couche dorsale ou somatopleure formera le péricarde. La cavité coelomique quant à elle formera les cavités péricardique, pleurale et péritonéale. La somatopleure et la splanchnopleure vont fusionner pour donner naissance au tube cardiaque primitif à l'origine du futur ventricule gauche. (8) (7)

Une autre population cellulaire située à la partie interne de la somatopleure va migrer vers la partie dorsale du tube cardiaque primitif pour former le second champ cardiaque à l'origine du pôle veineux, des oreillettes, du septum auriculoventriculaire, des veines pulmonaires, des veines cardinales, du pôle artériel avec son ventricule droit et la voie d'éjection. Des cellules de la crête neurale seront à l'origine de la voie d'éjection et des cellules musculaires lisses des gros vaisseaux (9). (Figure 2)

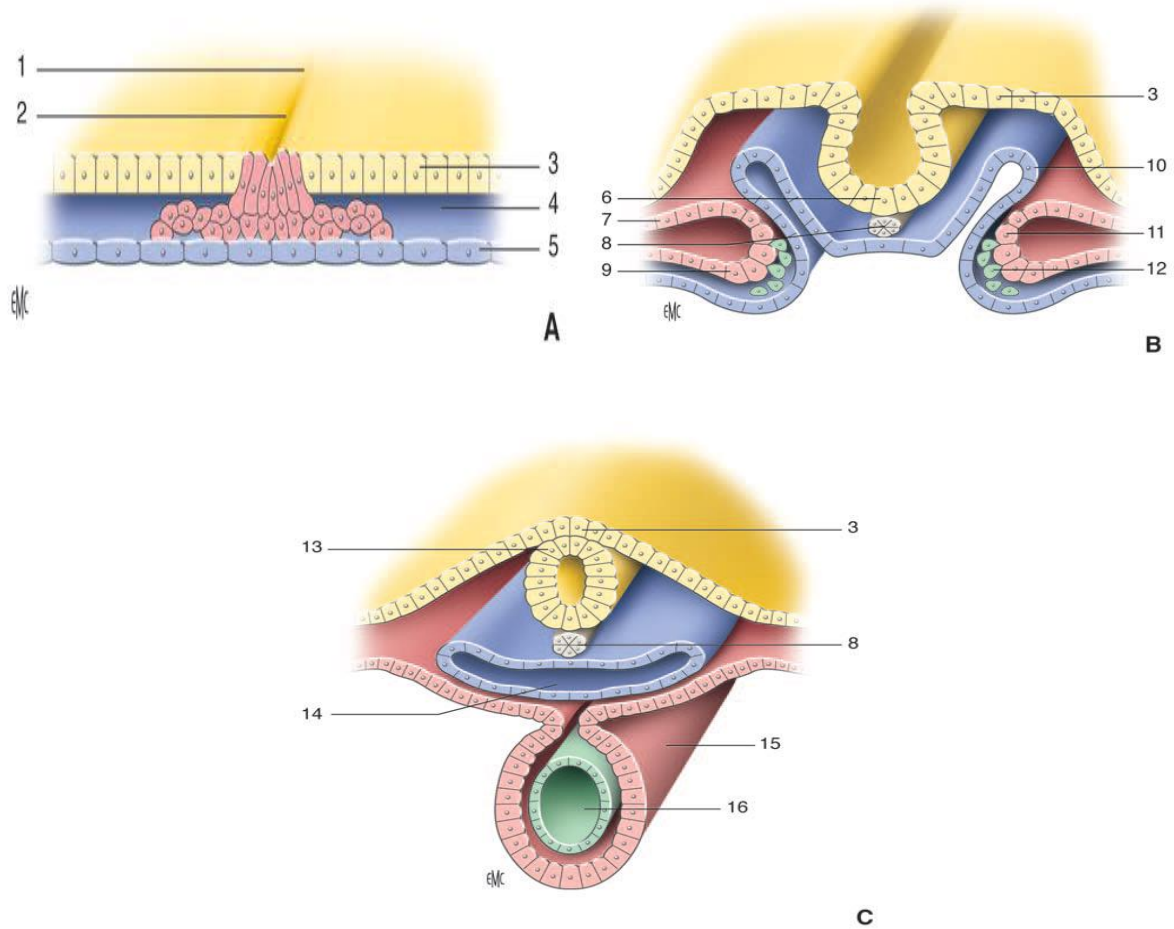


Figure1 : Représentations schématiques de sections transversales d'embryons d'âge différents.

(8)

- 1. Nœud primitif ; 2. Ligne primitive ; 3. Ectoderme ; 4. Mésoderme ;
- 5. Hypoblaste ; 6. Plaque neurale ; 7. Mésoderme somatique ; 8. Notochorde ;
- 9. Mésoderme splanchnique ; 10. Endoderme ; 11. Cellules prémyocardiques
- 12. Cellules préendocardiques ; 13. Tube neural ; 14. Intestin primitif ;
- 15. Myocarde ; 16. Endocarde.

A. Gastrulation (17 jours).

B. Formation des ébauches cardiaques (19 jours).

C. Formation du tube cardiaque primitif (22 jours)

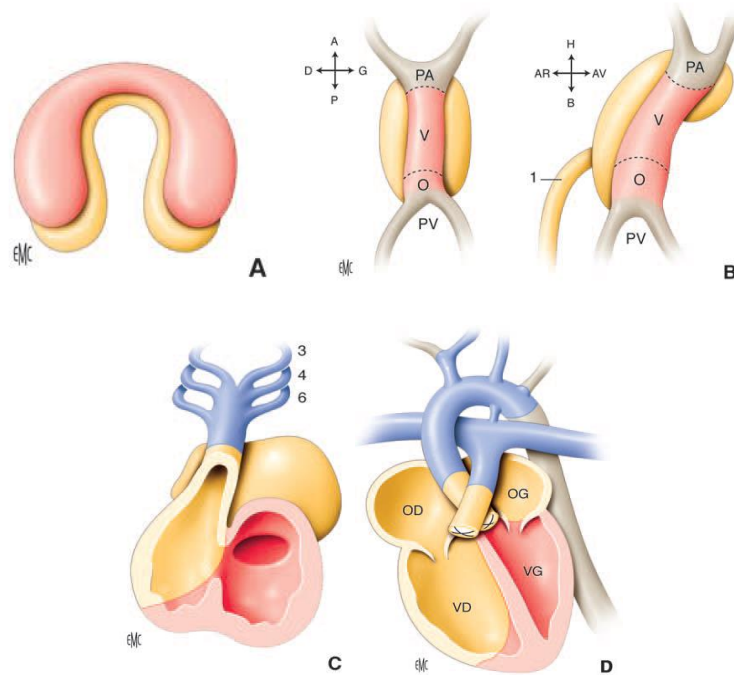


Figure2 : Contribution des premier et second champs cardiaques et des cellules de la crête neurale au développement du cœur normal. (8)

O : Oreillette ; PA : Pôle artériel ; PV : Pôle veineux ; V : Ventricule ; OD : Oreillette droite ; OG : Oreillette gauche ; VD : Ventricule droit ; VG : Ventricule gauche.

En rose : Premier champ cardiaque ou aire cardiaque primitive. En orange : Second champ cardiaque.

En bleu : Crête neurale.

A. J15 : Stade du croissant cardiaque : Le second champ cardiaque est situé en dedans et en avant du premier champ cardiaque.

B. J21 : Stade du tube cardiaque primitif : Le second champ cardiaque est en arrière du tube cardiaque primitif et commence à migrer vers les extrémités craniale et caudale du tube pour former le ventricule droit, le cono-truncus et les oreillettes. A : Antérieur ; P : Postérieur ; D : Droite ; G : gauche ; H : Haut ; B : Bas ; AR : Arrière ; AV : Avant. 1. Mésocarde dorsal.

C. J28 : Stade du early looping : les cellules de la crête neurale cardiaque migrent à travers les arcs aortiques jusqu'au cono-truncus. 3, 4, 6 : 3^{ème}, 4^{ème}, et 6^{ème} arcs aortiques.

D. J50 : La septation cardiaque est achevée, aboutissant au cœur normal à quatre cavités.

La septation cardiaque débute entre le 23^{ème} et le 28^{ème} jour de vie intra utérine permettant de passer d'un tube cardiaque à flux laminaire unique à un cœur de quatre cavités à flux parallèle (7).

Le tube cardiaque perd sa symétrie grâce au phénomène du looping ou formation de la boucle cardiaque. Au terme de cette étape, le futur ventricule droit est en position ventrale droite alors que le futur ventricule gauche est en position dorsale gauche (Figure 3) (Figure 4). Le looping est possible grâce au déterminisme droit gauche : c'est la capacité des cellules à s'orienter et différencier le côté droit du côté gauche. (8)

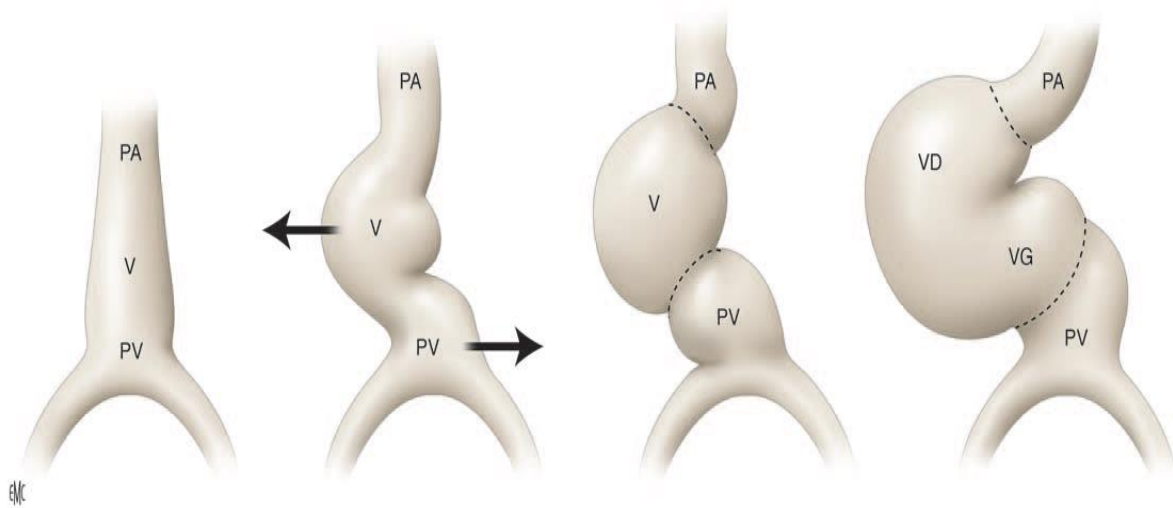


Figure3 : Formation de la boucle cardiaque à partir du tube primitif rectiligne

PA : Pôle artériel ; PV : Pôle veineux ; VD : Ventricule droit ; VG : Ventricule gauche ; V : Ventricule. (8)

La convergence, étape indispensable à une segmentation ventriculaire correcte, fait suite au looping. Elle permet d'aligner dans un plan sagittal le septum interventriculaire, le canal atrioventriculaire et la voie d'éjection constituée du conotruncus (Figure 4). Cet alignement se fait grâce à l'allongement et le déplacement vers la gauche du conotruncus et au déplacement asymétrique des deux ventricules. (10)

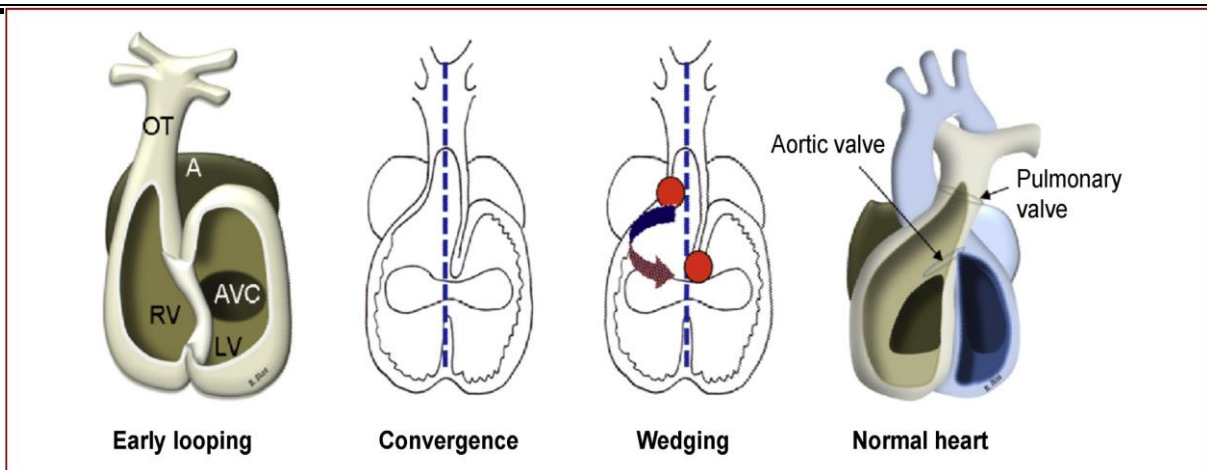


Figure 4: Les trois principales étapes de la cariogenèse: Le looping, la convergence et le wedging.

Cercles rouges: positions initiale et finale de la future valve aortique.

A: Oreillette; AVC: Canal atrio ventriculaire; LV: Ventricule gauche; OT: Cono truncus; RV: Ventricule droit. (10)

Le wedging, autre étape clé dans la cariogenèse, permet de mettre dans le même plan l'ostium primitif du connus avec le canal atrioventriculaire assurant ainsi une continuité mitro-aortique et participant au cloisonnement ventriculaire et à la formation des voies d'éjection (10)(Figure 4) (Figure 5).

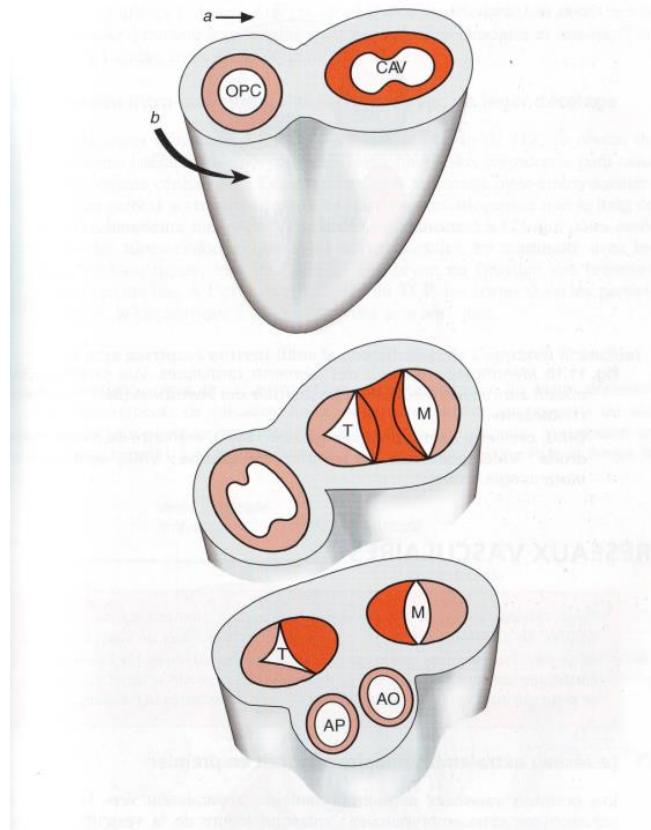


Figure 5 : Schémas de coupes transversales du cœur passant par le canal atrioventriculaire et l'orifice proximal du conus. Mouvement de translation à gauche et rotation du conus. (7)

Les flèches indiquent les mouvements de translation (a) et de rotation antihoraire (b)

AP : Artère pulmonaire ; AO : Aorte ; M : Valve mitrale ; T: Valve tricuspide.

A l'étage auriculaire, la septation commence par la formation du septum primum au niveau de la partie médiane de l'oreillette primitive. Ce septum se dirige vers le septum intermédiaire avec lequel il va délimiter l'ostium primum, orifice éphémère qui sera comblé une fois l'ostium secundum formé. Le septum secundum vient s'installer à droite du septum primum pour recouvrir partiellement l'ostium secundum créant ainsi le foramen ovale, structure indispensable à la circulation fœtale (7)(Figure 6).

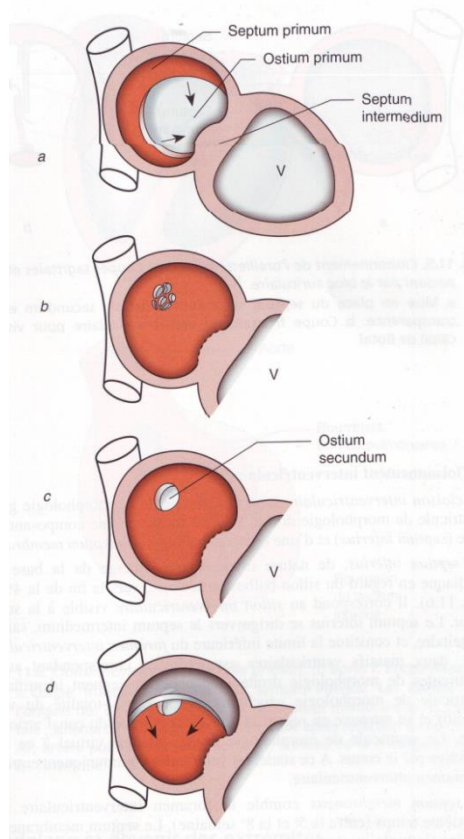


Figure 6 : Schémas de coupes sagittales passant par le bloc auriculoventriculaire illustrant le cloisonnement de l'oreillette primitive. (7)

- | | |
|-------------------------------------|--------------------------------------|
| a. Mise en place du septum primum. | b. Fermeture de l'ostium primum. |
| c. Perforation de l'ostium secundum | d. mise en place du septum secundum. |

A l'étage atrioventriculaire, le cloisonnement se fait grâce à quatre bourrelets endocardiques symétriques : deux bourrelets latéraux : droit et gauche, un bourrelet dorsal et un autre ventral. Ces deux derniers vont fusionner pour former le septum intermédiaire qui sépare le canal atrioventriculaire et pour participer à la genèse des valves atrioventriculaires ; la valve septale du côté droit sera la valve septale tricuspide, tandis que celle du côté gauche sera la grande valve mitrale. Les bourrelets latéraux seront à l'origine du reste de l'appareil

valvulaire : la petite valve mitrale à gauche et les valves antérieure et postérieure de la tricuspide à droite (7)(Figure 7).

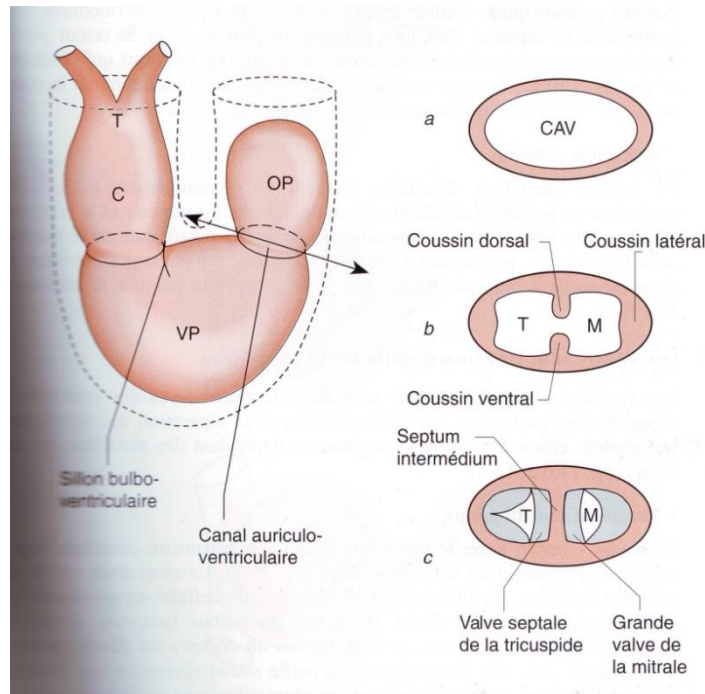


Figure 7 : Schémas de coupes sagittales et transversales du tube cardiaque primitif illustrant le cloisonnement du canal atrioventriculaire.(7)

a. Ovalisation du tube cardiaque primitif. b. Formation des bourrelets endocardiques. c. Mise en place du septum intermédiaire et des dérivés.

T : Anneau de la valve tricuspide ; M : Anneau de la valve mitrale.

A l'étage ventriculaire, la cloison interventriculaire est composée d'un septum musculaire et d'un septum membranaire formé à son tour de bourrelets endocardiques et d'un septum spiralé ou aortopulmonaire. En plus de participer à la septation ventriculaire, le septum spiralé assure la séparation du tronc artériel en aorte et tronc pulmonaire ainsi que la séparation du cône artériel en infundibulum pulmonaire et en chambre de chasse aortique (7) (Figure 8).

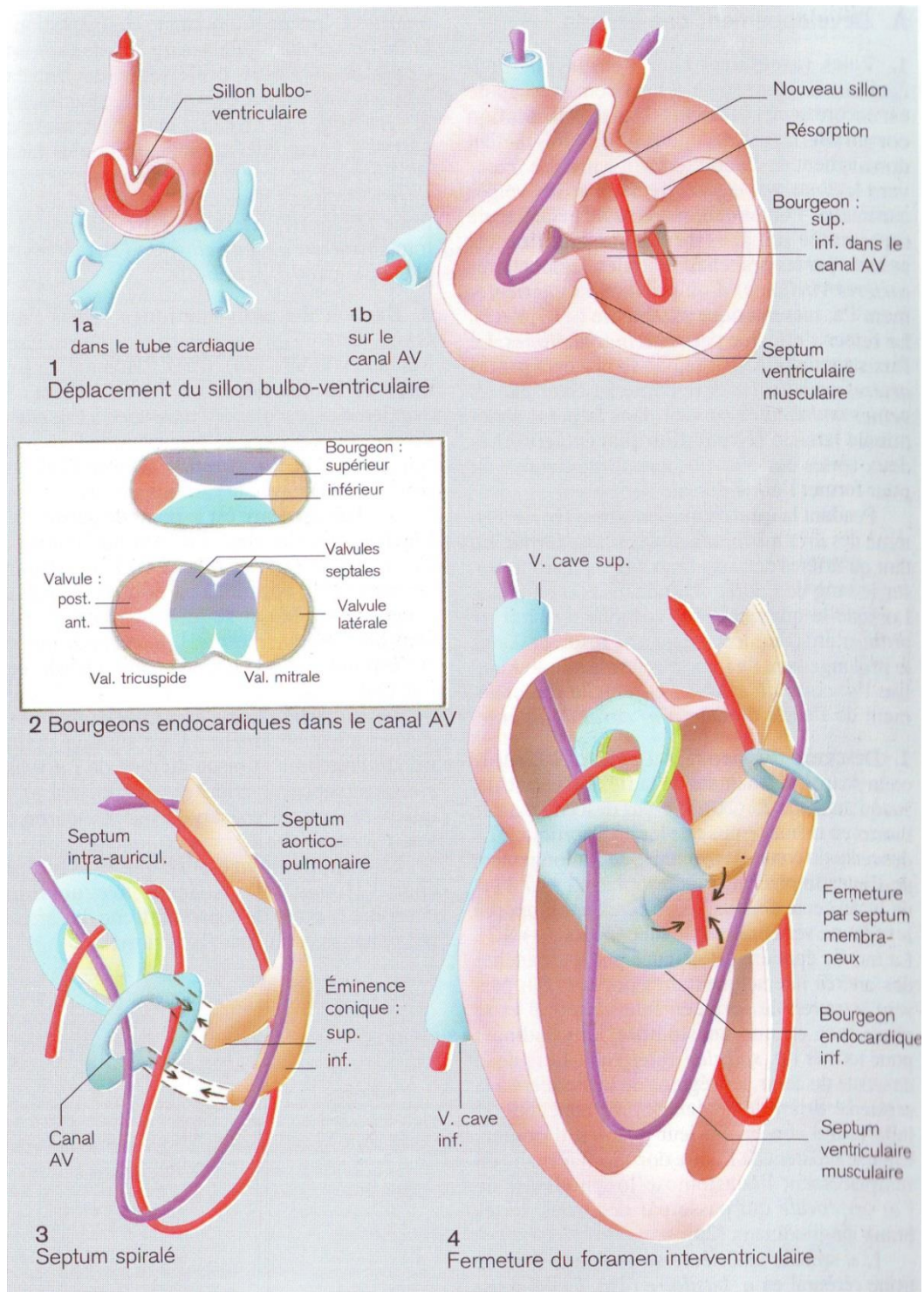


Figure 8 : Schémas illustrant le cloisonnement ventriculaire et de la voie efférente. (11)

Autre étape importante dans la compréhension de certaines cardiopathies congénitales : le développement des arcs aortiques. Ils sont au nombre de 6 paires, dérivés du sac aortique, des arcs artériels et des deux aortes dorsales. Les deux premiers arcs régressent vers le 25^{ème} jour. Les troisièmes arcs aortiques persistent pour donner naissance aux artères carotides communes et au segment proximal des artères carotides internes. Les quatrièmes arcs contribuent à la formation de l'aorte définitive à gauche et à l'artère sous clavière droite. Les 5^{èmes} arcs sont rudimentaires chez l'espèce humaine. Les 6^{èmes} arcs constituent le point de départ du tronc des artères pulmonaires et du canal artériel (11)(Figure 9) (Figure 10).

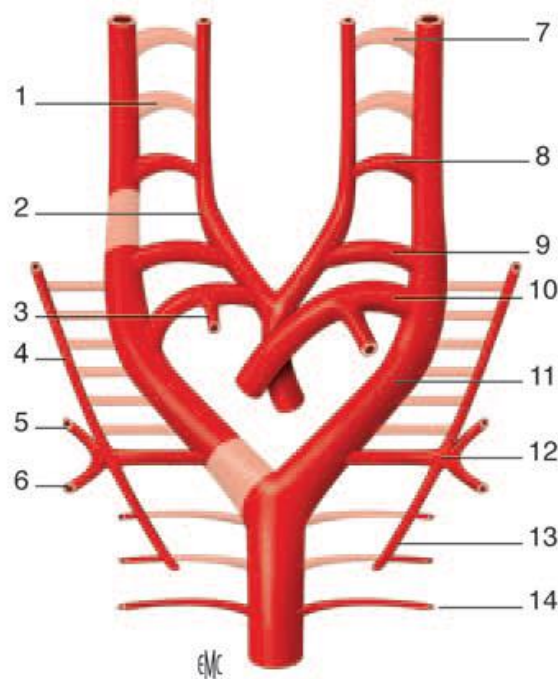


Figure 9 : Système des arcs aortiques embryonnaires. Les arcs destinés à disparaître sont indiqués en pointillés. (8)

1. Deuxième arc aortique ; 2. Aorte ventrale ; 3. Artère pulmonaire droite ; 4. Artère vertébrale ; 5. Artère sous-clavière droite ; 6. Artère mammaire interne ; 7. Premier arc aortique ; 8. Troisième arc aortique ; 9. Quatrième arc aortique ; 10. Sixième arc aortique ; 11. Aorte dorsale ; 12. Septième artère intercostale intersegmentaire ; 13. Artère intercostale supérieure ; 14. Artère intercostale.

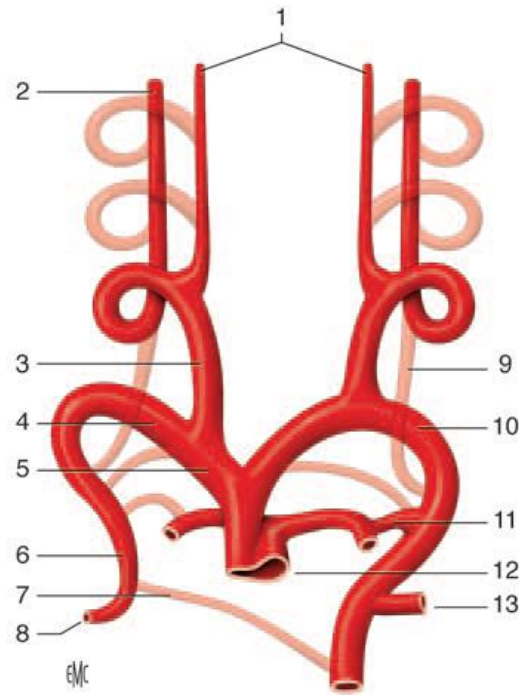


Figure 10 : Formation des arcs aortiques. (8)

1. Artères carotides externes ; 2. Artère carotide interne ; 3. Artère carotide primitive ; 4. Artère sous-clavière droite ; 5. Tronc artériel brachio-céphalique ; 6. Septième artère segmentaire ; 7. Aorte dorsale oblitérée ; 8. Septième artère intersegmentaire droite ; 9. Canal carotidien ; 10. Crosse aortique ; 11. Canal artériel ; 12. Artère pulmonaire ; 13. Septième artère intersegmentaire gauche.

Le retour veineux quant à lui est assuré initialement par le sinus veineux. C'est le point de convergence de 3 systèmes veineux pairs : Les veines ombilicales en provenance du placenta chargées de sang oxygéné, les veines vitellines qui drainent le tube digestif et les veines cardinales qui drainent la partie céphalique et caudale de l'embryon. Le sinus communique avec l'oreillette primitive par un orifice initialement médian, se déplaçant par la suite vers la droite. La corne gauche va donner naissance au sinus coronaire alors que la corne droite va évoluer pour s'intégrer à l'oreillette droite. La veine pulmonaire commune naît à partir d'un bourgeon du sinus veineux et va s'intégrer quant à elle à l'oreillette gauche. (7)

2. Malformations cardiovasculaires :

a. Anomalies du situs ou hétérotaxies: (12)

A l'état normal, on parle de situs solitus : l'oreillette de morphologie droite se situe à droite de l'oreillette de gauche, le ventricule de morphologie droite est à droite du ventricule gauche et l'artère pulmonaire est en avant et à droite de l'aorte.

Le situs inversus correspond à une oreillette de morphologie droite à gauche de l'oreillette de morphologie gauche.

L'isomérisme traduit la perte de l'asymétrie avec organisation en miroir. Il peut être droit ou gauche.

La dextrocardie est secondaire à une anomalie du looping : la boucle cardiaque est à convexité gauche ce qui est à l'origine d'une inversion de la situation des ventricules.

b. Anomalies connexionnelles:(7)

A l'étage auriculoventriculaire, on parle de connexion discordante lorsqu'une oreillette est connectée à un ventricule de morphologie différente.

A l'étage ventriculoartériel, on parle de discordance si le ventricule droit est connecté à l'aorte ou si le ventricule gauche est connecté à l'artère pulmonaire.

c. Anomalies du septum interauriculaire:(7)

♦ L'oreillette commune :

C'est une cardiopathie secondaire à une agénésie totale du septum interauriculaire. Elle est à l'origine d'un cœur à trois cavités avec une seule oreillette commune.

♦ Les communications interauriculaires (CIA) :

Il en existe plusieurs types.

Une CIA type ostium primum est secondaire à la persistance de l'ostium primum.

Une CIA type ostium secundum est secondaire à une hypoplasie du septum interauriculaire.

d. Anomalies du septum atrioventriculaire : (7)

✦ Le canal atrioventriculaire (CAV):

Il traduit une agénésie du septum atrioventriculaire. En cas d'agénésie totale, on sera devant une CIA type ostium primum, une CIV haute et des anomalies valvulaires de la tricuspide et de la mitrale.

✦ L'atrésie tricuspide (AT):

Une atrésie de l'anneau tricuspide est responsable d'une hypoplasie du ventricule droit et d'une hypertrophie du ventricule gauche.

✦ L'atrésie mitrale :

Une atrésie de l'anneau mitral est responsable d'une hypoplasie du ventricule gauche avec une crosse aortique rudimentaire.

L'agénésie partielle du septum atrioventriculaire peut être responsable d'une CIA type ostium primum et d'une CIV type membraneux.

e. Anomalies de la cloison interventriculaire: (7)

Les anomalies de la cloison interventriculaire réalisent les communications interventriculaires (CIV):

✦ Les CIV hautes :

Elles sont rencontrées en cas d'agénésie de la portion membraneuse de la cloison interventriculaire.

✦ Les CIV basses :

Elles traduisent une agénésie de la portion musculaire de la cloison interventriculaire.

✦ Les CIV totales :

L'agénésie intéresse la totalité de la cloison interventriculaire.

f. Anomalies conotroncales:(7) (11)

Les malformations conotroncales touchent les gros vaisseaux, le ventricule droit et la partie fibreuse de la cloison interventriculaire.

✦ Le tronc artériel commun :

Il est dû à une agénésie totale de la cloison conotroncale.

♦ La sténose pulmonaire :

Elle est secondaire à un cloisonnement asymétrique du conotruncus.

Elle peut être associée ou non à une CIV haute.

♦ La tétralogie de Fallot :

Elle est le résultat d'une rotation incomplète du septum spiralé.

Elle associe une sténose de l'artère pulmonaire, une aorte à cheval entre les deux ventricules et une CIV. L'hypertrophie du ventricule droit est une conséquence de ses malformations.

♦ La transposition des gros vaisseaux :

Elle est secondaire à une rectitude du septum conotruncal.

II. Circulation fœtale vs circulation néonatale : (7) (11) (13)

La circulation fœtale se fait initialement en série dans le tube cardiaque puis devient parallèle grâce à 2 shunts physiologiques : le foramen ovale et le canal artériel.

Le sang oxygéné provenant du placenta passe par la veine ombilicale pour arriver au foie. Une partie du sang est envoyée vers la veine cave inférieure par le canal veineux d'Arantius pour atteindre l'oreillette droite et passer dans l'oreillette gauche et le ventricule gauche grâce au foramen ovale.

Le sang est éjecté dans l'arc aortique et, de là, est envoyé dans les grosses artères destinées à la vascularisation de la tête. Seule une quantité limitée du sang oxygéné atteint l'aorte descendante à cause de l'isthme aortique.

Le sang veineux provenant de la moitié supérieure du corps est drainé vers la veine cave supérieure qui s'abouche dans l'oreillette droite. Il est éjecté du cœur droit dans l'aorte descendante à travers le canal artériel pour rejoindre les artères ombilicales du placenta.

La circulation pulmonaire est court-circuitée à ce stade en raison des résistances pulmonaires très élevées atteignant dix fois les résistances systémiques. (Figure 11)

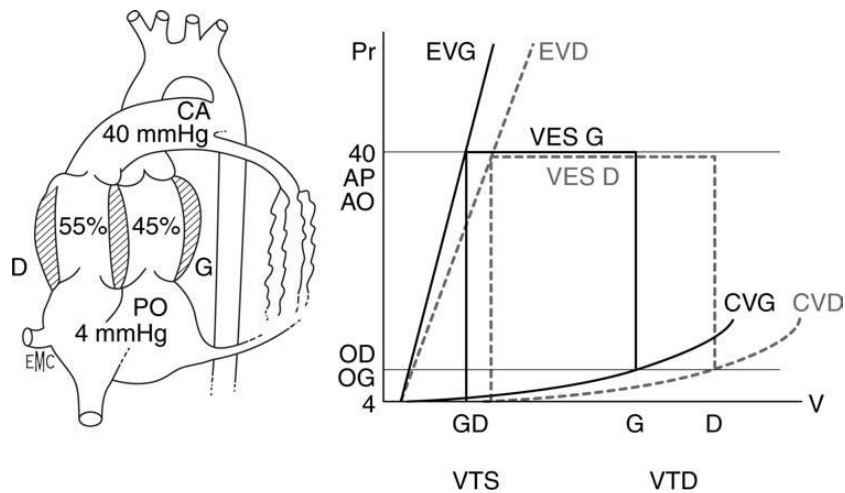


Figure 11 : Circulation fœtale. (13)

Pr : Pression ; V : Volume ; OD : Oreillette droite ; OG : Oreillette gauche ; VD : Ventricule droit ; VG : Ventricule gauche ; EVD : Elastance du VD ; EVG : Elastance du VG; CVD : Compliance du VD ; CVG : Compliance du VG.

Avec le premier cri s'installe la première respiration qui est à l'origine de modifications hémodynamiques se traduisant par la fermeture des shunts de la période prénatale et la séparation des deux circulations pulmonaire et systémique.

L'ouverture de la circulation pulmonaire augmente la pression au niveau de l'oreillette gauche tandis que la section du cordon ombilical baisse la pression dans l'oreillette droite. Le septum primum se retrouve alors poussé contre le septum secundum fermant ainsi le foramen ovale.

Le canal artériel quant à lui est fermé grâce à la contraction de la musculature de la media secondaire aux pressions élevées en oxygène.

III. Classification physiopathologique des cardiopathies congénitales :

Il existe une multitude de cardiopathies congénitales et avec elles une multitude de classifications basées sur différents éléments: anatomiques, embryologiques, génétiques, physiopathologiques....

Cependant, la classification physiopathologique reste la plus intéressante pour le clinicien car elle prend en considération aussi bien la physiopathologie que les aspects cliniques, radiologiques, électriques et pronostic des cardiopathies congénitales.

On compte quatre groupes de cardiopathies congénitales, définies selon la présence ou l'absence de cyanose et selon l'existence ou non d'un obstacle à l'éjection ventriculaire.

1. Les cardiopathies congénitales cyanogènes :(14) (15) (16)

La cyanose est la coloration bleue des téguments et des muqueuses traduisant une hypoxémie artérielle ou une stase vasculaire périphérique. Elle témoigne d'un taux d'hémoglobine réduite inférieur à 5 g pour 100 ml de sang.

Dans le cas des cardiopathies congénitales, elle est due à la contamination du sang artériel par du sang veineux désaturé et donc un shunt droit-gauche qu'il soit intra ou extra cardiaque.

Trois mécanismes peuvent être à l'origine du shunt :

- l'association d'un obstacle de la voie pulmonaire à une communication anormale.
- une malposition d'une structure cardiaque.
- une structure unique à l'étage atrial, ventriculaire ou artériel.

A la différence des cardiopathies non cyanogènes, ce groupe de cardiopathie peut mettre en jeu le pronostic vital dès la période néonatale.

Ce groupe de cardiopathie rassemble :

- Les sténoses pulmonaires avec CIV
- La tétralogie de Fallot.
- L'atrésie tricuspide.
- La maladie d'Ebstein.

- Les ventricules uniques avec sténose de l'artère pulmonaire.
- Les oreillettes uniques.
- Les transpositions des gros vaisseaux.

2. les shunts gauche-droits :

Le shunt gauche droit est défini par un passage du sang oxygéné de la grande à la petite circulation. Cela est possible en cas de communication entre les cavités droites et gauches ou en cas de communication artérioveineuse.

Ce shunt sera responsable d'un hyperdébit pulmonaire avec un passage du sang oxygéné vers les poumons.

La direction et l'importance du shunt vont dépendre de la taille du defect, du gradient de pression entre les deux compartiments et du niveau des résistances artériolaires pulmonaires.

En période néonatale, on assiste à un intervalle libre asymptomatique expliqué par des résistances pulmonaires élevées de type fœtales. En cas de persistance du defect, l'évolution se fait vers l'altération progressive du lit vasculaire pulmonaire avec l'augmentation des résistances artérielles pouvant dépasser les résistances systémiques. On assiste alors à une inversion du shunt.

Sur le plan clinique, un shunt important aura trois conséquences :

- Une surcharge vasculaire pulmonaire responsable de la dyspnée et des broncho-pneumopathies à répétition.
- Une surcharge volumétrique des ventricules responsable de la tachycardie et de l'évolution vers l'insuffisance cardiaque.
- Une insuffisance du débit périphérique responsable de l'hypotrophie et des manifestations adrénergiques.

Ce groupe de cardiopathie est dominé par :

- Les communications interauriculaires.
- Les communications interventriculaires.
- Le canal atrioventriculaire.
- La persistance du canal artériel.

- La communication ventricule gauche oreillette droite.
- Les fistules artérioveineuses.
- Les anomalies du retour veineux pulmonaire.

3. Les cardiopathies congénitales obstructives :

Elles associent toute malformation avec obstacle à l'éjection ventriculaire ou à l'écoulement du retour veineux sans défaut de septation et donc sans shunt.

Le problème majeur de ces cardiopathies est la surcharge ventriculaire et l'hypertrophie myocardique qui va évoluer vers la dilatation ventriculaire avec la perte de la contractilité myocardique et par conséquent l'insuffisance cardiaque. La surcharge ventriculaire en cas d'obstacle à l'éjection du ventricule gauche retentit quasi systématiquement sur le poumon avec l'installation progressive d'une hypertension artérielle pulmonaire.

Ce groupe comprend :

- Les sténoses aortiques surtout valvulaires rarement supra ou sous valvulaires.
- Les sténoses pulmonaires surtout valvulaires rarement supra ou sous valvulaires.
- La coarctation de l'aorte.
- Le rétrécissement mitral congénital.
- Le cœur triatrial.
- L'hypertension artérielle pulmonaire idiopathique.

4. Autres cardiopathies congénitales :

Toute cardiopathie ne pouvant appartenir aux 3 groupes précédents est classée dans ce groupe.

Ces malformations incluent:

- Les anomalies du situs.
- La dextrocardie.
- La bicuspidie aortique.
- Le Wolf Parkinson White.
- Les anomalies congénitales des coronaires.

IV. Diagnostic des cardiopathies congénitales :

1. Diagnostic anténatal : (17) (18) (19)

Depuis l'avènement de l'échographie fœtale, une nouvelle sous spécialité de cardiologie pédiatrique a vu le jour : la cardiologie prénatale. Ses objectifs sont l'organisation de la prise en charge périnatale, la décision thérapeutique pendant la vie fœtale, la prévention des complications précoces et la prise en charge pluridisciplinaire du fœtus et de sa famille.

La plupart des malformations cardiaques hémodynamiquement significatives peuvent être diagnostiquées avant la naissance, tout particulièrement celles touchant les 4 cavités.

Les anomalies du retour veineux pulmonaire sont difficiles à repérer. Les sténoses valvulaires légères et les petites communications interventriculaires sont difficiles, voire impossibles à diagnostiquer. Un canal artériel persistant et une CIA sont normaux chez le fœtus.

De nos jours, une échographie fœtale trans-abdominale est possible lors de toute grossesse à partir de la 18^{ème} semaine de grossesse. Avec la toute nouvelle génération d'appareils d'échographie ou avec une sonde à ultrasons transvaginale, il est possible d'effectuer des échographies fœtales dès la 12^{ème} semaine de grossesse. Cependant le moment le plus approprié pour envisager le dépistage des cardiopathies congénitales reste le 2^{ème} trimestre où se trouvent assemblés les meilleurs compromis entre la taille du cœur et son potentiel de croissance. L'échocardiographie du 3^{ème} trimestre est importante pour contrôler ce qui a été avancé lors de l'échographie précédente, mais aussi pour exclure une évolutivité hémodynamique particulière à certaines malformations.

L'analyse cardiologique est également possible au cours du 1^{er} trimestre mais n'est réservée qu'aux groupes à risque (antécédent familial de cardiopathie congénitale chez un précédent enfant, une malformation extracardiaque, affection générale maternelle, l'exposition à traitement tératogène ou un toxique).

L'examen comporte deux étapes essentielles : l'étude des quatre cavités et l'étude du pédicule artériel. L'intérêt du diagnostic anténatal est grand surtout lorsque la perfusion pulmonaire ou systémique après la naissance dépend de la persistance du canal artériel. Un

traitement immédiat avec la prostaglandine E2 peut en empêcher la fermeture et ainsi éviter dans la plupart des cas une péjoration de l'état du nouveau-né.

La planification de l'accouchement dans un centre spécialisé permet de minimiser les distances de transport et d'éviter ainsi des facteurs de stress supplémentaires. Un bon état général du nouveau-né au moment de l'intervention ou de l'opération influence positivement la morbidité pré et postopératoire.

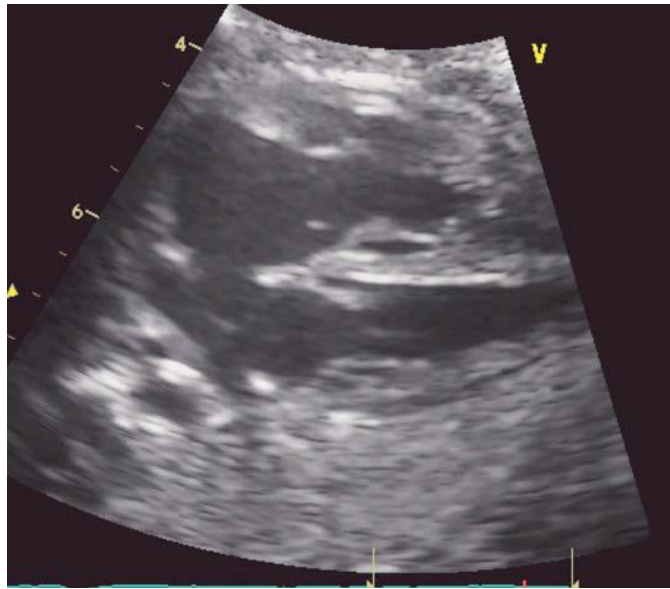


Figure 12 : Echographie fœtale d'un fœtus de 24 SA. Incidence des quatre cavités : cavités droites antérieures et cavités gauches postérieures. (17)

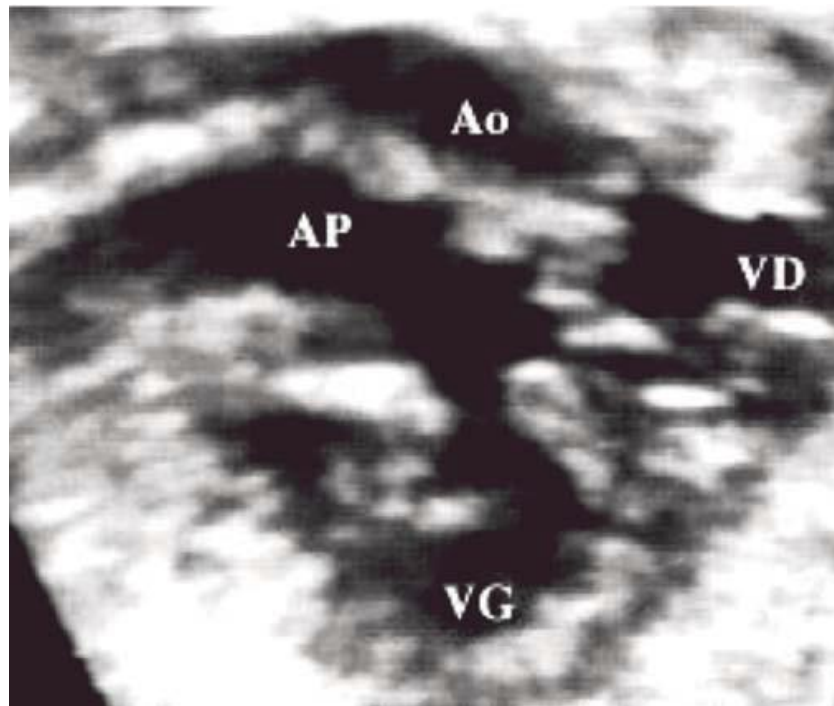


Figure 13 : Echographie fœtale d'un fœtus de 24 SA mettant en évidence une communication interventriculaire et parallélisme des artères : aorte antérieure et artère pulmonaire postérieure en « canon de fusil ». Notez : aorte < AP, ce qui oriente vers une future coarctation de l'aorte. Ce diagnostic de TGV + CIV + coarctation de l'aorte est un exemple type du bénéfice d'une optimisation de la prise en charge néonatale : prévision de PGE1 et atrioseptotomie de Rashkind (17)

2. Diagnostic postnatal :

a. Antécédents: (20) (21)

Les antécédents de cardiopathie congénitale chez les parents ou la fratrie et une consanguinité parentale sont des éléments importants à rechercher du fait de l'incrimination de facteurs génétiques et environnementaux dans la genèse de ces malformations.

L'interrogatoire doit également rechercher une notion de mort subite dans la famille chez les enfants ou les adultes jeunes.

Autre élément anamnestique important à détailler est le déroulement de l'accouchement et de la grossesse à la recherche de facteurs favorisant les malformations cardiaques : rubéole congénitale, diabète, prise de toxique durant la grossesse, prématurité ...

b. Signes fonctionnels : (20) (21)

Les signes respiratoires sont les signes les plus fréquents chez les porteurs de cardiopathies congénitales. Chez le nourrisson, une cardiopathie peut être révélée par une fatigabilité lors des tétés accompagnée ou non de cyanose, des sueurs à l'effort, des malaises anoxiques, des épisodes de détresse respiratoire parfois une simple stagnation de la courbe pondérale, un retard des acquisitions psychomotrices ou des infections respiratoires à répétition.

Chez l'enfant ou l'adolescent, on recherche en plus de l'intolérance à l'effort, une notion de douleurs thoraciques, de syncope et de palpitation.

Les formes évoluées peuvent être responsables d'un tableau d'insuffisance cardiaque.

Il est important de rappeler qu'une cardiopathie congénitale peut être asymptomatique d'où l'intérêt d'un examen cardio vasculaire minutieux chez tous les patients.

c. Examen clinique : (20) (21)

✦ **Examen général :**

La tension artérielle doit être mesurée aux quatre membres : une différence importante entre les membres supérieurs et inférieurs doit faire penser à une coarctation de l'aorte.

Les autres constantes doivent être prises systématiquement avec la mesure de la saturation en oxygène au niveau des deux membres supérieurs et un des membres inférieurs même en l'absence de cyanose évidente.

Les mesures de la taille et du poids doivent être rapportées sur la courbe de croissance.

Un examen somatique complet doit rechercher des malformations associées ou un syndrome dysmorphique.

✦ **Examen cardio vasculaire :**

L'inspection recherche une déformation thoracique.

La palpation thoracique doit rechercher en plus d'un frémissement, le choc de pointe surtout pour éliminer une dextrocardie ou une hyperactivité cardiaque.

L'auscultation précise le rythme cardiaque et son éventuelle irrégularité, recherche un souffle ou une anomalie des bruits cardiaques. (Tableau1)

Tableau 1: Orientation diagnostic devant un souffle (22)

SOUFFLE SYSTOLIQUE	SOUFFLE DIASTOLIQUE
• Holosystolique→ CIV, IM, IT • Ejectionnel : mésosystolique (souvent précédé d'un clic lorsque la sténose est valvulaire)→ sténose aortique ou pulmonaire • Télésystolique→ Prolapsus valvulaire	• Protodiastolique (régurgitation)→ IA, IP • Roulement mésodiastolique→ RM, RT, débit ↑ à travers la valve (IM, CIV, Canal artériel, CIA) • Roulement télédiastolique (présent si rythme sinusal) : RM, RT
SOUFFLES CONTINUS	
A la fois en systole et en diastole, sans séparation (≠ association sténose + fuite) Si souffle + intense en systole (=communication haute pression – basse pression) : communication aorte AP (canal artériel) ou aorte système veineux (circulation collatérale ou fistule artérioveineuse). Si souffle + intense en diastole → souffle veineux : bénins ou survenant dans les sténoses des retours veineux systémiques, ou de fistule artérioveineuse par augmentation du retour veineux (fistule artérioveineuse du crâne).	
LOCALISATION DU SOUFFLE (intensité maximale en général en regard du gradient de pression)	IRRADIATION DU SOUFFLE (direction du flux turbulent)
• Apex→ valve mitrale • Xiphoïde→ valve tricuspide • 2^{ème} espace intercostal gauche→ AP • 2^{ème} espace intercostal droit et le long du sternum→ aorte et chambre de chasse du VG	• Flux d'éjection voie pulmonaire→ dos et aisselles • Flux d'éjection voie aortique→ cou (carotides) • Flux de CIV→ pan-radiants (en rayon de roue), ↓ au fur et à mesure que l'on s'éloigne de la CIV • IM→ apex • IT→ peu d'irradiation, ↑ en inspiration • IA→ le long du bord gauche du sternum (plus bas que le souffle d'IP) • Souffle «innocent» : peu d'irradiation
INTENSITE	
• Souffle «innocent» : peu intense, jamais frémissant • L'intensité du souffle correspond en général à l'importance de la lésion, surtout si le souffle est frémissant, mais cela n'est pas toujours vrai. 2 exemples : 1- CIV : intensité proportionnelle au gradient de pression. Si la CIV est large, en systole, P° aorte= P° VG=P° AP→ disparition di gradient→pas de souffle 2- Fuite= insuffisance pulmonaire : si fuite massive égalisation précoce de la P°AP et P° VD en systole→ pas de souffle	
TONALITE	
• Souffle aigu = lié à un fort gradient de pression (mieux entendu avec le diaphragme) • Souffle grave ou roulement= lié à un faible gradient de pression et à des augmentations importantes de flux (mieux entendu avec la cloche)	
BRUITS DU CŒUR (B2 ET B3)	
• Un dédoublement du B2, variable avec la respiration, le long du bord G du sternum est fréquent et physiologique	

- Un dédoublement du B2 large et fixe est normal : BBD ou CIA
- Eclat du B2 au foyer pulmonaire : HTAP ou position antérieure de l'aorte
- Perception de B3 : fréquent et physiologique chez l'enfant, le plus souvent perçu à l'apex

Toutefois tout souffle n'est pas pathologique : les souffles fonctionnels sont fréquents chez les enfants sains. (Tableau 2)

Tableau 2: Critères d'un souffle fonctionnel anorganique (22)

CRITERES D'UN SOUFFLE FONCTIONNEL ANORGANQUE
• Aucun symptôme cardiovasculaire • Saturation normale • Pression artérielle normale • Pouls tous perdus
<u>Auscultation :</u> • Souffle proto ou mésosystolique, bref • D'allure plutôt éjectionnelle • Intensité inférieure à 3/6, jamais frémissent, doux, parfois musical • Maximum au bord gauche • Irradiant peu • Apparaissant ou se renforçant à l'effort et en décubitus • Ne s'accompagnant pas de modification pathologique de B1 et B2 • Dédoublement du B2 fréquent et physiologique • Perception de B3 : fréquent (50% des cas) et physiologique, le plus souvent perçu à l'apex A retenir • Un souffle diastolique n'est jamais fonctionnel • Un souffle variable dans le temps et/ou selon la position est innocent dans l'immense majorité des cas

Types les plus fréquents :

1-**Souffle infundibulo-pulmonaire** (entendu au foyer pulmonaire), le plus fréquemment entendu dans les hyper-débits cardiaques (fièvre, anémie...)

2-**Vibatoire apexien ou endapexien**

3-**Souffle «veineux» du cou**, souvent intense, continu, plus intense en diastole qu'en systole, variable avec les mouvements de la tête, systolo-diastolique. Il est entendu assez haut au bord droit du sternum → turbulences de la VCS

4-**Souffle «musical»** piaulant au bord inférieur du sternum et à l'apex : court et mésosystolique ; lié souvent à l'existence de faux tendons

5-**Bruit carotidien** : extrêmement fréquent chez l'enfant ; entendu très haut au niveau de la bifurcation carotidienne ; jamais de frémissement

6-**Souffles cardio-pulmonaires** : bruits liés à la compression de la lingula entre le cœur et la paroi antérieure du thorax ; plus intense au milieu de l'inspiration et de l'expiration et disparaissant lors d'inspiration ou d'expiration forcées

7-**Souffles sur les branches pulmonaires** : systoliques entendus dans les aisselles ; quasi constants chez les nouveau-nés ou les prématurés ; disparaissant en général vers l'âge de 3mois ; liés à des turbulences dues à la différence de taille entre de tronc de l'AP et les branches pulmonaires

Critères classiques pouvant être pris en défaut : caractère très localisé du souffle, absence d'irradiation, caractère variable avec la position (diminution d'intensité ou disparition en position assise ou debout)

CŒUR NORMAL à la RX, à l'ECG et en échographie cardiaque

Il faut rechercher les signes d'insuffisance cardiaque droite et gauche bien que les œdèmes sont difficiles à dépister chez le nourrisson et le jeune enfant.

L'examen des axes vasculaires est primordial notamment les pouls fémoraux.

d. Radiographie thoracique : (23)

La radiographie thoracique fait partie intégrante de l'approche diagnostic non invasive des cardiopathies congénitales. Elle permet une évaluation globale de la taille du cœur et de la silhouette cardiomédiastinale, l'appréciation de la vascularisation pulmonaire mais aussi l'étude des conséquences de la cardiopathie sur la plèvre et le parenchyme pulmonaire ainsi que le dépistage d'anomalies associées de la cage thoracique.

Généralement un cliché de bonne qualité en incidence face est suffisant.

L'analyse de la radiographie thoracique doit porter sur :

- ✦ Le contenant c'est-à-dire le squelette thoracique
- ✦ La situation du cœur ainsi que les autres indicateurs du situs (pointe du cœur, crosse de l'aorte, scissures pulmonaires, bronches souches et poche à air gastrique)
- ✦ La taille du cœur en mesurant l'index cardio-thoracique
- ✦ La silhouette cardiaque avec ses différents arcs
- ✦ Le statut de la vascularisation pulmonaire
- ✦ Les autres anomalies pleuro pulmonaires associées

NB : Une radiographie normale n'élimine pas le diagnostic d'une cardiopathie congénitale.

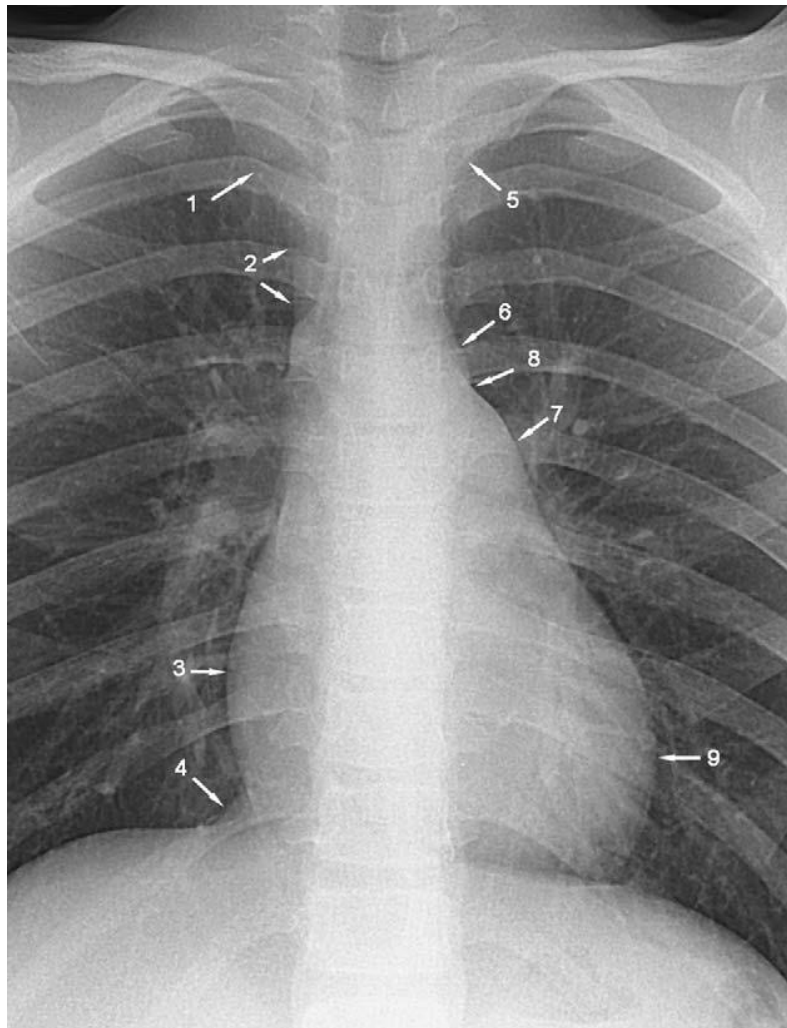


Figure 14 : Radiographie thoracique standard de face montrant les lignes antérieures du médiastin. (24)

1. Tronc veineux brachiocéphalique ; 2. Veine cave supérieure ; 3. Oreillette droite ; 4. Veine cave inférieure intra thoracique ; 5. Artère sous-clavière gauche ; 6. Bouton aortique ; 7. Artère pulmonaire ; 8. Incisure aortopulmonaire ; 9. Ventricule gauche.



Figure 15 : Radiographie thoracique de face d'un nourrisson de 3 mois et demi vu aux urgences pour un tableau de détresse respiratoire. Il s'agit d'une communication interventriculaire (CIV) méconnue, décompensée. (23)

On note une cardiomégalie avec un index cardio thoracique à 0,6. La pointe du cœur est sous diaphragmatique témoignant d'une dilatation ventriculaire gauche.

On note également une saillie de la partie supérieure de l'arc supérieur gauche traduisant une dilatation du tronc pulmonaire.

Le débord de l'arc inférieur droit traduit une dilatation de l'oreillette droite.

Au niveau parenchymateux, on remarque une redistribution vasculaire vers les sommets avec une surcharge hilare bilatérale en rapport avec un œdème aigu du poumon.

e. Electrocardiogramme :

Il renseigne sur la fréquence cardiaque, le rythme, l'axe du cœur et sur l'état des cavités cardiaques.

Il permet également de rechercher des troubles de conduction ou de repolarisation.

Toutefois un électrocardiogramme normal n'élimine pas le diagnostic d'une cardiopathie congénitale.

f. Echographie cardiaque et doppler : (25) (26)

L'échocardiographie couplée aux modes doppler pulsé, continu et couleur est l'examen clé pour le diagnostic des cardiopathies congénitales. Cette dernière permet une exploration des cardiopathies congénitales à la fois précise et non invasive.

Chaque examen doit inclure : l'analyse du situs atrioviscéral, de la concordance atrioventriculaire et ventriculoartérielle, du retour veineux, la description anatomique de l'anomalie congénitale au mode 2D (signe direct) ; l'évaluation de ses conséquences sur la fonction et les dimensions cardiaques par les modes 2D et TM (signes indirects) ; la détection de flux anormaux aux modes doppler couleur et pulsé ; enfin, la quantification des flux turbulents de grandes vitesses au doppler continu. (Figure 16)

L'échographie 3D permet quant à elle une description anatomique plus précise des défauts septaux auriculaires et ventriculaires, la classification des bicuspidies aortiques et l'analyse du mécanisme de sténose. Elle est également intéressante pour guider le cathétérisme interventionnel. (Figure 17)

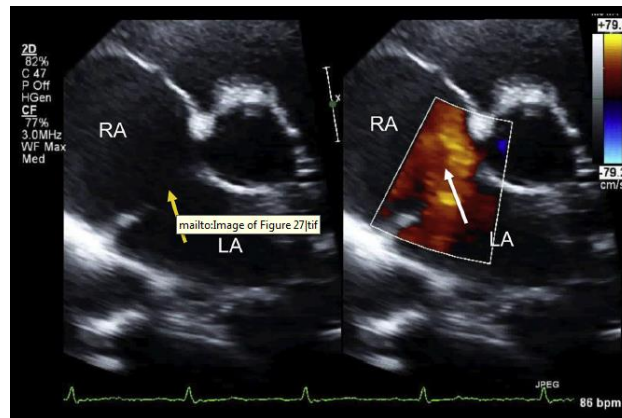


Figure 16: Coupe parasternale petit axe d'une échographie transthoracique avec et sans doppler mettant en évidence une CIA type ostium secundum. (27)

RA : ventricule droit ; LA: ventricule gauche .

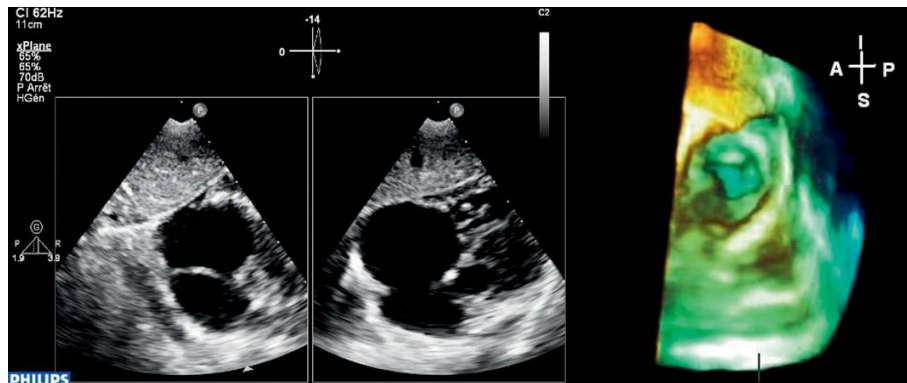


Figure 17: Echocardiographie transthoracique d'une CIA ostium secundum chez un enfant de 6 ans. (26)

A : Biplan sous-costale permettant d'obtenir simultanément 2 plans perpendiculaires du septum interauriculaire. Sur la coupe transverse (gauche), la CIA paraît de petite taille avec une large berge postérieure. Sur la coupe longitudinale (droite), le défaut septal est beaucoup plus large avec une extension postérieure.

B : Vue 3D de face à partir de l'oreillette droite confirmant la géométrie non circulaire de la CIA avec un diamètre maximal dans le plan longitudinal. La berge postérieure entre la CIA et la paroi de l'oreillette mesure 5 mm, dans les limites de faisabilité de la fermeture percutanée.

I : Inférieur ; S : Supérieur ; A : Antérieur ; P : Postérieur

g. Autres :

• Angiographie et cathétérisme cardiaque: (26)

Le cathétérisme et l'angiographie percutanée sont des techniques complémentaires à l'échographie utilisées notamment pour visualiser les artères et veines pulmonaires, l'aorte et ses principales branches en particulier les artères coronaires.

De plus, ces techniques invasives permettent de mesurer directement les pressions dans les différentes structures cardiaques, et d'évaluer l'importance des shunts. Outre son caractère invasif, l'angiographie est une imagerie plane avec, comme principal inconvénient, l'absence de visualisation tridimensionnelle des anomalies vasculaires associées aux cardiopathies congénitales.

• Tomodensitométrie: (28)

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

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

L'angioscanner avec images de reconstruction est un outil diagnostique complémentaire accessible et peu invasif, pour l'évaluation des cardiopathies congénitales et peut être utilisée parfois comme méthode alternative à l'angiographie.

L'exposition aux rayons X est la seule limitation relative de cette technique, en particulier chez les nouveau-nés ou chez les enfants.

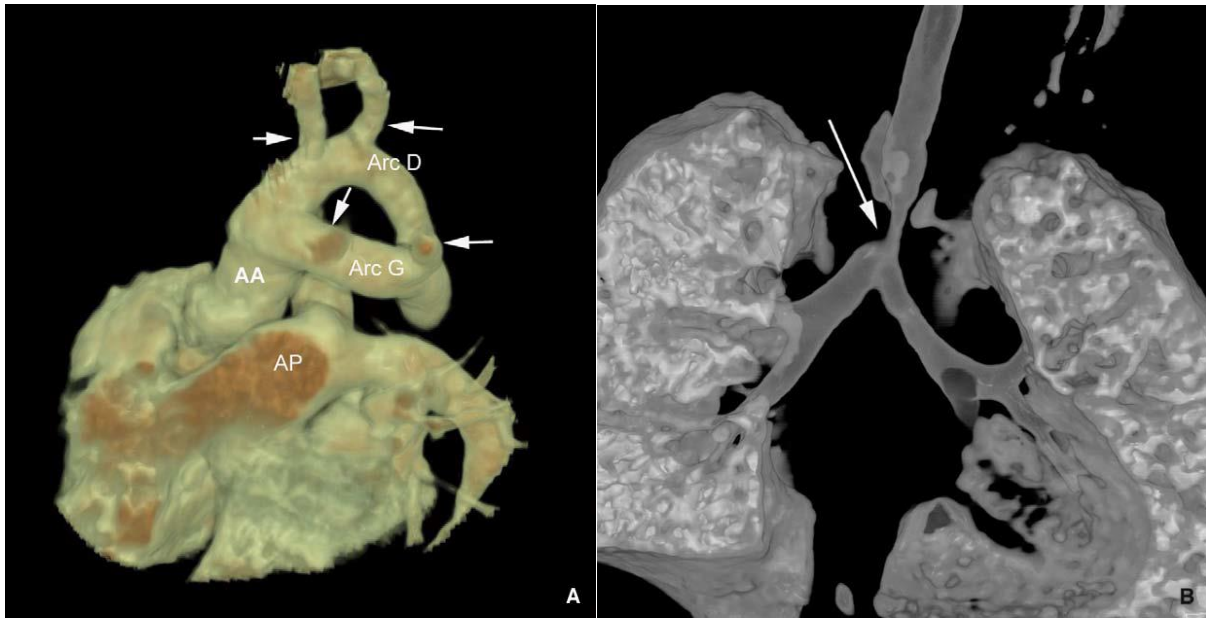


Figure 18 :A. Scanner 3D visualisant un double arc aortique chez un nourrisson de 5 mois avec signes respiratoires (stridor). Les deux arcs aortiques sont de diamètre identique et les deux sont à l'origine chacun d'une artère carotide et d'une sous-clavière (flèches).

B. Une seconde reconstruction à partir des mêmes images visualise une compression trachéale basse sévère, sur le bord droit de la trachée (flèche).

AA : aorte ascendante ; AP : artère pulmonaire. (28)

- Imagerie par résonnance magnétique: (29)

L'avantage majeur de l'IRM est qu'elle permet d'éviter le recours chez l'enfant à des techniques d'exploration invasives et/ou génératrices de rayonnements ionisants. Son principal inconvénient reste sa durée. Elle nécessite un recours à la sédation chez les nourrissons et les enfants.

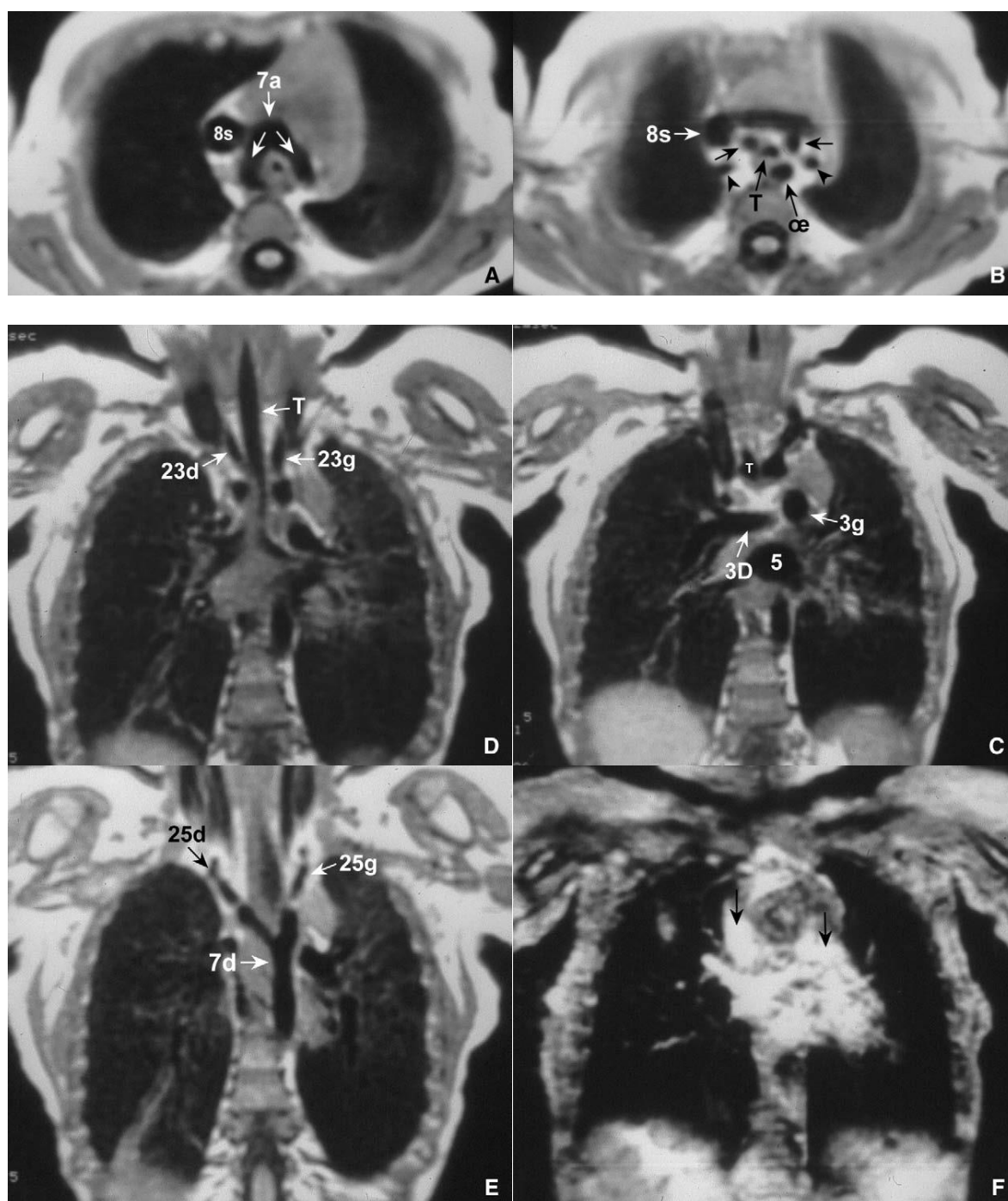


Figure 19 : IRM thoracique objectivant un double arc aortique chez un nourrisson de 6 semaines présentant une dyspnée. (29)

A. Image axiale au niveau des arcs. L'aorte ascendante (7a) donne naissance aux arcs droit et gauche (flèches) qui encerclent la trachée et l'œsophage ; veine cave supérieure (8s). Les deux arcs apparaissent de calibre sensiblement égal, les coupes frontales permettent de mieux apprécier le diamètre respectif des arcs.

B. Image axiale située juste au-dessus des deux arcs, démontrant la naissance symétrique des artères carotides communes (flèches) et subclavières droite et gauche (têtes de flèches), séparément de chacun des arcs (il n'y a pas de tronc artériel brachiocéphalique). En avant se trouve le tronc brachiocéphalique gauche formant par convergence avec le tronc brachiocéphalique droit la veine cave supérieure (8s) ; œsophage dilaté (oe), trachée (T).

C, D, E. Coupes frontales d'avant en arrière. La trachée (T) est comprimée par les deux arcs (flèches) qui donnent naissance au-dessus aux artères carotides communes droite et gauche (l'arc gauche est dominant). Au-dessus des deux arcs naissent également les artères subclavières droite (23d) et gauche (23g). Les deux arcs se rejoignent pour former l'aorte thoracique descendante (7d). Artère subclavière droite (25d), artère subclavière gauche (25g), artère pulmonaire droite (3D) et gauche (3g), atrium gauche (5).

F. Coupe frontale en écho de gradient avec compensation de flux. Les deux arcs sont perméables comme en témoignent les images précédentes en écho de spin (signal de flux circulant noir) mais également comme le confirme ici l'image de flux circulant blanc en écho de gradient (flèches). Chez ce patient, c'est l'arc gauche qui est de plus grand calibre, imposant de ce fait une section de l'arc droit plus grêle.

V. Principes thérapeutiques des cardiopathies congénitales :

Le traitement des cardiopathies congénitales comprend trois volets : le traitement médical, le traitement chirurgical et le traitement interventionnel.

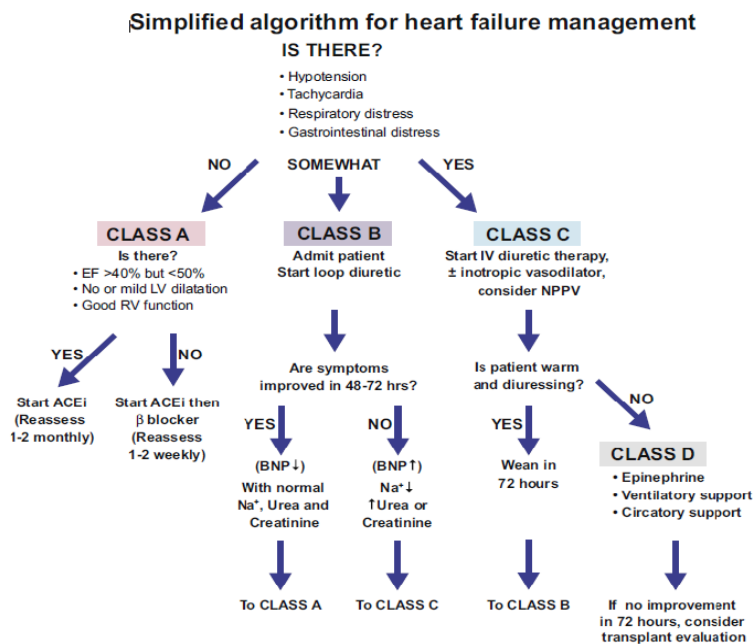
1. Traitement médical : (30) (31) (32) (33)

La prise en charge médicale des cardiopathies congénitales repose sur 5 éléments :

Le traitement de l'insuffisance cardiaque, le traitement de l'HTAP, le traitement des troubles du rythme, l'anticoagulation et les prostaglandines.

Le traitement de l'insuffisance cardiaque se base sur les diurétiques qui doivent impérativement être associés soit avec un inhibiteur de l'aldostérone, un inhibiteur de l'enzyme de conversion ou un bêtabloquant. En cas d'instabilité hémodynamique, les drogues vasoactives gardent toute leur place notamment la dobutamine et l'éphédrine.

L'algorithme suivant explique les protocoles thérapeutiques en fonction de l'état du patient :



Algorithme simplifié de la prise en charge de l'insuffisance cardiaque chez l'enfant (31)

Les inhibiteurs calciques quant à eux sont indiqués pour le traitement de l'HTAP chez les enfants considérés comme répondeurs au test de vasodilatation aigüe mais doivent être utilisés prudemment du fait du risque d'hypotension artérielle.

Les autres médicaments indiqués dans le traitement de l'HTAP chez l'enfant sont le monoxyde d'azote, les antagonistes mixtes des récepteurs de l'endothéline, les Inhibiteurs de la phosphodiesterase de type 5 (PDE-5) ainsi que les analogues de la prostacycline.

La prostaglandine (PGE1) ou Prostine est utilisée pour maintenir la perméabilité du cana artériel en cas de cardiopathie ducto-dépendante pour la perfusion pulmonaire (atrésie pulmonaire, sténose pulmonaire, tétralogie de Fallot...), en cas de cardiopathie ducto-dépendante pour la perfusion systémique (hypoplasie du VG ...), en cas de coarctation aortique avec anomalie du VG (dysfonction, hypoplasie) ou en cas de transposition des gros vaisseaux.

2. Traitement chirurgical : (34)

Lorsqu'une réparation chirurgicale est envisageable, son principe général dépendra de l'anatomie et de la physiopathologie des lésions. Une distinction fondamentale doit être faite entre :

- Les réparations totalement anatomiques et biventriculaires, si les deux ventricules, individualisés, peuvent avoir chacun, après correction, une autonomie fonctionnelle.
- Les réparations purement physiologiques et univentriculaires, le seul ventricule fonctionnel, droit ou gauche restant ou étant mis en relation avec l'aorte, cependant la circulation droite fait appel au principe de la circulation de Fontan.

Un autre type de procédés ne doit pas être omis : les procédés palliatifs. Ils sont indiqués lorsque la réparation complète n'est pas envisageable d'emblée et pour préserver et régulariser un flux pulmonaire :

- Soit excessif par cerclage ou banding du tronc de l'artère pulmonaire.
- Soit insuffisant par un shunt systémicopulmonaire type Blalock ou anastomose cavopulmonaire droite type Glenn ou bidirectionnelle type Haller.

3. Traitement interventionnel : (35)

Le cathétérisme interventionnel consiste en la réalisation d'un acte thérapeutique palliatif ou curatif au cours d'un cathétérisme cardiaque, artériel ou veineux.

Cet acte peut être effectué à tout âge, aussi bien chez le nouveau-né que chez l'adolescent les buts étant :

- Améliorer l'état hémodynamique de cardiopathies congénitales complexes
- Traiter définitivement une cardiopathie congénitale
- Compléter un acte chirurgical ou traiter une récurrence d'une lésion

Le cathétérisme interventionnel doit être proposé aux parents dès lors que les risques ne sont pas supérieurs à ceux de la chirurgie.

VI. Principales interventions chirurgicales à cœur fermé des cardiopathies congénitales :

1. Interventions palliatives :

a. Intervention de Blalock-Taussig : (36) (37) (38) (39)

L'intervention a été décrite en 1945 par Alfred Blalock et Helen Taussig. Son principe est simple : créer un shunt entre la circulation pulmonaire et la circulation systémique en anastomosant l'artère sous clavière droite ou gauche à la branche pulmonaire homolatérale (Figure 20). Le même principe a été repris par Potts et Waterston.

En 1963, l'utilisation d'un tube prothétique a été décrite par Redo et Ecker: c'est l'intervention de Blalock-Taussig modifiée (Figure 21).

Cette technique a l'avantage de pouvoir être calibrée selon l'âge du patient et de préserver l'apport artériel au membre supérieur.

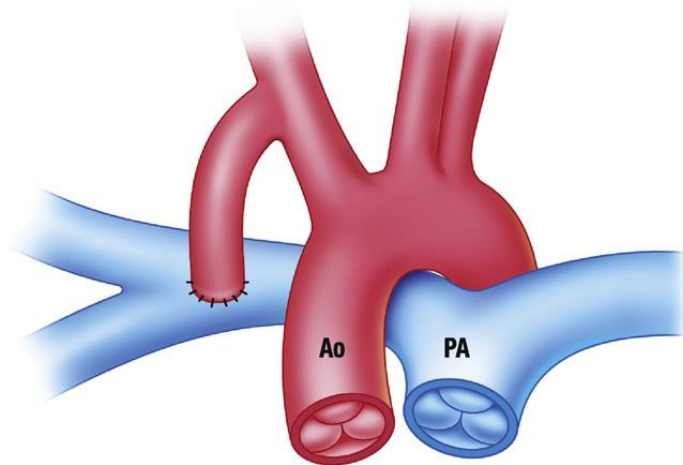


Figure20 : Schéma illustrant l'intervention de Blalock Taussig classique. (40)

L'anastomose se fait directement entre l'artère sous clavière droite et l'artère pulmonaire droite.

AO: Aorte ; PA: Artère pulmonaire

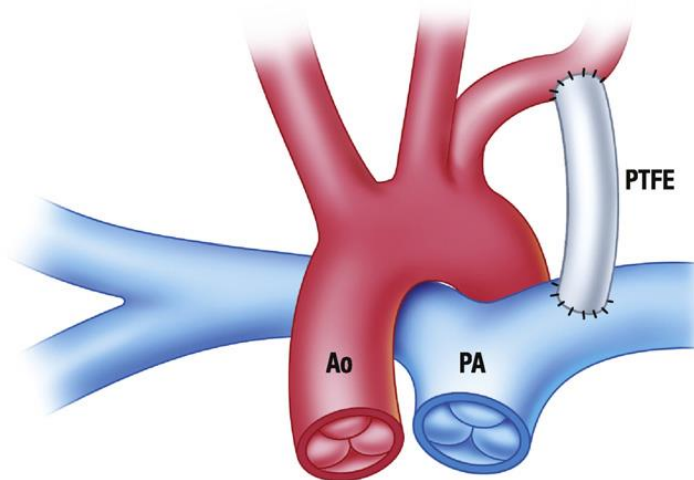


Figure21: Schéma illustrant l'intervention de Blalock Taussig modifiée

L'anastomose est faite entre l'artère pulmonaire gauche et l'artère sous clavière gauche par l'intermédiaire d'un tube prothétique. (40)

AO: aorte PA: artère pulmonaire PTFE: tube prothétique en polytétrafluoroéthylène

✦ **Indications :**

L'intervention de Blalock-Taussig est indiquée en cas de cardiopathie congénitale cyanogène avec hypodébit pulmonaire :

- Tétralogie de Fallot
- Atrésie tricuspide avec SIV intact
- Atrésie pulmonaire avec CIV
- Maladie d'Ebstein
- Ventricule unique avec atrésie aortique ou pulmonaire

L'intervention peut rentrer dans le cadre de la 1^{ère} phase de l'intervention de Norwood.

✦ **Technique :**

La voie d'abord dépend du côté de l'anastomose qui à son tour dépend du côté de l'aorte : une aorte gauche implique une anastomose droite et vice versa.

Néanmoins, la thoracotomie se fait toujours au 4^{ème} espace intercostal. L'enfant est placé en décubitus latéral, le dos en vertical puis un billot est placé sous l'omoplate. Le bras du côté de l'incision est récliné vers l'avant.

L'intervention de Blalock Taussig droite sera décrite car elle reste la plus réalisée.

On commence par une incision cutanée (Figure 22) puis on procède à l'incision des deux plans musculaires. Un écarteur est placé sous l'omoplate pour le décliner vers le haut. Le poumon est repoussé en arrière et en inférieur exposant ainsi les structures du médiastin postérieur recouvertes par la plèvre pariétale (Figure 23).

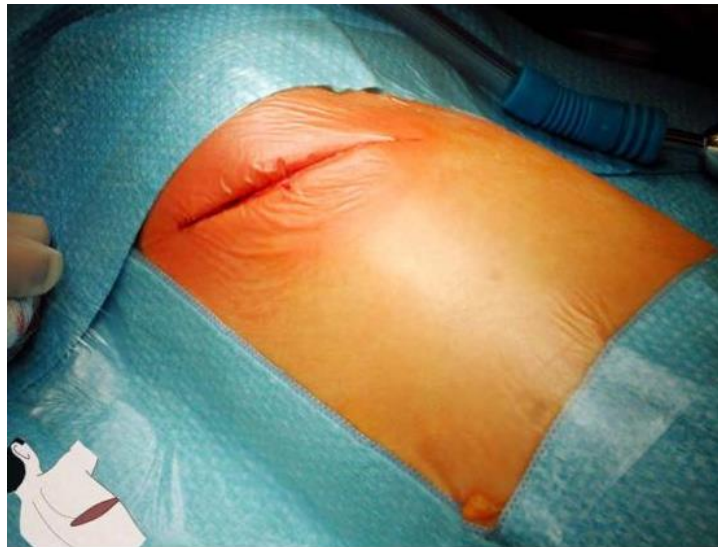


Figure 22: Thoracotomie latérale droite pour un Blalock Taussig chez un nouveau-né de 5 jours porteur d'une tétralogie de Fallot avec sténose pulmonaire sévère. (41)

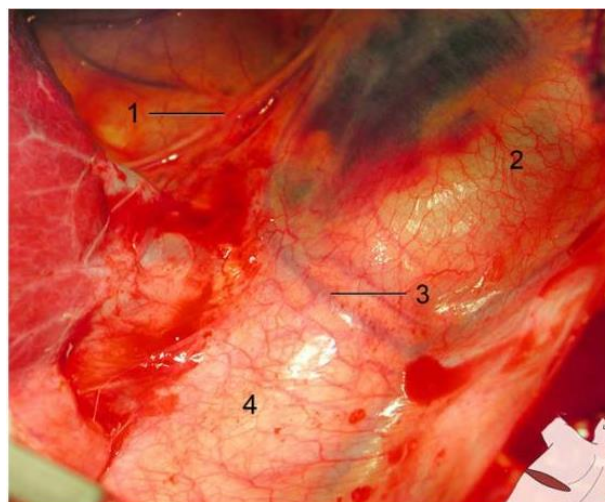


Figure 23: Vue d'une thoracotomie latérale gauche après rétraction du poumon gauche. Les structures du médiastin postérieur sont recouvertes par la plèvre pariétale. (41)

- | | |
|-----------------------|----------------------------------|
| 1. Nerf vague gauche. | 3. Veine intercostale inférieure |
| 2. Crosse de l'aorte | 4. Aorte thoracique descendante |

La plèvre est incisée au bord supérieur de la cinquième côte. L'incision doit être large et doit s'étendre de l'artère pulmonaire jusqu'à l'artère sous clavière (Figure 24).

A ce stade, il est important de localiser l'artère pulmonaire droite : elle est située au bord supérieur du hile, derrière la veine cave supérieure et en avant de la bronche. En cas de circulation collatérale importante, chaque collatérale doit être cautérisée délicatement tout en évitant le nerf phrénique. Une fois l'artère pulmonaire droite et ses branches identifiées, elles sont mesurées puis chaque branche est entourée par un lacs en Silastic®.

Par la suite, l'artère sous clavière droite est disséquée jusqu'à la visualisation de ses branches de division (Figure 25). Un lacs en Silastic® est utilisé pour rehausser l'artère sous clavière, offrant ainsi une meilleure exposition de ses branches. Ces dernières sont ligaturées et une dose unique d'héparine 1 à 2mg/kg est administrée par voie intraveineuse. On procède par la suite au clampage de l'artère sous clavière à sa partie médiane par un clamp Cooley. Chez le nourrisson, le clamp de Bulldog offre une meilleure maniabilité. Les branches de division sont sectionnées et l'artère sous clavière est passée derrière le nerf vague (Figure 26).

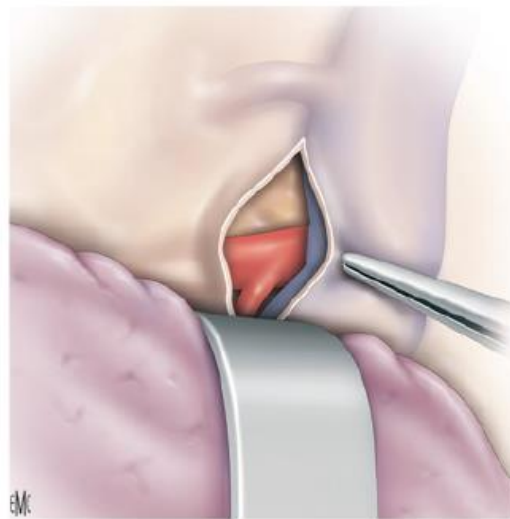


Figure 24 : Dissection de la bifurcation de l'artère pulmonaire droite et de ses branches de division. (38)

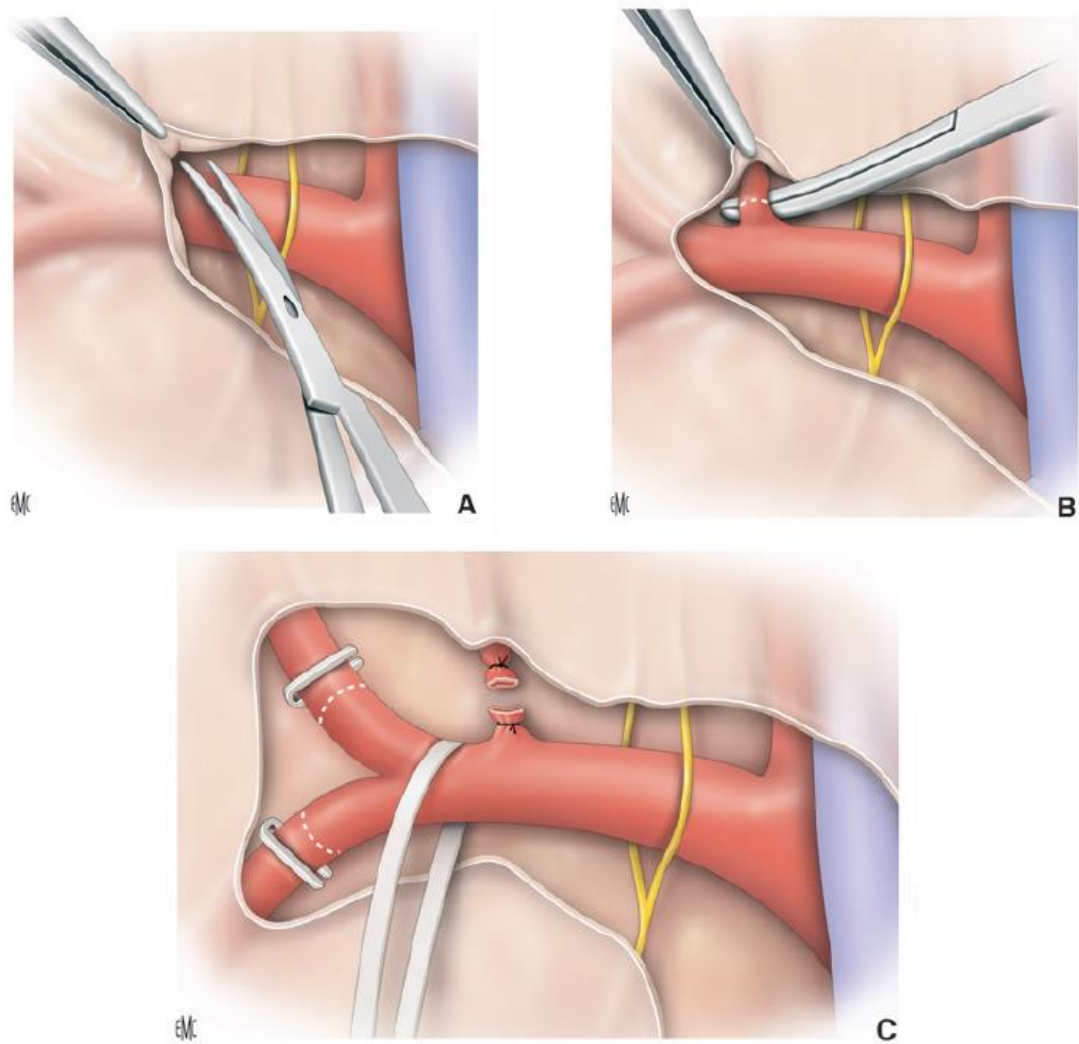


Figure 25 : Abord de l'artère sous clavière droite : (38)

- A. Incision de la plèvre
- B. Individualisation des branches de division
- C. Traction pour visualiser les branches de division

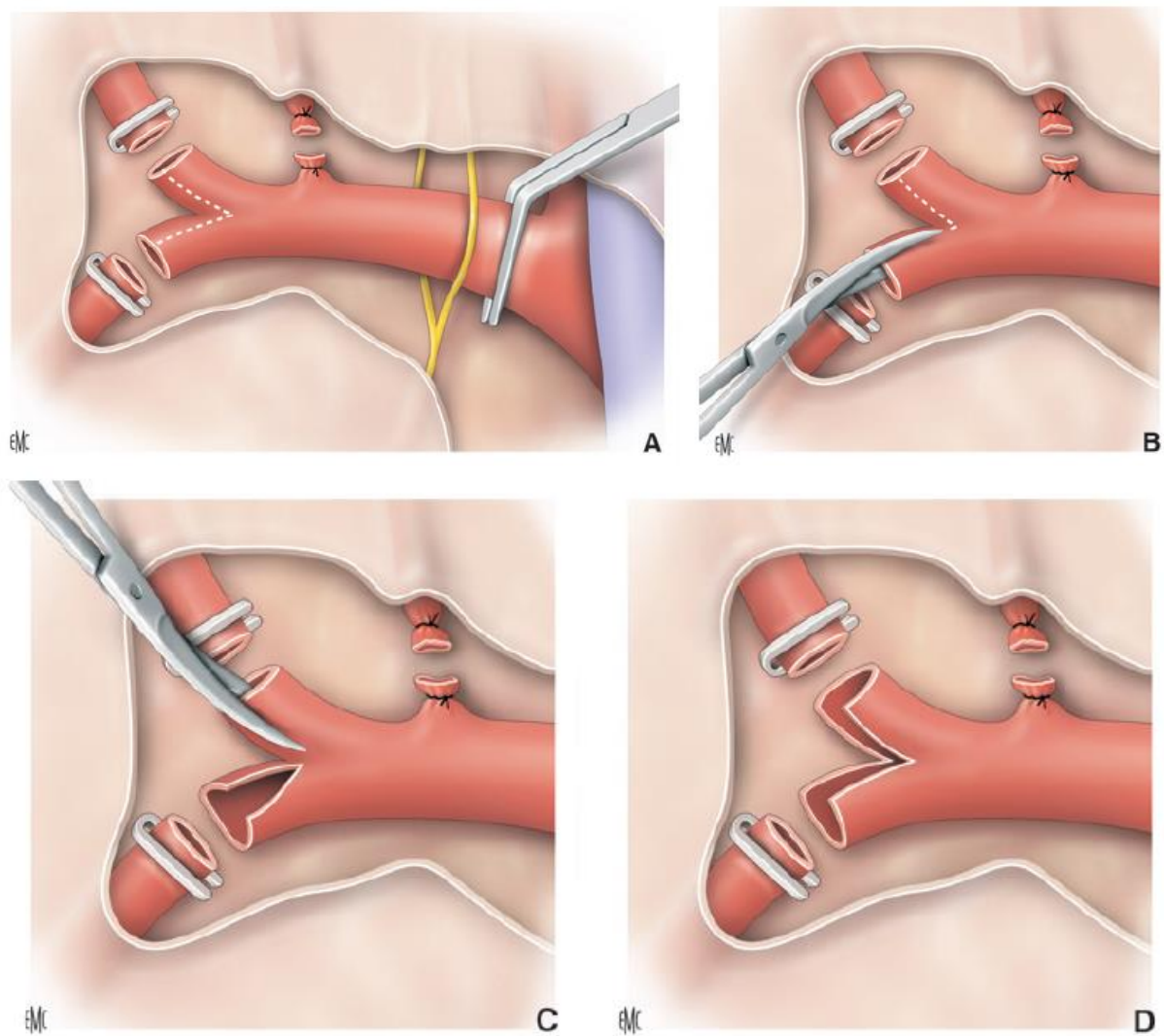


Figure 26 : Clampage de l'artère sous clavière et préparation de son extrémité. (38)

- A. Clampage est section
- B.C. Section élargissement de l'extrémité
- D. Extrémité en palette élargie

Après libération de l'artère sous clavière, l'artère pulmonaire droite est clampée à son origine par un clamp Cooley ou Derra, puis l'extrémité sectionnée de l'artère sous clavière est placée au bord supérieur de l'artère pulmonaire. Cette dernière est incisée à sa partie supérieure et l'anastomose est faite au fil monobrin 7 ou 6/0 en surjet (Figure 27).

Le déclampage débute par les lacs distaux puis l'artère pulmonaire et l'artère sous clavière. La perméabilité de l'anastomose est vérifiée : une anastomose efficace est responsable d'un frémissement palpable, d'une diminution de la pression artérielle diastolique et d'une amélioration de la saturation. La plèvre est refermée et un drain pleural est mis en place puis les plans musculaires et cutanés sont suturés.

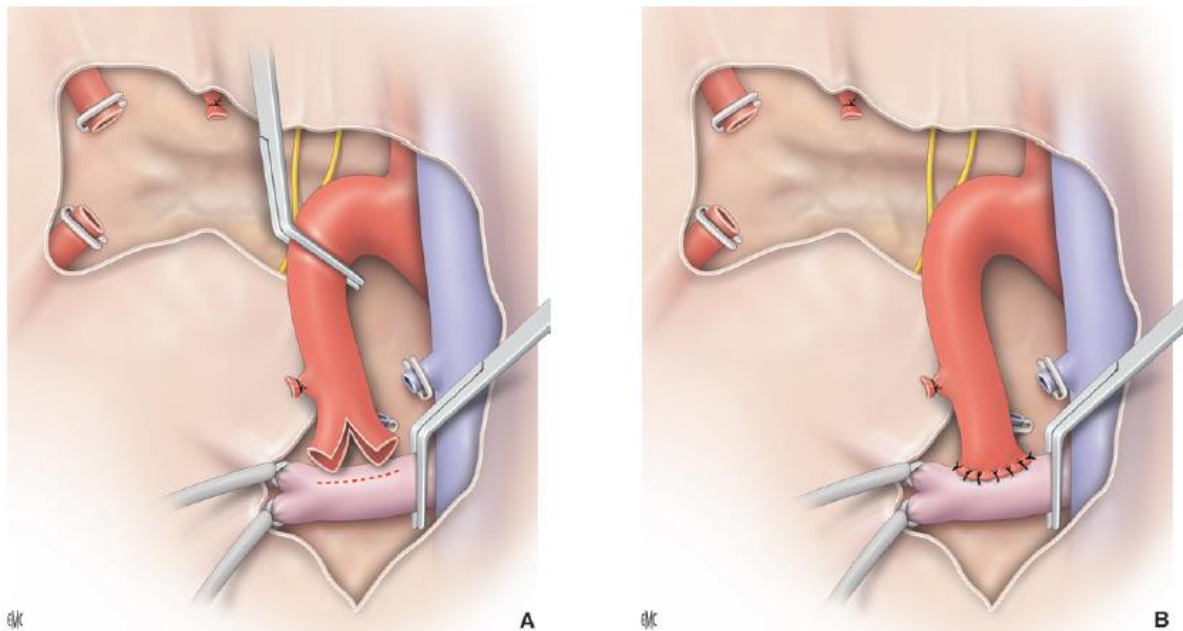


Figure 27 : Anastomose terminolatérale de l'artère sous clavière droite à l'artère pulmonaire droite. (38)

A. Le clampage des branches est réalisé avec des lacs et un clamp atraumatique est placé à l'origine de l'artère pulmonaire droite.

B. Anastomose au bord supérieure l'artère pulmonaire droite.

➤ Blalock Taussig modifié :

Comme précédemment cité, l'intervention de Blalock Taussig modifiée (Figure 21) consiste en l'implantation d'un greffon synthétique entre l'artère sous clavière droite ou gauche et l'artère pulmonaire homolatérale.

Comme pour le Blalock Taussig classique, le choix du côté d'implantation dépend de la position de l'aorte.

Le greffon est un tube de Goretex® en polytétrafluoroéthylène (PTFE).

La voie d'abord et la technique de dissection de l'artère pulmonaire restent les mêmes que pour le Blalock Taussig. Par contre la dissection de l'artère sous clavière est limitée au segment entre son origine et en amont de l'anse du nerf récurrent (Figure 28).

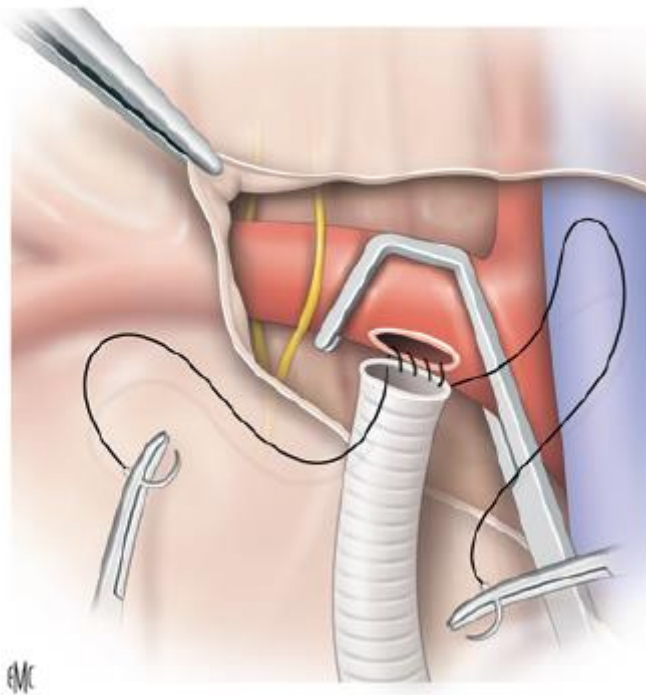


Figure 28 : Clampage de l'artère sous clavière droite. Notez la dissection limitée par rapport au Blalock Taussig classique. (38)

Après injection intraveineuse d'héparine 1mg/Kg, l'artère sous clavière est clampée par un clamp en U puis incisée. Le tube est incisé en biseau et l'anastomose proximale se fait en surjet le plus proche possible de l'origine de l'artère sous clavière (Figure 29).

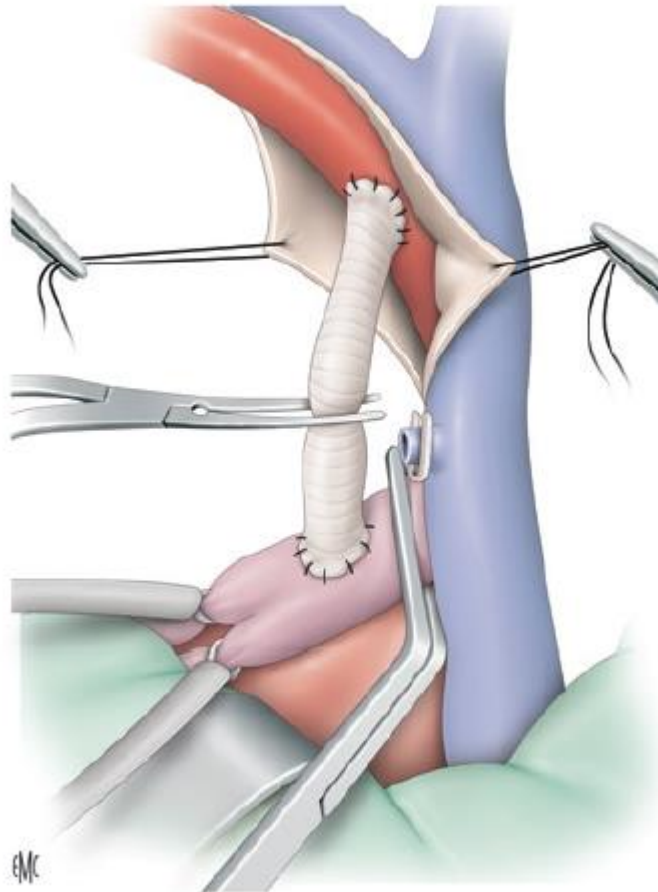


Figure29 : Anastomose du tube prothétique sur l'artère pulmonaire. (38)

Le tube est clampé et l'artère sous clavière est déclampée puis l'artère pulmonaire est clampée à son tour à son origine par un clamp en L. Elle est incisée à son bord supérieur le plus près possible de son origine, à distance de sa bifurcation. Le tube est incisé transversalement et anastomosé par un fil monobrin 6 ou 7/0.

Le choix du tube du diamètre dépend de l'âge et du poids du patient : chez les nouveaux nés ou chez les patients de faible poids, les tubes 3/ 3,5/4 sont utilisés.

Chez les nourrissons ou chez les patients pesants moins de 10kg, les tubes de 5mm sont utilisés. Chez les patients de plus de 10kg, les tubes de 6mm sont utilisés.

✦ **Complications :**

Les complications post opératoires immédiates sont dominées par l'obstruction du shunt (par thrombose, anévrisme ou sténose), le chylothorax, l'OAP et la paralysie du nerf phrénique. L'intervention de Blalock modifiée peut se compliquer d'un hématome péri prothétique.

Au long cours, on peut observer un rétrécissement du shunt, une sténose de l'artère pulmonaire ou une endocardite bactérienne. Le syndrome de steal est une complication propre au Blalock classique.

Le Blalock modifié quant à lui peut se compliquer d'une expectoration du tube prothétique.

La thrombose du shunt peut survenir plusieurs semaine voir plusieurs années après l'intervention.

b. Cerclage de l'artère pulmonaire: (42) (43)

Le cerclage de l'artère pulmonaire(CAP) a été décrit en 1952 par Muller et Damman comme intervention palliative pour les enfants porteurs d'un gros shunt gauche-droit avec hyperdébit pulmonaire.

Le principe de l'intervention est de réduire le débit pulmonaire de façon à prévenir l'HTAP irréversible.

✦ **Indications :**

L'indication la plus fréquente est la présence de CIV multiples, CIV chez les nourrissons de faible poids, CIV associée à une coarctation de l'aorte en l'attente d'une cure complète ou en cas de CIV associée à une autre pathologie extra cardiaque (atrésie œsophagienne, hernie diaphragmatique, infection non jugulée...)

Le CAP peut être proposé comme préparation à une autre intervention notamment en cas de transposition des gros vaisseaux ou en cas de ventricule à double issue ou atrésie tricuspide sans sténose pulmonaire.

Il est important de signaler que plusieurs cas de fermeture de CIV ont été décrits suite au CAP par hypertrophie du SIV.

✦ **Techniques :**

La voie d'abord classique est la thoracotomie latérale gauche au 3^{ème} ou 4^{ème} espace intercostal. Une stéréotomie médiane peut être utilisée si un autre geste est envisagé tel qu'une atrioseptomomie. Le patient est donc placé en décubitus latéral droit, de dos en vertical, un billot est placé sous l'omoplate. Le bras du côté de l'incision est récliné vers l'avant.

La prise d'une ligne artérielle est systématique car la pression artérielle renseigne sur l'efficacité du cerclage.

Après incision des plans cutané et musculaire, le canal artériel est disséqué et ligaturé, la coarctation de l'aorte est réparée si elle est présente. Le poumon est rétracté en arrière et la plèvre pariétale est incisée juste en avant du nerf phrénique (Figure 30.A). Le bout de l'auricule gauche peut être rétracté par un fil de soie pour une meilleure exposition. L'espace entre l'artère pulmonaire et l'aorte est disséqué puis une bandelette est passée autour de l'artère pulmonaire. Le cerclage est situé à 2 ou 3 mm sous l'origine de la branche gauche et à la même distance de l'anneau pulmonaire (Figure 30.B). Les lacs utilisés pour le cerclage peuvent être résorbables ou non (bandelettes coton, PTFE...). Les poumons sont relâchés et le patient est hyperventilé pendant quelques minutes puis le poumon est légèrement rétracté pour procéder au réglage du cerclage. La pression artérielle pulmonaire est mesurée au niveau de l'artère pulmonaire gauche périphérique, quelque part dans le pédicule pulmonaire.

Le serrage progressif du lac aboutit à une élévation de la pression aortique et à la baisse de la pression pulmonaire. L'idéal est d'aboutir à une pression artérielle pulmonaire égale à 30 % de la pression systémique systolique. En pratique, le serrage du lac est fonction de la fréquence cardiaque, et de la saturation du sang en oxygène (SaO₂) mesurée par capteur percutané. Il convient d'obtenir la pression la plus basse possible, sans bradycardie et sans désaturation périphérique.

Si le cerclage est fait avec une bande Téflon®, la striction est calculée sur les critères de Trusler : la bande péripulmonaire doit mesurer 21mm +1/Kg de poids pour un shunt gauche

droit exclusif (Figure 30.C). Après stabilisation hémodynamique, le cerclage est fixé par quelques points sur l'adventice. Un drain thoracique est placé avant la fermeture.

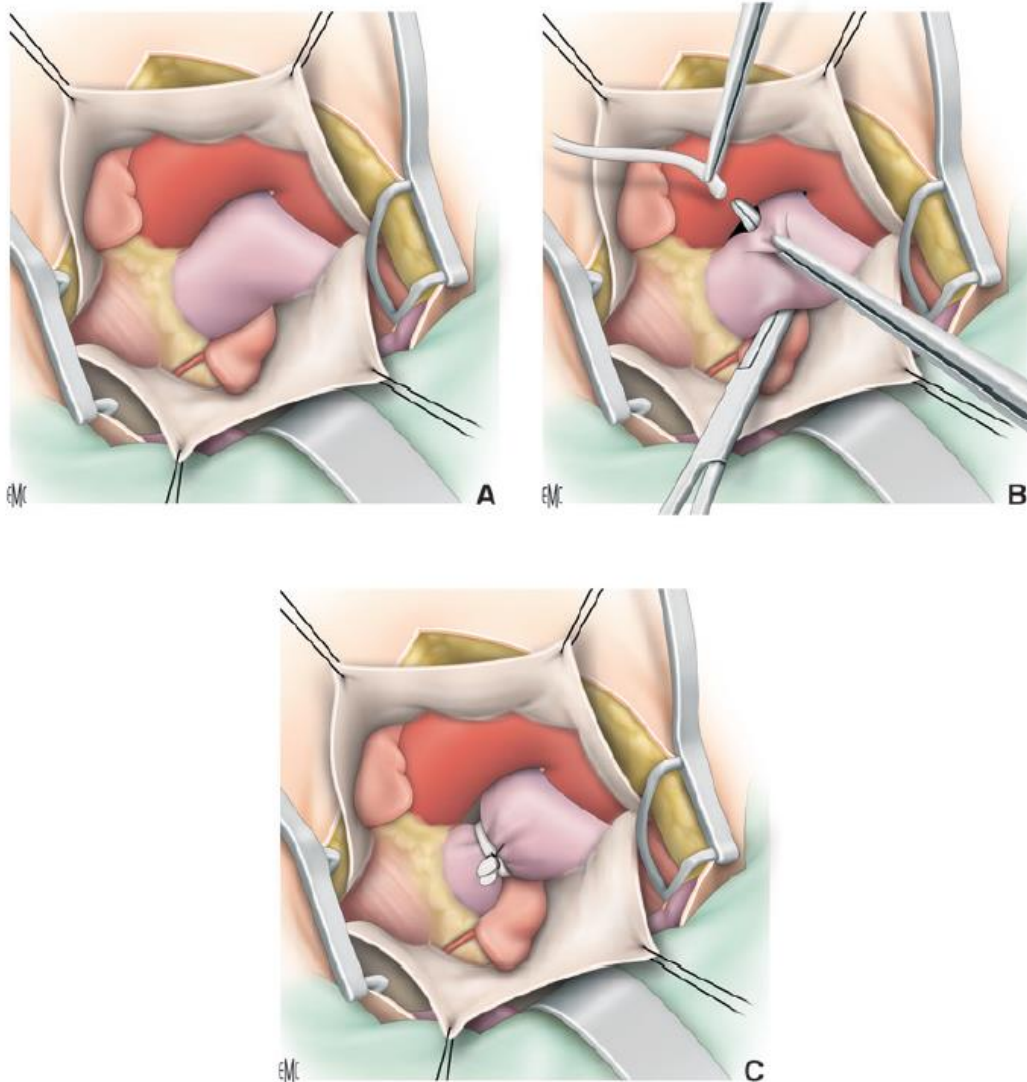


Figure 30 : Cerclage de l'artère pulmonaire par voie latérale :(43)

- A. Disposition des vaisseaux
- B. Mise en place du cerclage
- C. Aspect après serrage

✦ **Complications :**

Les risques immédiats sont dus à la cardiopathie : encombrement bronchique et insuffisance cardiaque.

Les risques à moyen et long termes sont multiples et sont surtout liés à la mauvaise position du cerclage : sténose de la branche droite si le cerclage est trop distal, cyanose si le cerclage est trop serré, persistance de l'insuffisance cardiaque si le cerclage n'est pas suffisamment serré, insuffisance valvulaire pulmonaire si le cerclage est trop proximal. Les autres complications sont liées au principe même de l'intervention comme l'hypertrophie ventriculaire sous-jacente. Autres complications possibles, quoique rares, on cite l'infection, l'anévrysme au site du cerclage et la compression des voies aériennes.

2. Interventions curatives :

a. Fermeture chirurgicale du canal artériel persistant : (39; 44) (45)

Le traitement de choix des canaux artériels persistants est aujourd'hui la fermeture percutanée. Le traitement médical, représenté essentiellement par l'indométhacine et l'ibuprofène, doit être administré précocement chez les prématurés à haut risque clinique et échographique de PCA.

Depuis 1993, une technique dite de vidéo chirurgie est proposée : c'est une technique intermédiaire entre la thoracotomie et la technique endovasculaire. Son avantage est qu'elle permet une occlusion complète du canal tout en évitant la thoracotomie.

✦ **Indications :**

Le moment de l'intervention restant variable, la fermeture des CA perméables est systématique du fait de la gravité de leurs complications.

Pour les enfants nés à terme, l'indication de fermeture est formelle à chaque fois que le diagnostic de PCA est établi. En l'absence de symptomatologie, la fermeture est idéalement réalisée entre 3 et 6 mois et préférentiellement avant l'âge scolaire. En cas de PCA symptomatique, l'intervention doit être réalisée rapidement.

Pour les prématurés, le traitement chirurgical est proposé en cas d'échec du traitement médical.

La fermeture chirurgicale est indiquée chez le prématuré, chez l'enfant de moins de 5kg, en cas de canal calcifié ou de canal long et tortueux, en cas de canal volumineux dont le diamètre est supérieur à 9mm, en cas d'endocardite ou en cas d'HTAP importante.

♦ **Technique :**

Deux voies d'abord sont possibles : la thoracotomie postérolatérale et la stéréotomie. La fermeture du PCA peut se faire par section suture, par simple ligature ou par mise en place de clips.

➤ **Section suture par thoracotomie :**

Le patient est placé en décubitus latéral droit, un billot est placé sous l'omoplate, le bras gauche vers l'avant (Figure 31) .Après incision cutanée au niveau du 4^{ème} espace intercostal gauche, le plan musculaire est sectionné exposant ainsi la plèvre qui est incisée. Le poumon est récliné vers l'avant et vers le bas. La plèvre est incisée au contact de l'aorte thoracique en remontant jusqu'à l'artère sous clavière. La veine hémiazygos est ligaturée puis sectionnée. Pour une meilleure exposition du canal artériel, les berges de la plèvre sont mises en suspension par un fil de suspension (Figure 32A). On procède à une dissection progressive du bord inférieur de l'isthme aortique jusqu'à l'exposition de l'artère pulmonaire (Figure 32). Deux structures nerveuses sont à identifier et refouler : le nerf récurrent et le nerf vague (Figure 33) (Figure 34).

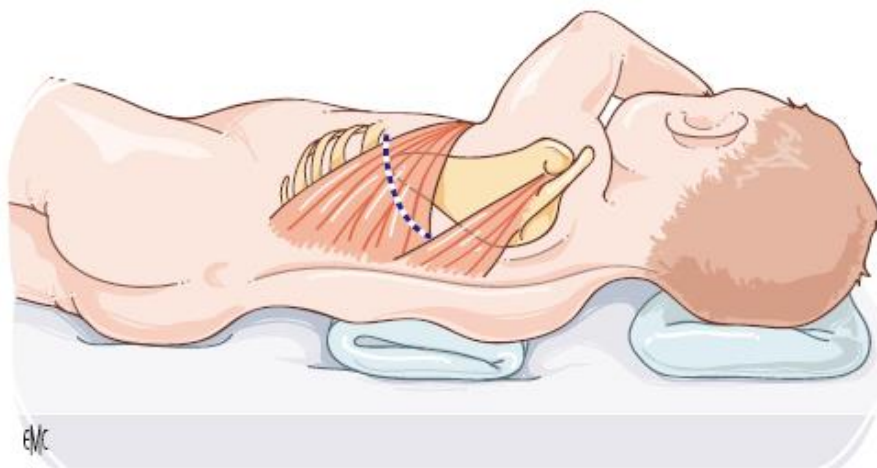


Figure 31 : Thoracotomie postérolatérale dans le 4ème espace intercostal gauche. (46)

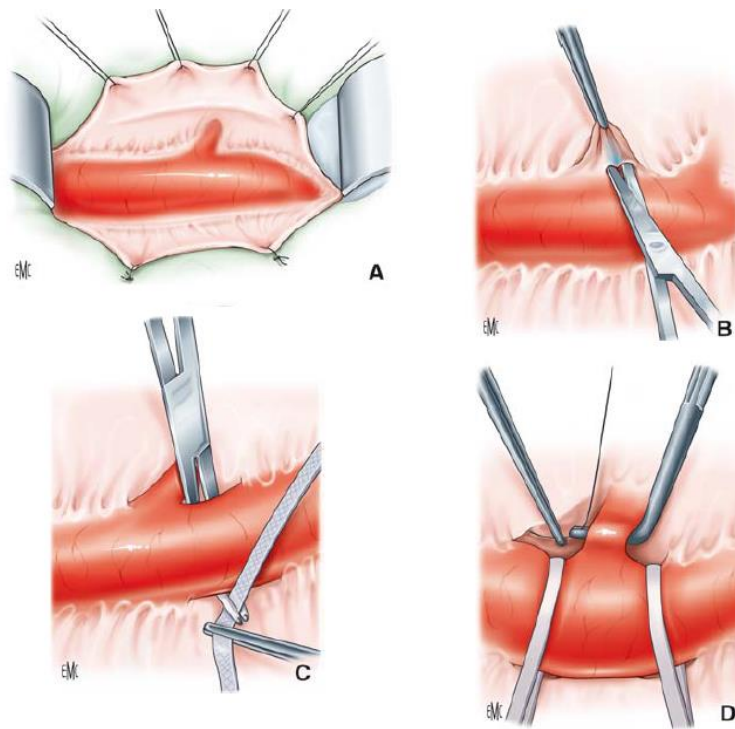


Figure 32 : Dissection et contrôle du canal artériel (A à D) (46)

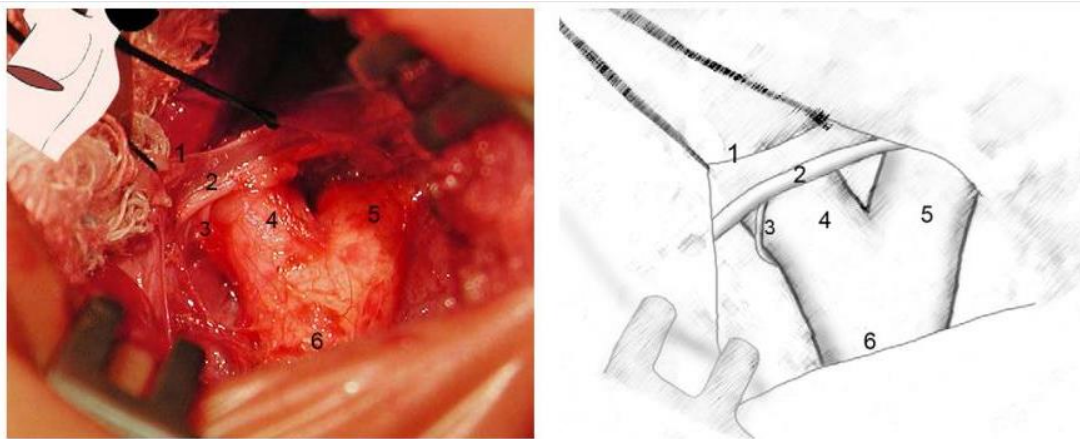


Figure 33 : Vue per opératoire d'un canal artériel par thoracotomie postérolatérale gauche.

Notez les rapports nerveux du canal artériel. (41)

1 : Plèvre médiastinale postérieure ; 2 : Nerf vague gauche ; 3 : Nerf récurrent ; 4 : Canal artériel ; 5 : Isthme de l'aorte ; 6 : Aorte thoracique descendante.

Après dissection complète du canal, il peut être seulement ligaturé (Figure 34) ou une section suture peut être préférée (Figure 35). Dans ce cas, un clamp de Cooley est mis en place sur le versant aortique alors qu'un clamp droit est placé sur le versant pulmonaire (Figure 35A). Le canal est alors sectionné entre les deux clamps (Figure 35 B, C) et la suture est faite de chaque côté en surjet par du Prolène® 5 ou 6-0, éventuellement renforcée par des points en U appuyés sur pledget (Figure 35 D). Les clamps sont retirés, la plèvre médiastinale est fermée par du Prolène® 5 ou 6-0 et un drain thoracique est placé.

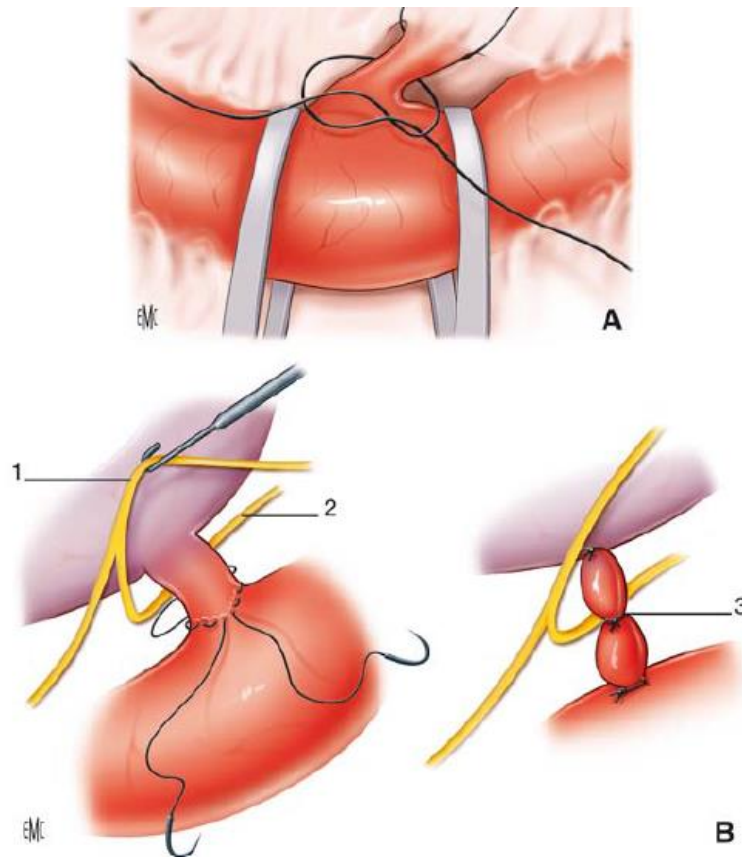


Figure 34 : Ligature simple du canal artériel (A, B) (46)

1 : Nerfs vague ; 2 : Nerf laryngé récurrent ; 3 : Triple ligature sur le canal artériel.

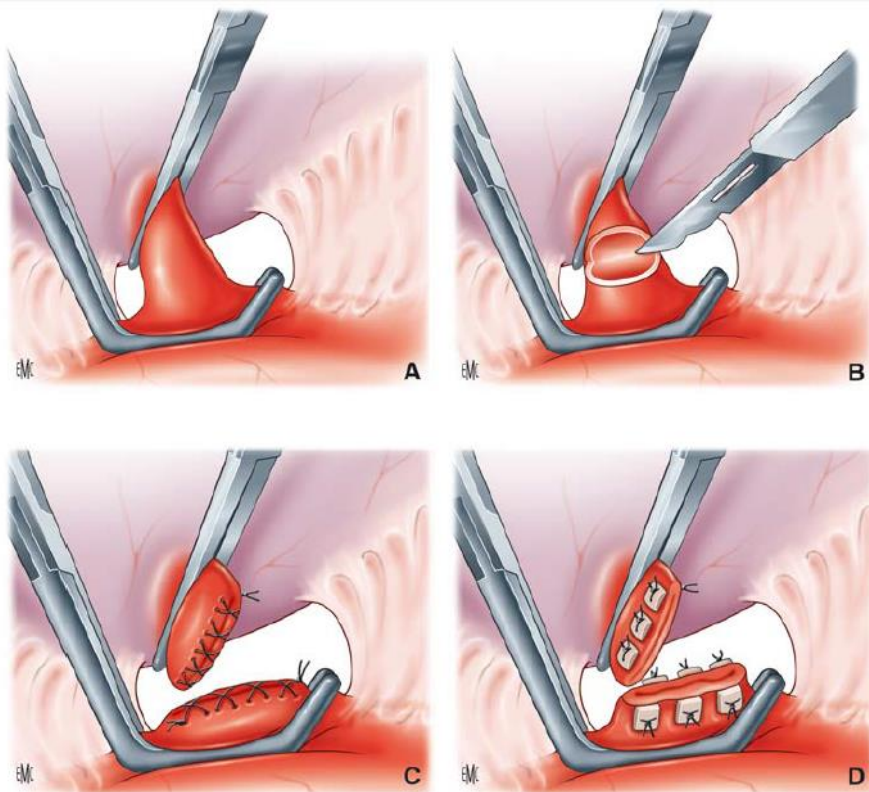


Figure 35 : Section suture du canal artériel (A à D) (46)

➤ Clip par voie extrapleurale : (Figure 36) (Figure 37)

Cette technique est intéressante chez le nouveau-né et le prématuré car le canal artériel peut être plus volumineux que l'aorte (Figure 38). La ligature du canal artériel peut déformer l'aorte et créer une pseudo coarctation.

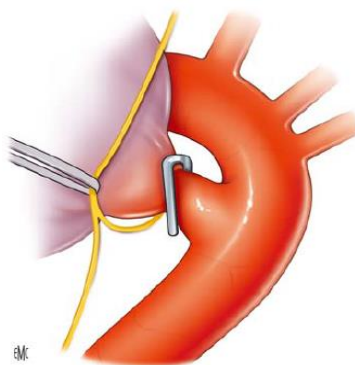


Figure 36 : Mise en place d'un clip par thoracotomie. (46)

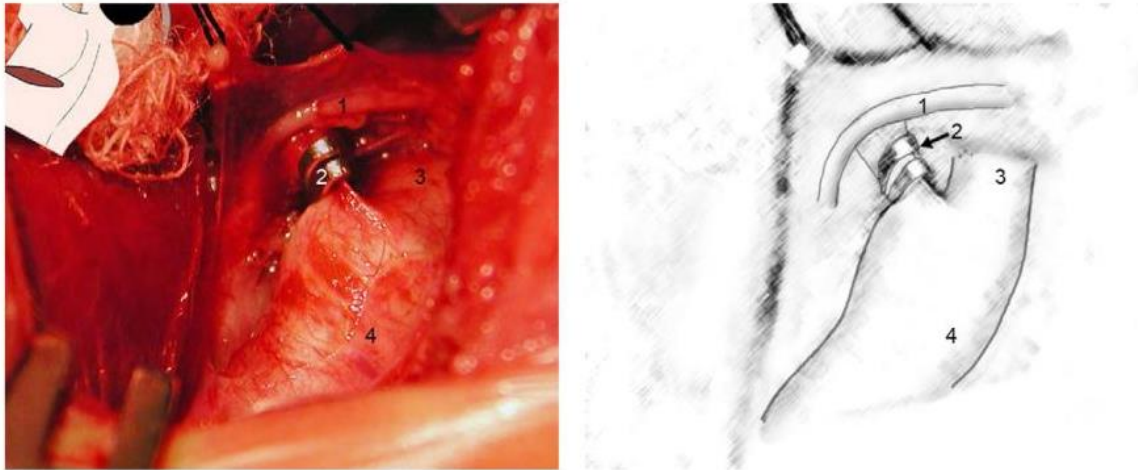


Figure 37 : Vue per opératoire d'un clip (41)

1 : Nerf vague ; 2 : Clip fermant le canal artériel ; 3 : Isthme aortique ; 4 : Aorte thoracique descendante.

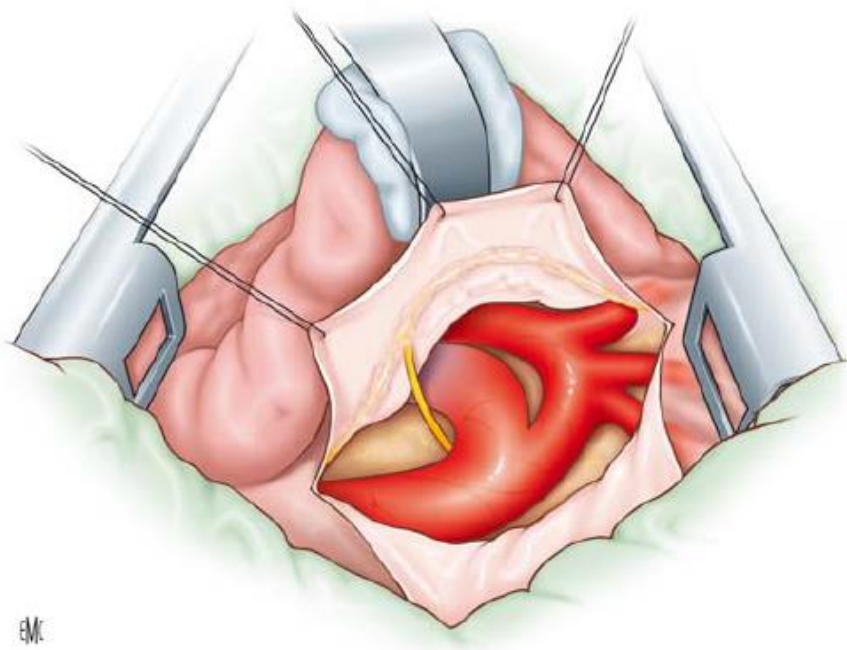


Figure 38 : Particularité du nouveau-né et du prématuré : Notez la taille du canal artériel par rapport à celle de l'aorte. (46)

➤ **Sternotomie :**

Lorsque le PCA s'intègre dans un contexte de cardiopathie nécessitant un traitement par sternotomie, cette voie d'abord est intéressante. La fermeture du canal artériel doit s'envisager avant le départ de la CEC. La crosse de l'aorte est disséquée ainsi que la bifurcation pulmonaire. Il est important d'identifier le canal artériel et d'éviter le nerf récurrent gauche. Le canal est ligaturé lors du démarrage de la CEC.

➤ **Vidéo-chirurgie :** (Figure 39) (Figure 40)

Elle peut être appliquée à presque tous les cas de PCA chez l'enfant. Elle reste contre indiquée en cas de canal dont le diamètre est supérieur à 9mm, en cas de canal calcifié, en cas de dilatation anévrysmale, en cas d'endocardite ou en cas d'antécédent de thoracotomie gauche. L'échec d'obstruction par traitement endovasculaire n'est pas une contre-indication.

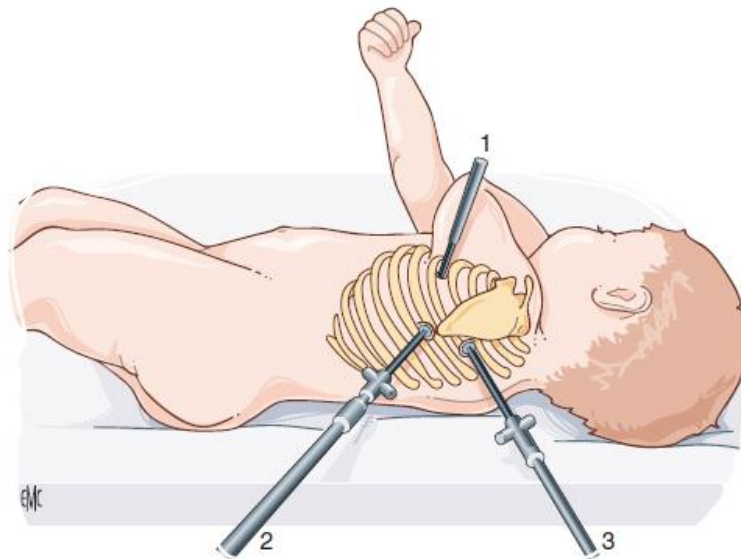


Figure 39: Installation pour thoracoscopie. (46)

1 : Crochet de 1mm de diamètre pour rétracter le poumon ; 2 : Orifice servant au crochet électrique puis la mise en place des clips ; 3 : Optique.

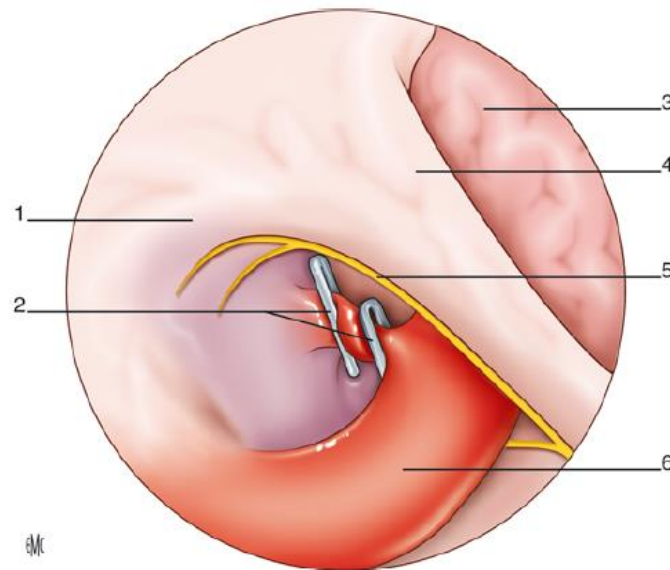


Figure 40 : Mise en place de clips par thoracoscopie : (46)

1 : Réflexion du péricarde sur l'artère pulmonaire ; 2 : Clips en titane de 9mm ; 3 : Lobe pulmonaire supérieur gauche ; 4 : Plèvre médiastinale ; 5 : Nerf récurrent gauche ; 6 : Aorte thoracique descendante.

♦ **Complications :**

Elles sont représentées essentiellement par le saignement, le pneumothorax, le chylothorax et les lésions/ sections du nerf récurrent.

La présence d'un shunt résiduel est une complication des ligatures simples et des traitements par clips.

b. Chirurgie de la coarctation de l'aorte : (47)

La première cure de coarctation réussie a été réalisée en 1944 par Dr Clarence Crafoord et Dr Robert Gross. Depuis de multiples interventions ont vu le jour.

♦ **Indications:**

Toute coarctation de l'aorte doit être opérée. Le choix de la technique dépend de l'âge et du contexte clinique. Chez le nourrisson, la résection anastomose semble être l'intervention la plus sûre car elle expose moins à un risque de resténose en comparaison avec la plastie

anastomose. Cette dernière est plus employée en présence d'un long segment hypoplasique entre l'origine de l'artère sous clavière et la coarctation.

Chez l'enfant, la résection anastomose est la technique de choix. Le tube aorto-aortique est à éviter car son diamètre ne grandit pas avec l'enfant et il expose au risque de faux anévrisme sur les sutures.

✦ **Techniques :**

Quel que soit la technique utilisée, la voie d'abord est la même : C'est la thoracotomie postérolatérale gauche. La sternotomie est utilisée en cas de lésions intracardiaques nécessitant un abord antérieur.

Après incision des plans cutané et musculaire, la plèvre est ouverte et le poumon gauche est récliné en avant et en bas. La veine hémiazygos supérieure gauche est ligaturée et sectionnée. La plèvre pariétale est incisée en regard de l'artère sous clavière gauche, devant la coarctation et vers le bas jusqu'aux premières artères intercostales. Des fils de traction sont placés sur la plèvre (Figure 41) ; le nerf vague et le récurrent sont réclinés vers la droite. L'adventice artérielle est disséquée sur l'artère sous clavière et sur l'aorte. Le canal artériel est également disséqué et récliné vers la droite. Un double clip est placé du côté de l'artère pulmonaire sur le ligament artériel.

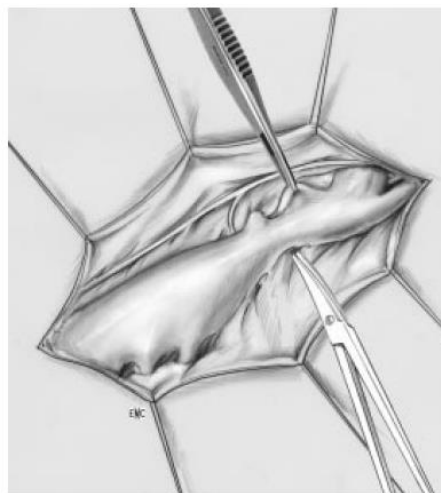


Figure 41 : Mobilisation de l'aorte de part et d'autre de la coarctation. La plèvre a été incisée en avant de l'aorte, le nerf vague est récliné vers la droite. (47)

➤ Technique de Crafoord = Résection anastomose :

Après contrôle de l'aorte en amont et en aval de la coarctation, de l'origine de l'artère sous clavière gauche et des premières paires des artères intercostales, la première paire est ligaturée puis sectionnée. La deuxième paire est occluse temporairement par de la soie de gros calibre. (Figure 42)

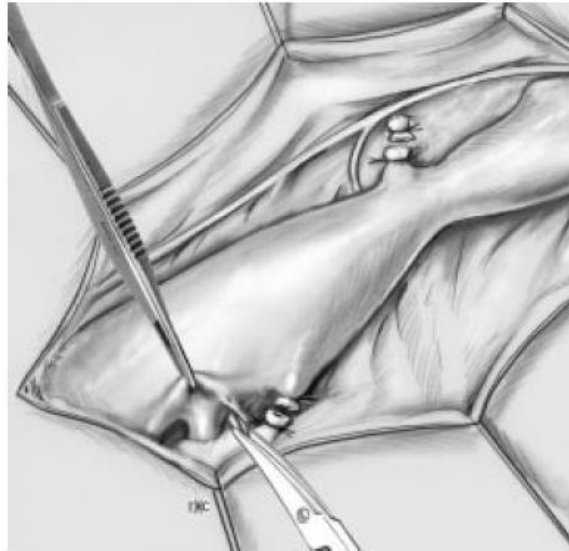


Figure 42 : Dissection des artères intercostales droites. Les branches droites ne peuvent être atteintes qu'après ligature et section des branches gauches. L'aorte est réclinée vers le haut et la droite pour visualiser les branches intercostales droites. (47)

Si la circulation collatérale est bien développée, le clampage aortique peut être fait en toute sécurité. Dans le cas échéant, un test doit être réalisé : l'aorte est clampée ; si la pression du segment d'aval est inférieure à 50mmHg, il faut desserrer le clamp et changer de technique chirurgicale, le risque étant la paraplégie.

Le clampage d'amont englobe la naissance de l'artère sous clavière (Figure 43) (Figure 44) voir même l'aorte entre la carotide et la sous clavière (Figure 45). Le clampage d'aval comprend la deuxième paire des artères intercostales.

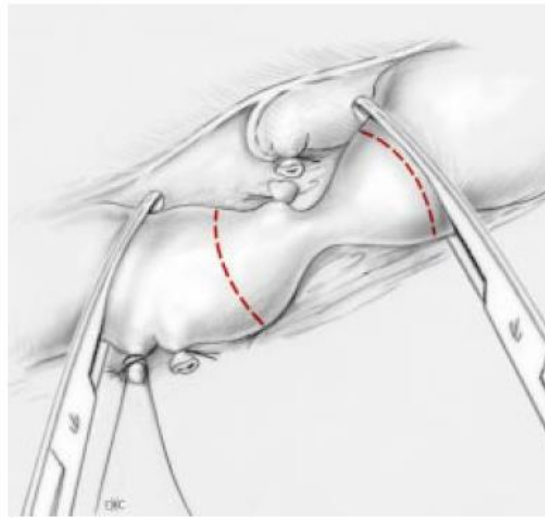


Figure 43 : Clampage aortique. En amont de la coarctation, le clamp est placé sur l'origine de l'artère sous clavière gauche. En aval, on clampé après la première artère intercostale alors que la deuxième paire est occluse temporairement. (47)

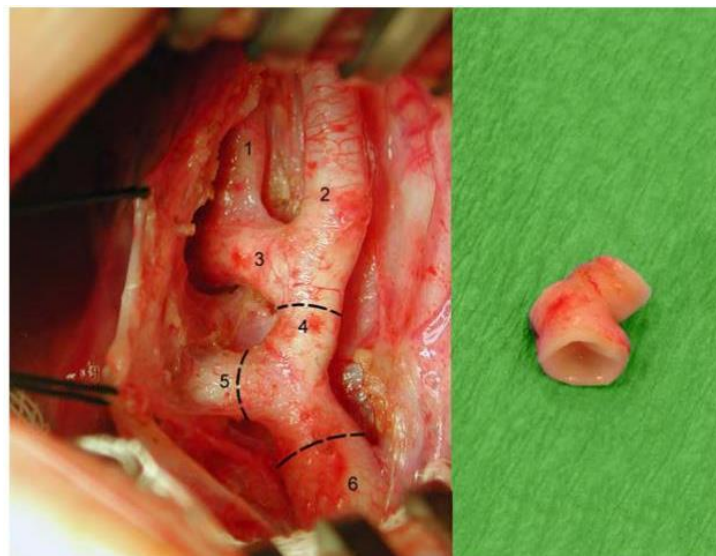


Figure 44 : Vue per opératoire d'une coarctation isthmique de l'aorte avec les limites de la zone sectionnée.

1 : Artère carotide commune gauche ; 2 : Artère sous clavière gauche ; 3 : Aorte transverse ; 4 : Zone de coarctation ; 5 : Canal artériel ; 6 : Aorte descendante. (41)

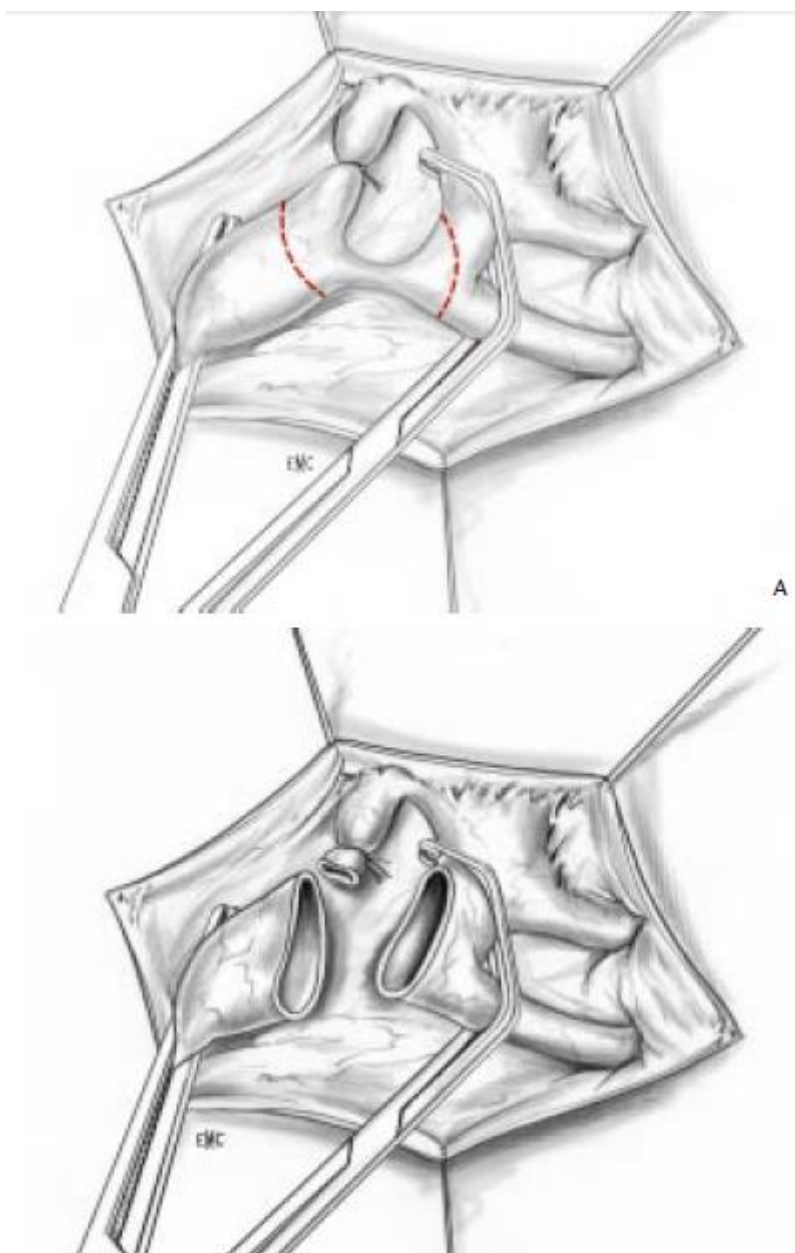


Figure 45 : Hypoplasie aortique limitée. (47)

- A. clampage d'amont comprenant l'artère sous clavière et l'aorte transverse.
- B. La résection emporte la zone de coarctation et la portion de l'aorte hypoplasique.

La résection de la coarctation et du tissu adjacent doit être large (Figure 46). En amont, la section est oblique à l'origine de l'artère sous clavière gauche ; en aval, la section est faite à ras des artères intercostales. Une marge de 3mm doit être respectée pour permettre une anastomose en toute sécurité. Le rapprochement est d'autant plus facile que l'enfant est jeune. Les clamps sont rapprochés et on procède à l'anastomose terminoterminal par un fil monobrin 5 ou 6-0 en surjet (Figure 47). Le clamp d'aval est relâché pour tester l'étanchéité de la suture et l'occlusion de la deuxième intercostale est desserrée. Le segment d'aval est déclampé progressivement en surveillant la pression artérielle. Une anastomose est efficace si le gradient de pression des deux côtés de l'anastomose est inférieur à 10.

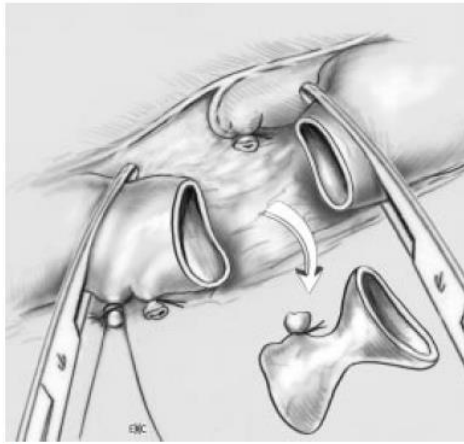


Figure 46 : Résection aortique. La zone de coarctation et le ligament artériel sont réséqués dans leur totalité. La ligne de résection passe en zone saine au large du tissu ductal. (47)

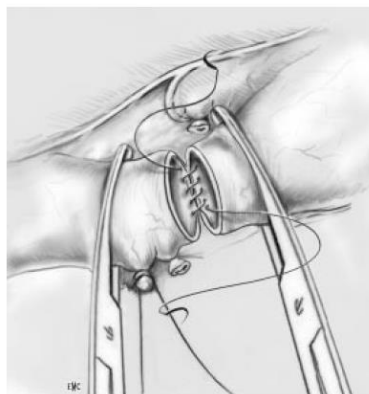


Figure 47 : Suture terminoterminal par surjet après rapprochement des clamps. (47)

➤ Technique de Waldhausen =Plastie anastomose :

A la différence de la technique précédemment décrite, l'artère sous clavière est disséquée jusqu'à sa terminaison. Le clampage proximal est fait entre l'artère sous clavière gauche et la carotide gauche. Le clampage distal est fait après la coarctation (Figure 48). L'artère sous clavière gauche est sectionnée à sa terminaison puis une incision longitudinale y est faite s'étendant jusqu'à l'aorte en dépassant la zone de coarctation. La saillie intinale de la coarctation est réséquée puis l'artère sous clavière ouverte est rabattue vers le bas sur l'aorte. La suture est faite en surjet de monobrin 5 ou 6-0. Le clamp distal est desserré puis lentement le clamp proximal.

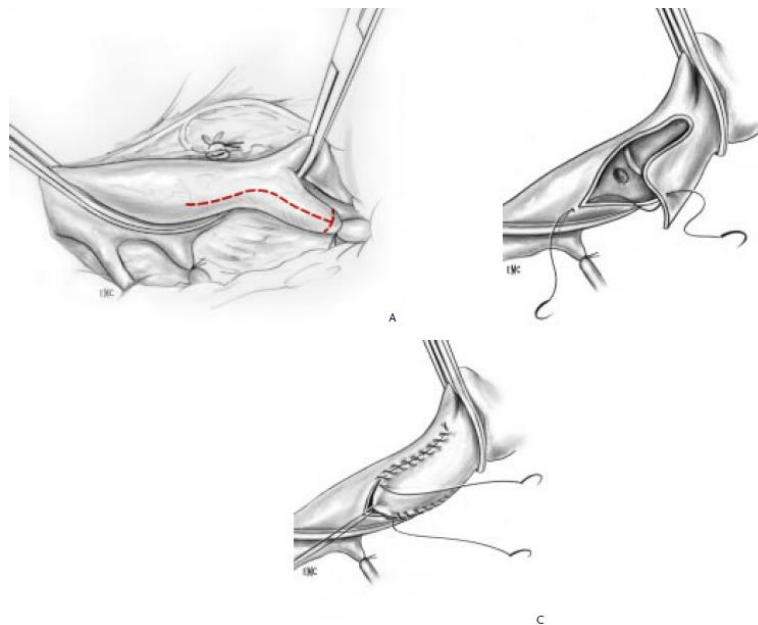


Figure 48 : Autoplastie de Waldhausen : (47)

A. Clampage de l'aorte transverse entre la sous clavière et la carotide. Section de l'extrémité de l'artère sous clavière gauche. Clampage d'aval. Incision longitudinale de la sous clavière et de l'aorte.

B. Le lambeau artériel sous clavier est rabattu sur l'aorte et dépasse la zone de coarctation après avoir réséqué la saillie de la coarctation à l'intérieur de l'aorte.

C : Suture de la sous clavière sur l'aorte.

➤ Autres techniques :

La résection étendue est indiquée si la coarctation englobe la partie distale de l'arche aortique. Le clampage est fait entre le tronc brachiocéphalique et la carotide gauche.

La résection et tube a pour principe d'implanter un tube prothétique en Dacron© à la place de la zone sectionnée. (Figure 49) (Figure 50)

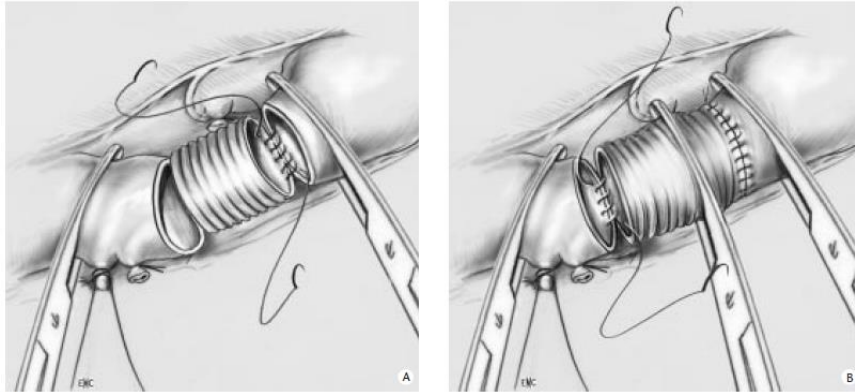


Figure 49 : Suture d'un tube terminoterminal : (47)

A. Suture d'amont par surjet.

B. Clampage du tube. Mise en charge de la suture d'amont et suture d'aval.

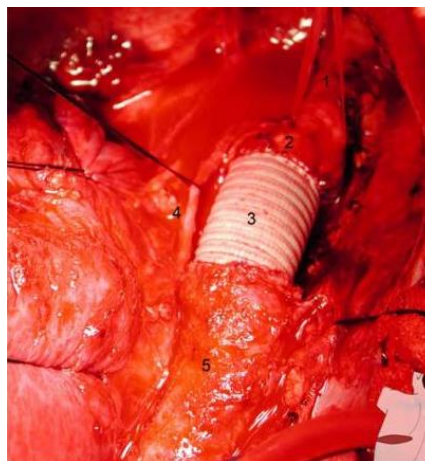


Figure 50 : Vue per opératoire d'une coarctation aortique réparée par tube Dacron©. (41)

1. Artère sous clavière gauche ; 2 : Aorte transverse ; 3 : Tube Dacron© ; 4 : Nerf vague ; 5 : Aorte descendante

La plastie d'élargissement prothétique se base sur l'élargissement de la zone de la coarctation par un patch Dacron®. (Figure 51)

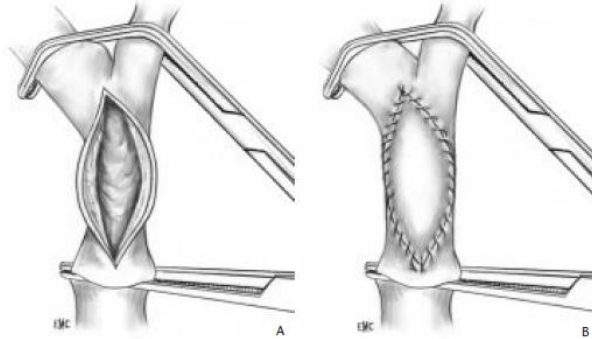


Figure 51 : Patch d'élargissement. (47)

A. Incision aortique depuis l'origine de l'artère sous clavière jusqu'à la zone située sous la zone de coarctation.

B. Suture du patch.

Le tube aorto-aortique latéral a pour principe de court-circuiter la zone hypoplasique par un conduit prothétique anastomosé sur l'aorte ascendante en latérotérminale et sur la jonction aorte thoracique et abdominale. (Figure 52)

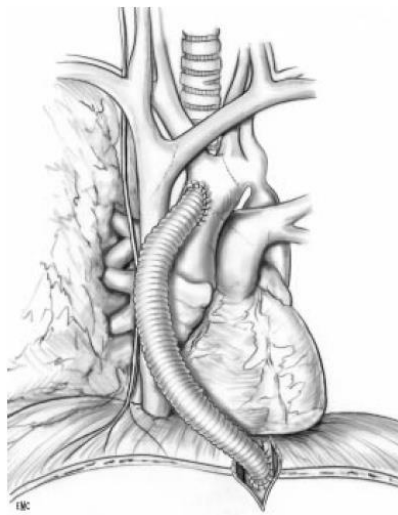


Figure 52 : Tube aorto-aortique latéral. Suture sur l'aorte ascendante en amont et sur la jonction aorte thoracique et abdominale en aval. (47)

✦ **Complications :**

Les complications rapportées sont le saignement, la paralysie ou le traumatisme du nerf récurrent, le pneumothorax, la paraplégie en cas de faible circulation collatérale, les douleurs abdominales post opératoire et la recoarctation.

c. Section suture du double arc aortique :(48)

L'indication chirurgicale des doubles arcs repose essentiellement sur la symptomatologie clinique : un double arc symptomatique est un double arc à opérer.

La notion l'arc dominant permet de définir 3 types de doubles arcs : l'arc dominant droit, l'arc dominant gauche et la disposition équilibrée des deux arcs (Figure 53). L'abord chirurgical dépend du type d'arc et des anomalies associées.

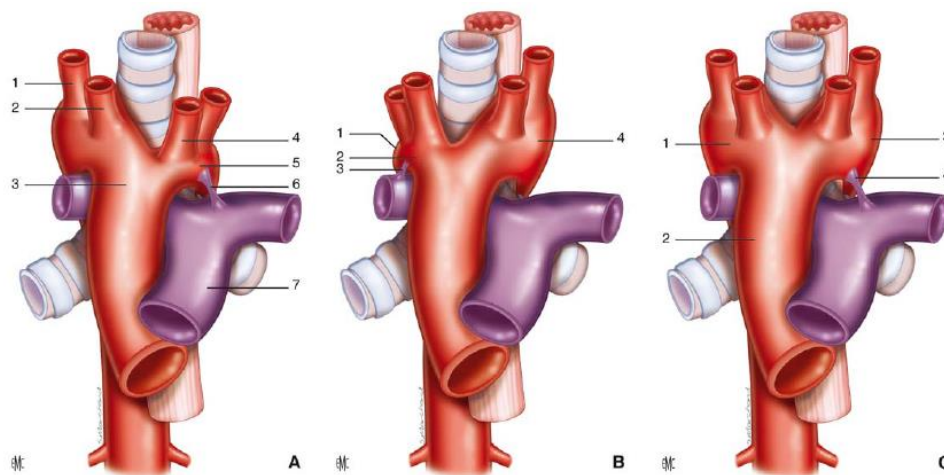


Figure 53 : Types de double arc aortique.

A. Arc droit dominant : 1. Artère sous clavière droite ; 2. Artère carotide commune droite ; 3. Arc droit dominant ; 4. Artère carotide commune gauche ; 5. Arc gauche dominé ; 6. Ligament artériel gauche ; 7. Tronc de l'artère pulmonaire.

B. Arc gauche dominant : 1. Arc droit dominé ; 2. Naissance des carotides et sous clavière droites ; 3. Ligament artériel droit ; 4. Arc gauche dominant.

C. Double arc équilibré : 1. Arc droit ; 2. Aorte ascendante ; 3. Arc gauche ; 4. Ligament artériel gauche.

✦ **Technique :**

➤ **Arc droit dominant :**

L'intervention se déroule par thoracotomie gauche au niveau du 4ème espace intercostal. Après incision des plans musculaires et cutané, on procède à l'incision de la plèvre pariétale en remontant vers l'artère sous clavière gauche. La plèvre est suspendue grâce à un fil tracteur pour une meilleure exposition. En suivant l'artère sous clavière, l'arc gauche et le canal artériel sont disséqués. La confluence de l'arc gauche et de l'aorte descendante est repérée et la dissection se poursuit afin de mobiliser l'arc gauche. Par la suite, le canal artériel est lié puis sectionné entre deux clamps. La portion postérieure de l'arc aortique gauche est clampée juste au niveau de sa confluence avec l'aorte descendante ; un autre clamp est positionné sur l'arc gauche à cheval sur l'artère sous clavière. Après section de l'arc gauche entre les deux clamps ; les moignons sont suturés par deux hémisurjets. Après déclampage et vérification de l'hémostase, l'arc gauche est mobilisé en avant de l'axe trachéo-oesophagien ainsi que l'aorte descendante en arrière de l'axe. L'arc gauche est disséqué jusqu'à la carotide gauche, la sous clavière gauche est mobilisée jusqu'à la sortie du thorax et l'arc droit est à son tour disséqué le plus distalement possible. Si l'aorte descendante et la portion terminale de l'arc droit exercent encore une certaine pression sur l'axe trachéale, une pexie au rachis est réalisée (Figure 54).

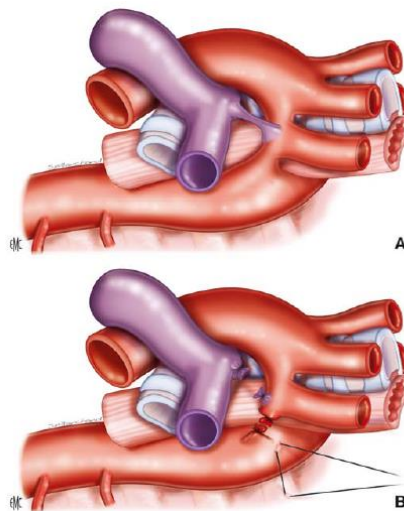


Figure 54 : Section d'un arc gauche dominé par thoracotomie gauche.

➤ Arc gauche dominant :

La thoracotomie gauche est possible mais la droite est préférable car elle permet de sectionner un éventuel ligament artériel droit et de mobiliser l'arc droit en avant de l'axe trachéal. La technique reste identique à celle précédemment décrite.

➤ Disposition équilibrée :

En cas de double arc équilibré, le choix de l'arc à sectionner repose sur différents éléments :

L'existence d'un canal perméable d'un côté impose la thoracotomie du même côté et la section de l'arc homolatérale.

La latéralisation de l'aorte descendante d'un côté impose la section de l'arc du côté controlatéral.

Après clampage successif des 2 arcs, celui qui ne s'accompagne pas d'une chute de pression est sectionné.

✦ **Complications :**

Les complications décrites sont le saignement, le chylothorax, la paralysie récurrentielle. A moyen et long terme, la persistance d'une altération respiratoire n'est pas rare.

Matériels et méthodes

I. Matériel d'étude :

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur 57 patients pris en charge à l'hôpital d'enfants de Rabat pour cardiopathie congénitale, entre Juin 2014 et Janvier 2016, soit sur une période de 18 mois.

Ont été inclus et rapportés dans cette étude, tous les malades ayant bénéficié d'une chirurgie à cœur fermé à l'hôpital d'enfant pour cardiopathie congénitale, y compris les troubles rythmiques.

Tous nos patients ont bénéficié d'un examen clinique, une radiographie thoracique, un bilan biologique standard et d'une échocardiographie trans thoracique. D'autres examens complémentaires ont été demandés selon le contexte clinique.

➤ **Aperçu sur le circuit du malade**

Les malades étaient référés à l'équipe chirurgicale de différents services hospitaliers (HER, Cardiologie B ou CHU de Casablanca) ou par des cardiologues exerçants au secteur libéral.

Après une consultation chirurgicale, les malades étaient vus en CPA puis en VPA la veille de l'intervention.

A l'admission au bloc opératoire, les malades ont bénéficié de :

- Monitoring de la TA, Fc , Fr et SPO2
- Induction par Sévoflurane
- Entretien par du Propofol, Esmeron et Fentanyl ou Sufentanyl
- Intubation nasotrachéale par sonde adaptée
- Prise d'une VVC écho-guidée
- Prise d'une ligne artérielle pour monitoring tensionnel
- Administration d'une antibioprophylaxie à base l'amoxicilline et acide clavulanique

Après la fin de l'intervention, les malades étaient transférés au service de réanimation pédiatrique polyvalente pour surveillance.

Après stabilisations, ils étaient transférés vers différents services du CHU selon leur provenance : en service de pédiatrie, en service de cardiologie B ou en service de chirurgie pédiatrique.

Les malades provenant de la cardiologie B et du service de pédiatrie IV sont suivis en consultation dans leurs services respectifs. Les autres malades sont perdus de vue.

II. Méthode de travail :

Les données ont été colligées et traitées par Microsoft Excel 2010.

Pour le recueil des données, nous avons établi la fiche d'exploitation suivante :

Fiche d'exploitation :

Identité:

Age : Sexe : Origine : Mutuelle :

Antécédents médicaux :

- Déroulement de la grossesse :

.....
.....

- Déroulement de l'accouchement :

.....
.....

- Malformations associées :

.....
.....

- Autres :

.....
.....

Antécédents chirurgicaux :

.....
.....

Antécédents familiaux :

Consanguinité Fratrie Mort subite

Autres :
.....

Signes fonctionnels :

Dyspnée Cyanose Malaise anoxique

Retard staturo-pondérale

Infection respiratoires à répétition

Asymptomatique

Autre :

Signes physiques :

TA :

FC :

FR :

SPO2 :

Poids/Taille :

Auscultation cardiaque

.....

.....

Signes droits :

Râles :

Autres :

.....

Radiographie thoracique:

Silhouette cardiaque :

.....

.....

Parenchyme pulmonaire :

.....

.....

ECG :

.....

.....

ETT :

.....

.....

Biologie :

Hb: GB : PLQ: TP: IONO: CRP :

Autres explorations :

.....
.....

Délais :

Age du premier signe fonctionnel : Age du diagnostic :

Age de l'indication chirurgicale : Age lors du geste :

Geste opératoire :

Intervention : Durée :

CRO :

.....
.....

Post opératoire immédiat :

.....
.....

Evolution à moyen terme :

.....
.....

Evolution à long terme :

.....
.....

Résultats de la série hospitalière

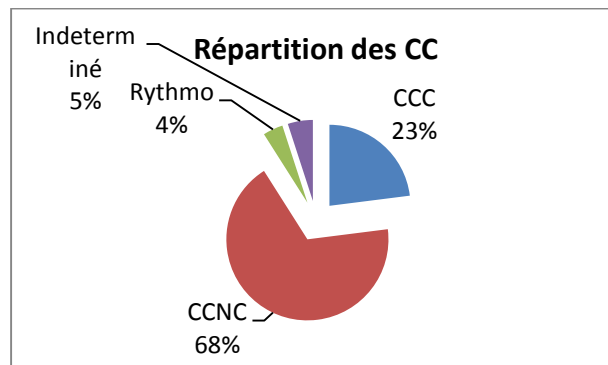
I. Données épidémiologiques :

1. Fréquence :

L'effectif de notre série est de 57 patients, ayant bénéficié d'une chirurgie cardiaque à cœur fermé au bloc central de l'hôpital d'enfants de Rabat pour une cardiopathie congénitale sur une période de 18 mois entre le 25 Juin 2014 et 12 Janvier 2016.

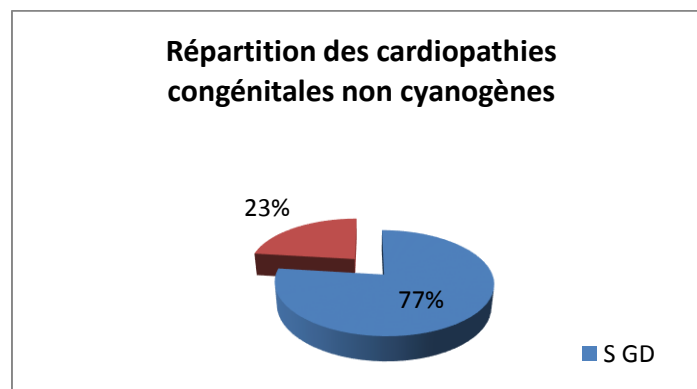
Les cardiopathies congénitales non cyanogènes étaient les plus fréquentes dans notre série avec un effectif de 39 patients, soit 68% des cardiopathies opérées.

Les cardiopathies congénitales cyanogènes (n=13) représentaient 23% du total des malades tandis que les porteurs de pathologies rythmiques ne représentaient que 4% des malades (=2).



• Cardiopathies non cyanogènes : n=39

Les cardiopathies non cyanogènes étaient dominées par les shunts gauches droits avec un taux de 77% versus 23% pour les cardiopathies obstructives.



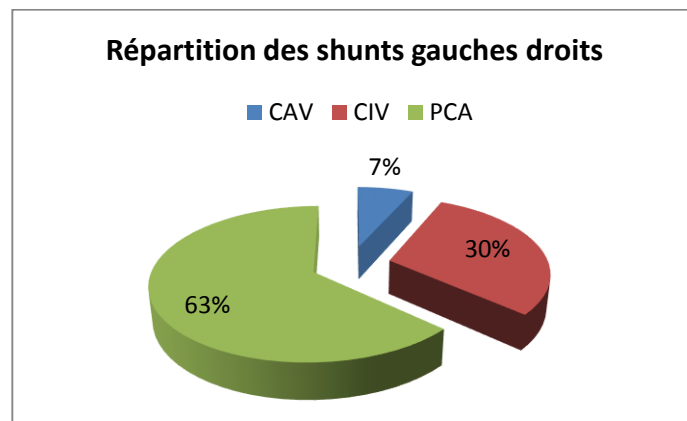
➤ **Shunt gauche droit : (n=30)**

Les shunts gauches droits représentaient 53% de toutes les cardiopathies recensées dans notre série et 77% des cardiopathies non cyanogènes.

Le PCA (n=19) représentait 63% des shunts gauches droits et 33% du total des cardiopathies colligées.

Les CIV (n=9) représentaient 30% des shunts gauches droits alors que le CAV n'a été recensé que chez 2 malades avec un taux de 7% du total des shunts gauches droits.

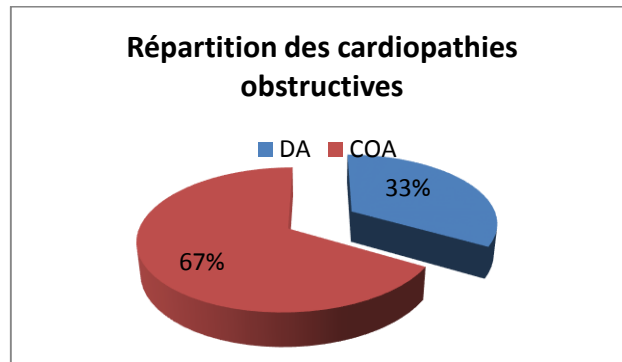
Aucun cas de CIA isolée n'a été enregistré.



➤ **Cardiopathies obstructives : (n=9)**

Ce type de cardiopathie représentait 16% du total de la série et 23% des cardiopathies non cyanogènes.

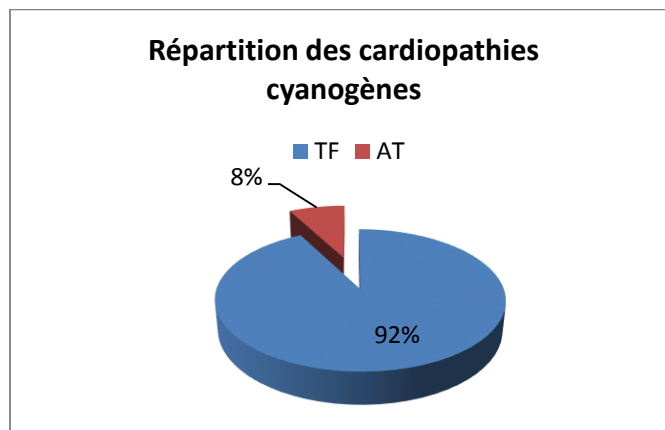
Ce groupe était dominé par les coarctations de l'aorte (n=6) avec un taux de 67%, alors que les doubles arcs aortiques (n=3) ne représentaient que 33% des cardiopathies obstructives.



• Cardiopathies cyanogènes : (n=13)

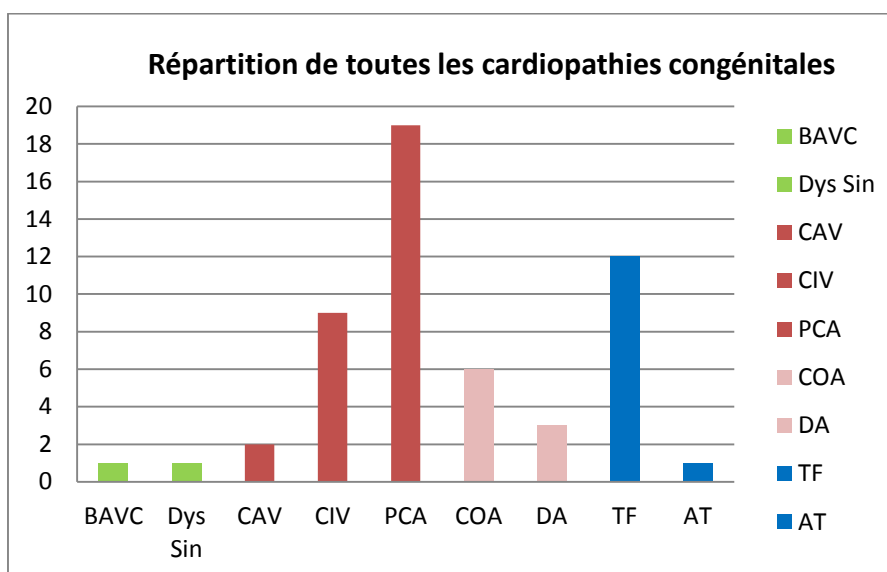
La TF (n=12) était la cardiopathie la plus fréquente de notre série avec un taux de 92%, elle représentait ainsi 21% des cardiopathies de la série.

Un seul cas d'atrésie tricuspide a été colligé.



• Pathologies rythmiques : (n=2)

Deux cas de pathologies rythmiques ont été recensés avec un taux de 4% de l'ensemble des cardiopathies de la série : Un cas de BAV congénital et un cas de dysfonction sinusale.

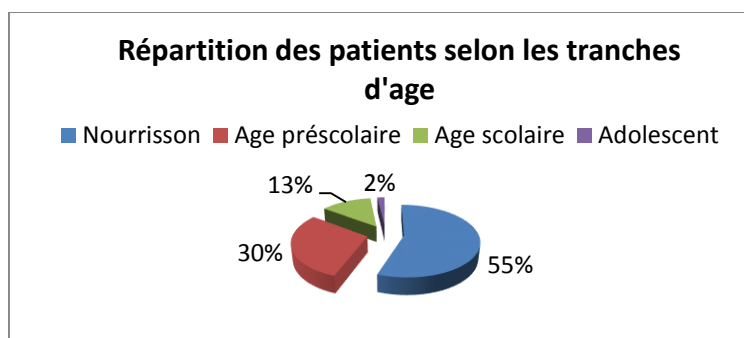


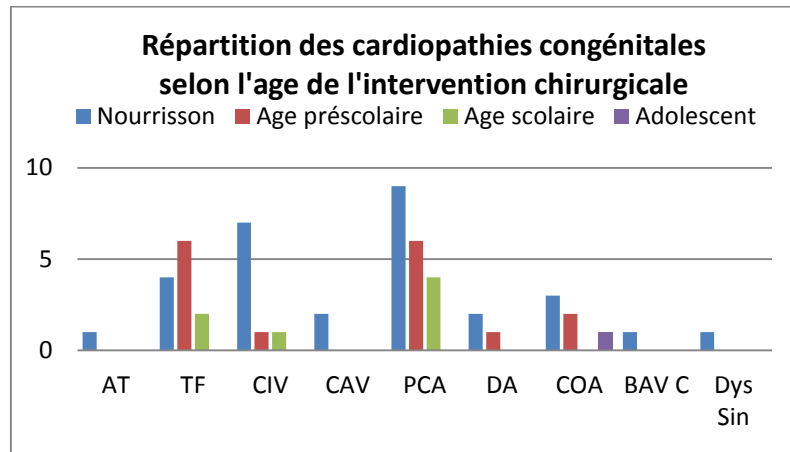
2. Age :

L'âge moyen des patients lors de l'intervention était de 2ans et 9mois avec des extrêmes allant de 2,5mois à 15 ans. L'âge n'a pas été précisé chez 3 patients.

Les nourrissons (n=30) représentaient 55% des malades de notre série, les enfants en âge pré scolaire (n=16) 30%, les enfants en âge scolaire (n=7) 13% et 2% d'adolescents (n=1).

Aucun nouveau-né n'a été enregistré dans notre série

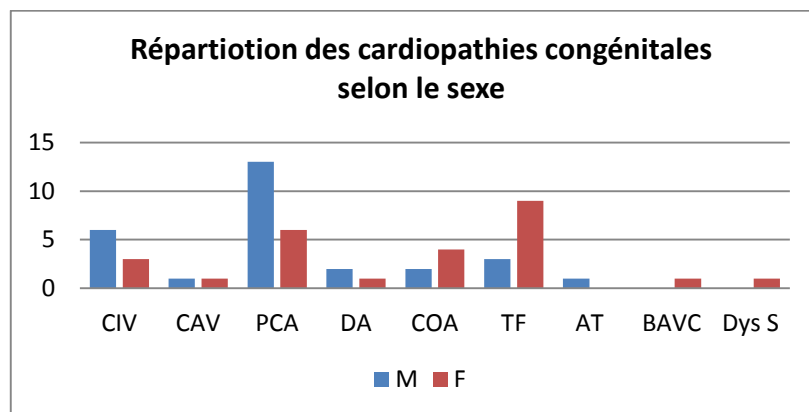




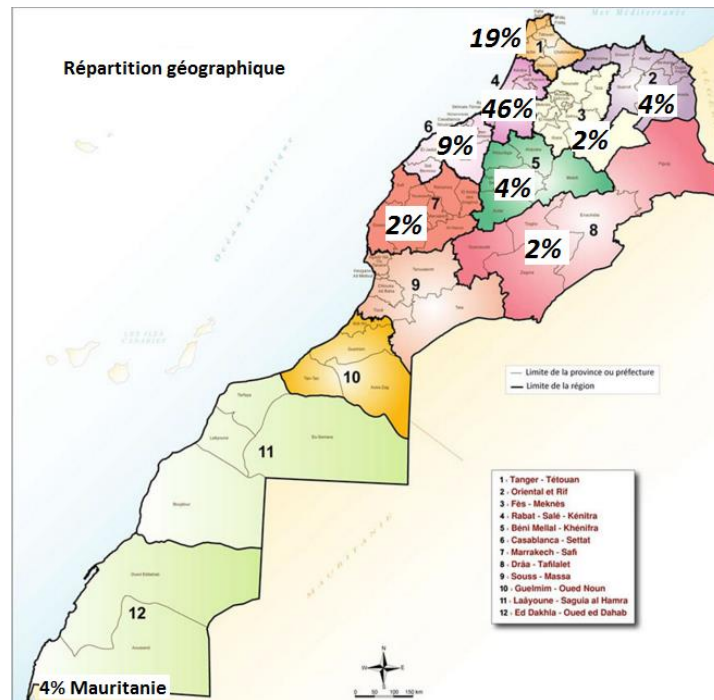
3. Sexe :

On a noté une légère prédominance masculine avec un sex ratio à 1,19 soit 31 garçons pour 26 filles. Toutefois, on a noté un sex ratio variable selon le type de cardiopathie :

- CIV : 6 garçons pour 3 filles avec un sex ratio à 2/1
- CAV : une fille pour un garçon
- PCA : 13 garçons pour 6 filles avec un sex ratio à 2,2/1
- DA : 2 garçons pour une fille avec un sex ratio à 2/1
- COA : 2 garçons pour 4 filles avec un sex ratio à 0,5/1
- TF : 3 garçons pour 9 filles avec un sex ratio à 0,3/1
- AT : un cas enregistré de sexe masculin
- Pathologie rythmique : 2 filles



4. Répartition géographique :

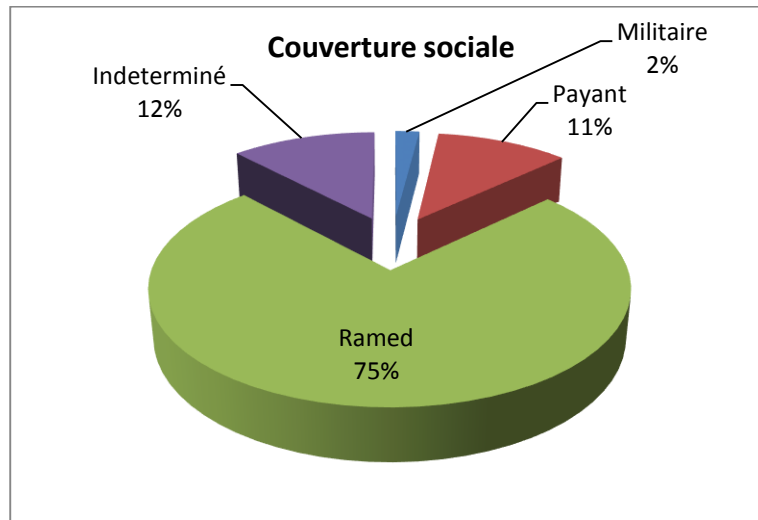


Presque 75% des malades de la série provenaient de la partie nord-ouest du pays englobant la région de Rabat- Salé-Kenitra, Tanger-Tétouan-Al Hoceima et Casablanca-Settat.

La moitié des malades de notre série (n=29) ont été diagnostiqués au service de pédiatrie 4 disposant d'un pédiatre spécialisé en cardiologie .18 % des malades nous ont été référé de la cardiologie B, 5% du CHU Ibn Rochd de Casablanca, 9% ont été diagnostiqués par des cardiologues du secteur libéral. On a noté également deux malades référés de Mauritanie.

5. Couverture sociale :

Les ramedistes (n=43) représentaient 75% des malades de notre série. 11% des malades n'avaient pas de couverture sociale. Seul un malade avait une mutuelle militaire.



II. Données anamnestiques :

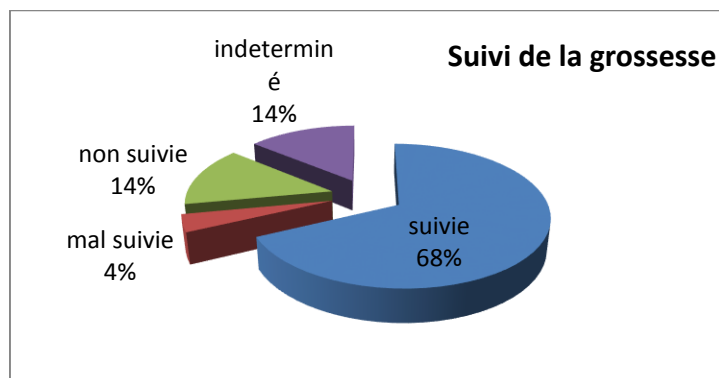
1. Antécédents :

La consanguinité a été retrouvée chez 10 malades avec un taux de 17%, elle n'a pas été recherchée dans 16% des cas.

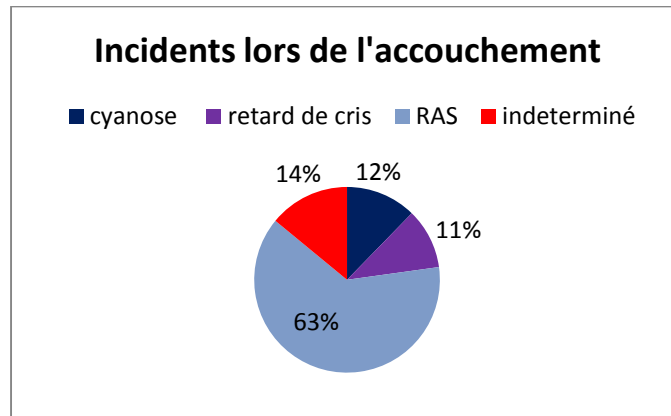
La majorité des malades de la série étaient issus d'une grossesse suivie (68%), menée à terme dans 85% des cas (15% terme indéterminé).

L'accouchement était par voie basse dans 86% des cas, dont une grossesse gémellaire. Pour 14% la voie d'accouchement n'était pas mentionnée.

Sur les 49 cas interrogés sur le lieu de l'accouchement, 90% étaient en milieu médicalisé.



Les incidents les plus recensés lors de l'accouchement étaient la cyanose (n=7), retrouvée chez 12% des patients et le retard de cris (n=6) retrouvé chez 10% des patients. Les incidents n'ont pas été recherchés chez 15% des malades.



Le poids de naissance moyen de nos malades était de 2,85Kg avec des extrêmes de 1,5Kg et 4,5Kg. Il n'a pas été recherché chez 68% des patients. Ainsi chez les 18 malades avec un poids de naissance connu, 28% avaient un poids inférieur à 2 Kg (n=5) : 4 porteurs de shunt gauche droit et un porteur d'une tétralogie de Fallot.

L'âge de la mère lors de l'accouchement n'a été précisé que sur 23 observations. L'âge moyen était de 30,6 ans avec des extrêmes allant de 20 à 41 ans.

Un antécédent de cardiopathie congénitale a été noté dans la fratrie d'un malade, un facies trisomique chez un deuxième et une infirmité motrice cérébrale chez un troisième. 2 décès dans la fratrie ont été rapportés mais la cause n'a pas été précisée.

Le taux d'hospitalisation chez nos malades était de 20% (=11): 3 hospitalisés pour broncho alvéolite aigüe, un pour convulsion, un porteur d'une tétralogie de Fallot pour un accident vasculaire cérébral ischémique, un pour pneumopathie, un pour myopathie congénitale avec cardiomyopathie dilatée, un pour détresse respiratoire aigüe et un pour déshydratation.

2. Malformations associées :

La trisomie 21 était la malformation la plus retrouvée dans notre série : elle a été retrouvée chez 20% de nos malades : 4 porteurs d'une tétralogie de Fallot avec un taux de 25% des TF enregistrées. Elle a été également recensée chez 4 porteurs d'un PCA (22%), 2 porteurs de CIV (20%) et un CAV.

Un retard psychomoteur a été retrouvé chez 8% des malades (n=5) et un faciès dysmorphique chez 4% (n=2).

Les autres malformations retrouvées étaient :

Un syndrome de jonction pyélo urétérale chez une malade (2%)

Deux hernies : une inguinale et une de la ligne blanche (4%)

Une embryofetopathie à CMV 1 (2%)

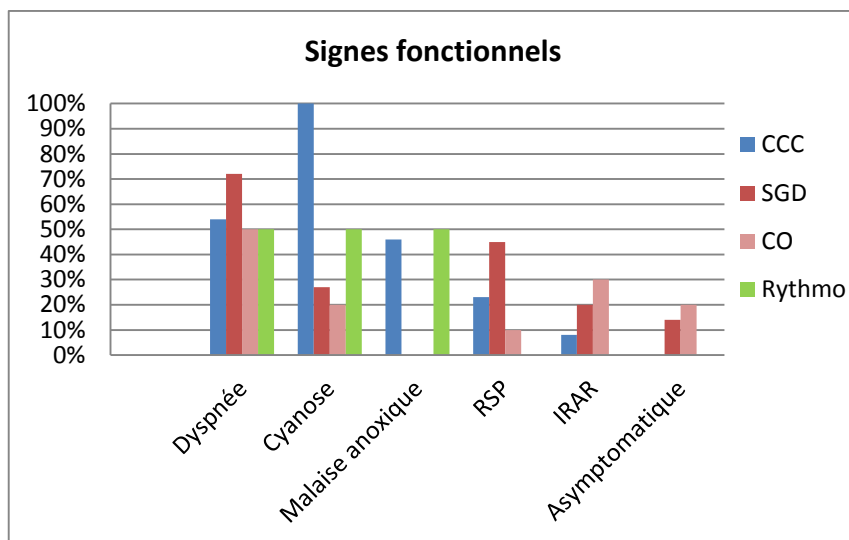
Un retard de croissance intra utérin de cause indéterminée (2%)

III. Données cliniques :

1. Signes fonctionnels :

Le motif de consultation le plus fréquemment rapporté était la dyspnée (n=35) avec un taux de 61%, suivi de la cyanose (n=24) chez 42% des patients, venait ensuite le RSP (n=17) chez 30% des malades. 12% des malades avaient présenté des malaises anoxiques (n=7). 11% des malades étaient asymptomatique (n=6). D'autres signes ont été rapportés chez 11% des malades : 3 malades présentaient des sueurs, 1 malade présentait une hypotonie, un autre des convulsions et un malade a consulté suite à la constatation d'un frémissement par la mère.

SF	CCC	CCNC		Rythmo
		SGD	CO	
Dyspnée	62%	72%	50%	50%
Cyanose	100%	27%	20%	50%
Malaise anoxique	46%	0	0	50%
RSP	23%	45%	10%	0
IRAR	8%	20%	30%	0
Asymptomatique	0	14%	20%	0



2. Signes physiques :

♦ Cyanose :

Une cyanose a été observée chez tous les patients porteurs de cardiopathies cyanogènes. Elle était associée à un hippocratisme digital chez 5 d'entre eux avec un taux de 38%.

♦ SP02 :

Tous les patients porteurs d'une cardiopathie cyanogène avaient une saturation inférieure à 95 à l'air ambiant. Seul un patient porteur d'une PCA CIA et CIV en shunt bidirectionnel avait une saturation basse.

♦ Retard staturo-pondéral :

Un retard-pondéral a été observé chez 67% des patients (n=38), 25% avaient un poids normal (n=14). Le poids n'avait pas été pris chez 8% des malades.

Sur les patients présentant un retard-pondéral, on a noté 70% des patients porteurs de CCC, 70% des patients porteurs de CCNC et 100% des porteurs de pathologie rythmique.

Dans 68% des dossiers, la taille des malades n'a pas été mentionnée. 27% avaient un retard statural (n=15) alors que 5% avaient une taille normale.

♦ **Souffle :**

Un souffle a été noté chez 69% des malades (n=39) : 77% des porteurs d'une cardiopathie congénitale cyanogène, 74% des porteurs d'une cardiopathie non cyanogène dont 30% des porteurs de malformation obstructive et 90% des porteurs d'un shunt gauche droit.

♦ **Pouls :**

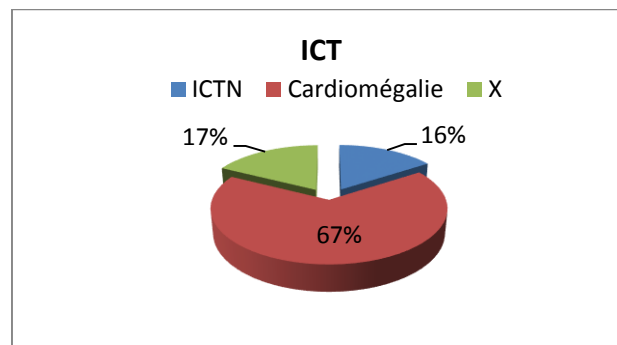
Une diminution des pouls fémoraux a été notée chez tous les porteurs de coarctation aortique. Elle était associée à une asymétrie tensionnelle entre les membres supérieurs et inférieurs dans un cas, elle n'a pas été recherchée chez les autres porteurs de coarctation.

IV. Données paracliniques :

1. Radiographie thoracique :

♦ **Index cardio-thoracique:**

La cardiomégalie a été observée chez 38 malades soit 67% des malades de notre série.



La répartition au sein de chaque groupe était comme suit :

CCC	AT	1	100%	69%
	TF	8	67%	
SGD	CIV	6	67%	80%
	CAV	2	100%	
	PCA	16	89%	
CO	COA	5	83%	55%

♦ **Vascularisation pulmonaire :**

La vascularisation pulmonaire était normale chez presque la moitié de nos malades (49%). 33% des malades avaient une hyper vascularisation pulmonaire. Cette dernière concernait majoritairement les porteurs d'un shunt gauche droit.



Figure55 : Radiographie thoracique de face d'un nourrisson de 2ans porteur d'une tétralogie de Fallot ; notez l'aspect en sabot de la silhouette cardiaque.

2. Echographie cardiaque :

♦ Atrésie tricuspide : (n=1)

Dans notre série, on a enregistré un cas d'AT avec hypoplasie du VD, ventricule unique type gauche, un foramen bulbo ventriculaire large de 10,4mm et une CIA très large sur une lévocardie et vaisseaux normoposés. La voie pulmonaire était libre avec une AP dilatée réalisant une AT type Ic.

♦ Tétralogie de Fallot : (n=12)

Tous les patients présentaient une CIV péri membraneuse large. 3 d'entre eux y associaient de multiples CIV trabéculées.

La sténose pulmonaire infundibulaire était constante, elle était associée à une sténose supra valvaire chez 3 malades et une sténose valvaire chez 4 autres.

Seul 2 malades avaient un arbre pulmonaire normal ; 4 malades présentaient une hypoplasie de l'arbre pulmonaire, 4 présentaient une hypoplasie du tronc et un malade présentait une hypoplasie des bronches pulmonaires.

3 cas de TF étaient associés à une CIA OS réalisant une pentalogie de Fallot.

2 malades présentaient une IT légère sur valve tricuspide normale.

Une végétation sur l'artère pulmonaire a été mise en évidence chez un malade.

Une ETT n'a pas été retrouvée.

♦ Communication interventriculaire : (n=9)

6 malades présentaient une CIV péri membraneuse dont une en association avec de multiples CIV trabéculées. On note également un malade porteur d'une CIV trabéculée, un porteur d'une CIV sous aortique et un porteur de multiples CIV apicales.

La taille moyenne du defect septal était de 9mm avec des extrêmes de 6,7mm et 13mm.

8 malades présentaient une dilatation cavitaire gauche.

Tous étaient en HTAP dont un en HTAP iso systémique.

On note 8 cas de shunt gauche droit et un cas de shunt bidirectionnel.

7 malades présentaient une CIV type IIb alors que 2 étaient porteurs d'une CIV IIa.

Les lésions associées étaient : Une CIA OS de 5mm

Un RM sur anneau supra mitral + PCA

Une IAo II, IT I et PCA

Une CIA OS et PCA.

Un compte rendu n'a pas été retrouvé.

♦ **Canal atrioventriculaire : (n=2)**

Deux cas de CAV enregistrés présentaient : CIA OP, une CIV d'admission et une hémi valve commune avec une fuite tricuspide modérée.

La taille du defect septal atrial était de 18mm et 10,5mm.

La taille du defect septal ventriculaire était de 13mm et 5,5mm.

Les cavités droites étaient dilatées avec une HTAP iso systémique.

Canal artériel persistant : (n=19)

La taille moyenne du canal était de 7,5mm avec des extrêmes de 5mm et 13mm.

Tous les malades avaient une dilatation des cavités gauches.

5 malades étaient en HTAP avec un taux de 28%.

Les lésions associées reportées étaient :4 IM I fonctionnelles.

1 cas de membrane sous aortique.

1 cas de CIA OS de 4,3mm.

1cas de CIA 2,3mm avec 2 petites CIV trabéculées

1 cas de minuscules CIV apicales et un IAo garde II

♦ **Coarctation aortique (n=6):**

Toutes les coarctations isthmiques de l'aorte diagnostiquées étaient associées à une hypertrophie ventriculaire gauche sans dilatation.

Les lésions associées étaient :Un PCA

Une CIV restrictive trabéculée de 3,8mm

Une CIV restrictive péri membraneuse de 7mm et une CIA OS de 3,3mm

Une bicuspidie aortique

Les échographies des malades porteurs de doubles arcs aortiques et des pathologies rythmiques étaient sans particularité.

3. Autres examens complémentaires :

✦ Angioscanner thoracique :

L'angioscanner thoracique a été indiqué chez 8 malades :

Un porteur d'un DA devant une compression bronchique extra luminale.

2 TF pour étudier l'arbre pulmonaire.

2 COA pour une étude plus détaillée de la coarctation et l'étude de la circulation collatérale.

1PCA et suspicion de COA pour confirmer le diagnostic de COA.

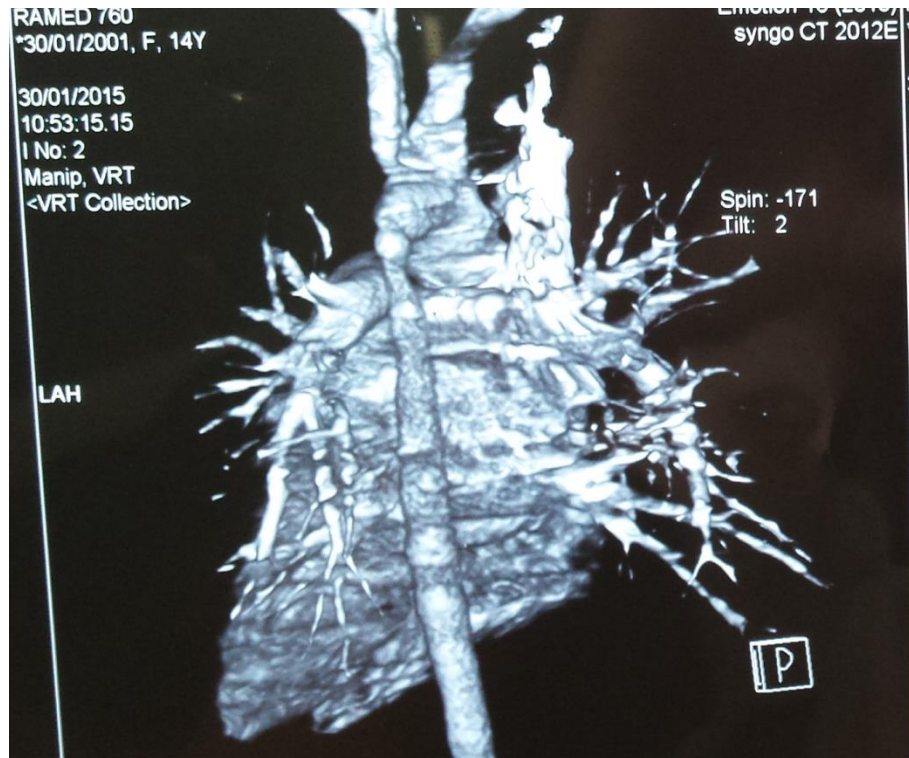


Figure 56: Reconstruction 3D d'un angioscanner thoracique objectivant une coarctation aortique.

♦ **Bronchoscopie :**

La bronchoscopie était l'examen de première intention demandé chez les porteurs d'un double arc aortique devant la dyspnée laryngée.

♦ **TOGD :**

L'examen a été demandé chez un porteur d'un double arc aortique.

♦ **Holter ECG :**

Un holter ECG a été demandé dans un cas chez un porteur de dysfonction sinusale objectivant des pauses sinusales arrivant à 16 secondes.

4. Délais d'attente :

Le délai diagnostic était de 9,4 mois pour toutes pathologies confondues.

Le délai moyen d'attente pour la chirurgie était de 5,1 mois.

Le tableau qui suit résume l'âge du 1^{er} signe, du diagnostic et de l'indication chirurgicale ainsi que les délais diagnostiques et thérapeutiques.

		Age du 1er signe	Age du diagnostic	Age de l'indication	Délais entre le 1 ^{er} signe et le diagnostic	Délais entre diagnostic et la chirurgie	Délais entre l'indication et la chirurgie
CAV	min	3mois	4mois	4mois	1mois	2,5mois	2,5mois
	max	3mois	4mois	4mois	1mois	8mois	8mois
	moy	3mois	4mois	4mois	1mois	5,25mois	5,25mois
CIV	min	1j	1j	1,5mois	0jrs	1mois	3sem
	max	1j	28mois	10mois	28mois	32mois	9mois
	moy	1j	6,5mois	8,06mois	6,64mois	8,85mois	3,14mois
PCA	min	1j	7j	3sem	0jrs	1mois	1jrs
	max	72mois	76mois	96mois	19mois	22mois	22mois
	moy	6,3mois	29,5mois	31,5mois	4,6mois	8,63mois	6,27mois
TF	min	1j	1mois	1mois	1mois	1mois	3jrs
	max	60mois	120mois	120mois	84mois	63mois	63mois
	moy	10,6mois	27,4mois	30,6mois	22,76mois	16,4mois	13,97mois
DA	min	1j	12mois	12mois	12mois	1sem	1sem
	max	3mois	22mois	22mois	20mois	2mois	2mois
	moy	1,7moi	16,7mois	16,7mois	15mois	1mois	1mois
COA	min	0j	1,5mois	2mois	15jrs	7jrs	1sem
	max	165mois	165mois	165mois	17mois	12mois	2mois
	moy	38,6mois	45mois	46,8mois	6,25mois	3,13mois	1mois

V. Traitement chirurgical :

1. Interventions palliatives:

a. Blalock Taussig :

Toutes les interventions de Blalock Taussig réalisées (n=12) étaient sur des porteurs de tétralogie de Fallot.

♦ Per opératoire :

Toutes les interventions étaient des Blalock Taussig modifiés type Deleval par interposition d'un tube GoreTex entre l'artère pulmonaire droite et l'artère sous clavière droite.

Des tube de GoreTex N5 ont été utilisés chez 8 malades tandis qu'un calibre N6 a été utilisé chez 2 malades. La taille du tube n'a pas été précisée chez 2 malades.

Chez tous les malades l'abord s'est fait par une thoracotomie postéro latérale droite au niveau du 4^{ème} espace intercostal.

La durée moyenne de l'intervention était de 120min.

Les complications per opératoires étaient marquées par l'instabilité hémodynamique nécessitant un recours aux drogues vasoactives : 42% des malades (n=5) ont en reçus.

Post opératoire immédiat :

Le séjour moyen en réanimation était de 5 jours avec des extrêmes de 2 et 17 jours.

2 cas de choc septique ont été enregistrés : le premier sur pneumopathie et le deuxième sur pneumopathie et infection urinaire.

On a noté également 2 reprises chirurgicales la première pour un hématome de la paroi et la deuxième pour une thrombose du tube prothétique.

4 malades ont nécessité une transfusion de CG, 3 ont présenté une hypokaliémie et une hypoglycémie a été notée.

Le patient présentant un choc septique à double point de départ est décédé après un séjour de 17 jours en réanimation.

♦ Evolution à moyen terme :

Sur les 11 malades transférés de la réanimation, 10 ont séjourné en P4 et un en Cardiologie B.

La durée moyenne de leur séjour était de 7 jours avec des extrêmes de 1 et 15 jours.

On a noté un cas de pneumopathie et un cas d'infection urinaire documentées traitées par double antibiothérapie.

Chez 3 malades, une double antibiothérapie a été instaurée devant une élévation isolée de la CRP.

Un cas de fièvre a été rapporté avec une bonne évolution sous traitement symptomatique seul.

7 malades ont bénéficié d'un contrôle échographique ayant objectivé un Blalock perméable.

La durée moyenne du séjour hospitalier était de 11,4 jours.

♦ **Evolution à long terme :**

Sur les 11 malades opérés, seul 7 ont été revus en consultation :

Tous rapportent une amélioration fonctionnelle avec à l'examen physique un souffle parasternale droit continu ; un d'entre eux a été réadmis en réanimation un an après l'intervention pour une thrombose de prothèse et endocardite. Ce dernier était le seul malade qui a bénéficié d'une cure complète dans une structure privée.

Un des malades perdus de vue est arrivé décédé aux urgences pédiatriques avec une notion de fièvre une année après l'intervention.

b. Cerclage de l'artère pulmonaire :

12 cerclages de l'artère pulmonaire ont été réalisés 9 sur des CIV, 2 sur des CAV et un sur une AT.

Le geste était associé à une ligature d'un canal artériel persistant chez 9 malades dont 6 de découverte per opératoire.

Un dossier n'a pas été retrouvé.

♦ **Per opératoire :**

La voie d'abord utilisée était une thoracotomie postéro latérale gauche au 4^{ème} espace intercostal.

Le diamètre du cerclage a varié entre 25 et 40mm avec une amélioration de la SpO2 et une diminution de la PAPS.

La durée moyenne du geste était de 108minutes avec des extrêmes de 60 et 170minutes.

La complication per opératoire retrouvée était l'instabilité hémodynamique recensée chez 6 patients (50%) nécessitant un recours aux drogues vasoactives.

♦ **Post opératoire immédiat :**

3 décès ont été recensés : un cas de défaillance cardiaque sur HTAP fixe et choc septique, un cas de tachycardie ventriculaire sur hyperkaliémie et un décès sur une défaillance cardiaque.

On a également noté un cas de choc septique à point de départ pulmonaire et un cas d'OAP.

Les troubles hydro électrolytiques /métaboliques observés étaient : 2 hyperkaliémies, 2 hypokaliémies, une hypocalcémie et une hyponatrémie.

2 malades ont nécessité une transfusion de CG.

La durée moyenne du séjour en réanimation était de 4 jours avec des extrêmes de 2 et 11 jours.

♦ **Evolution à moyen terme :**

7 malades ont été transférés en P4 et un en chirurgie A.

La durée moyenne de leur séjour était de 7,8 jours avec des extrêmes de 5 et 14 jours.

Un cas de pneumopathie a été noté.

2 malades ont été mis sous double antibiothérapie devant l'élévation isolée de la CRP.

Les échographies de contrôle réalisées avaient objectivé un cerclage protecteur.

La durée moyenne d'hospitalisation était de 11,8 jours.

♦ **Evolution à long terme :**

Seul 2 malades ont été revus en consultation : ils rapportent une amélioration fonctionnelle.

2. Interventions curatives :

a. Canal artériel persistant :

19 cures de canal artériel persistant ont été réalisées; toutes étaient des sections sutures.

15 malades étaient porteurs de PCA isolés. Chez les autres malades, le canal artériel était associé à : une CIA, une CIV, une CIA et CIV, une membrane sous aortique.

♦ **Per opératoire :**

La voie d'abord était une thoracotomie postéro latérale au niveau du 4^{ème} espace intercostal gauche.

On a noté un cas d'instabilité hémodynamique en per opératoire nécessitant l'usage des drogues vasoactives.

Un cas d'arrêt cardiaque a été rapporté récupéré après quelques secondes de massage cardiaque.

La durée moyenne du geste était de 86minutes avec des extrêmes de 60 et 150 minutes.

♦ **Post opératoire immédiat :**

Un cas de saignement de la paroi a été décrit ayant nécessité une transfusion sanguine.

2 cas d'atélectasie ont été rapportés.

Un cas d'hypokaliémie et un autre d'hyponatrémie ont été recensés.

La durée moyenne du séjour en réanimation était de 2,3 jours avec des extrêmes de 0 et 6 jours : un malade n'a pas transité par la réanimation.

♦ **Evolution à moyen terme :**

5 malades ont été transférés Cardiologie B, 8 en P4 et 4 en chirurgie A. 2 dossiers ont été perdus de vue.

La durée moyenne du séjour était de 5,2 jours avec des extrêmes de 0 et 10 jours.

4 malades ont été mis sous bi antibiothérapie pour une CRP élevée.

Un cas de pneumopathie documentée a été noté mis sous mono antibiothérapie avec bonne évolution.

Toutes les échographies réalisées n'ont pas objectivé de flux de canal artériel.

La durée moyenne du séjour hospitalier était de 7,5 jours avec des extrêmes de 0 et 13 jours.

♦ **Evolution à long terme :**

9 malades ont été revus. Tous rapportent une amélioration fonctionnelle.

b. Coarctation de l'aorte :

6 cures de coarctation ont été réalisées, l'intervention était une section suture de la coarctation associée dans 3 cas à une PCA. 2 malades étaient porteurs de CIV.

♦ Per opératoire :

La voie d'abord utilisée chez tous les malades était une thoracotomie postérolatérale gauche au niveau du 4^{ème} espace intercostal.

La durée moyenne de l'intervention était de 115minutes avec des extrêmes de 60 et 140 minutes.

Aucun incident per opératoire n'a été enregistré.

♦ Post opératoire immédiat :

Un décès a été recensé suite à un choc cardiogénique avec ischémie des membres inférieurs compliqués d'un choc septique.

La durée moyenne du séjour en réanimation était de 3 jours avec des extrêmes de 2 et 7 jours.

♦ Evolution à moyen terme :

Tous les malades ont été transférés en P4 ; le séjour moyen y était de 6,8 jours avec des extrêmes de 5 et 10 jours.

3 malades sur 5 ont reçu une double antibiothérapie sur une élévation isolée de la CRP.

Un malade a été opéré pour une hernie inguinale.

Les échographies de contrôle n'ont pas objectivé de flux de coarctation.

La durée moyenne du séjour hospitalier était de 9 jours.

♦ Evolution à long terme :

3 malades ont été revus : ils rapportent tous une amélioration fonctionnelle.

Une patiente est traitée pour HTA résiduelle.

c. Double arc aortique :

♦ Per opératoire :

3 cures de double arc ont été réalisées toutes par thoracotomie postéro latérale gauche au niveau de 4^{ème} espace intercostal.

La durée des interventions était de 90 minutes.

Aucun incident per opératoire n'a été rapporté.

♦ Post opératoire immédiat :

Un cas de pneumopathie a été enregistré.

La durée moyenne du séjour en réanimation était de 2,6 jours avec des extrêmes de 2 et 4 jours.

♦ Evolution à moyen terme :

Un malade a été transféré en P1 ; 2 autres en P4.

2 patients ont reçu une double antibiothérapie le premier sur une élévation de la CRP et le deuxième pour pneumopathie.

La durée moyenne aux services était de 10 jours avec des extrêmes de 5 et 14 jours.

La durée moyenne du séjour hospitalier était de 10,7 jours avec des extrêmes de 7 et 18 jours.

♦ Evolution à long terme :

2 malades ont été revus : Ils rapportent une amélioration fonctionnelle.

3. Pathologies rythmiques :

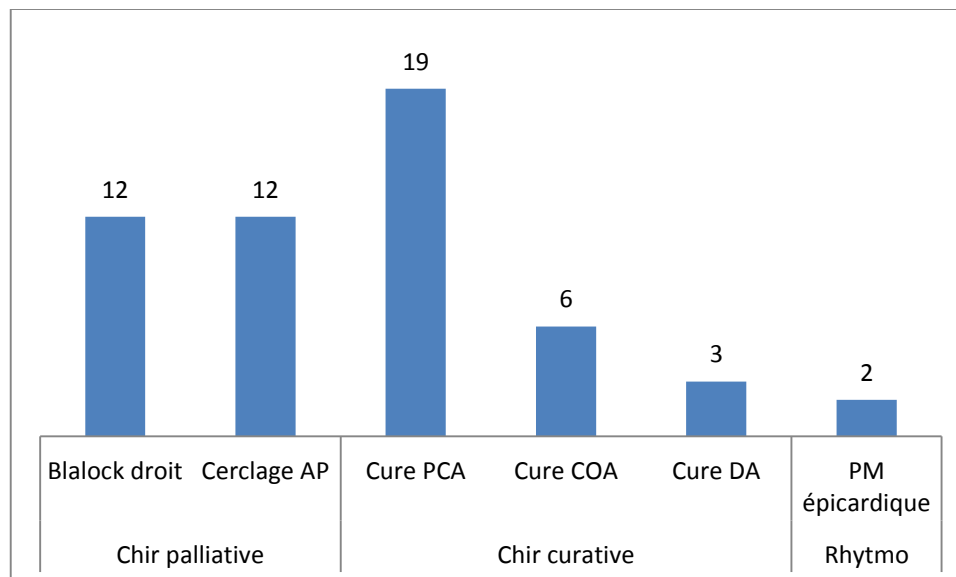
2 patients ont été implantés d'un pace maker épicaordique sans incidents opératoires.

La durée des interventions était de 60 minutes.

Les suites opératoires étaient simples. Un malade n'a pas transité par la réanimation tandis que le deuxième y a séjourné 3 jours.

4. Récapitulatif des résultats de la série :

La répartition des malades selon le type d'intervention est comme suit :



La mortalité globale de notre série est de 10,5%: sur les 6 décès recensés, 5 sont survenus chez des malades ayant bénéficié d'une intervention palliative (n=24) avec un taux de décès de 21% et un seul chez les malades ayant bénéficié d'une intervention curative (n=28) avec un taux de 4%.

Tableau résumant les taux de mortalité de la série hospitalière

	Interventions curatives			Interventions palliatives		Rythmo
	COA	DA	PCA	Blalock	Cerclage AP	
Mortalité	17%	0	0	17%	25%	0
Mortalité/ série	2%	0	0	3,5%	5%	0
Mortalité	4%			21%		0
Mortalité globale				10,50%		

Tableau récapitulatif des principales complications survenues selon le type de geste

Geste	Cx Per op	Cx post opératoire immédiat	Cx à moyen terme	Cx à long terme
Blalock	Instabilité HD 42%	2 chocs septiques Hématome paroi Thrombose prothèse	Pneumopathie Infection urinaire	1 Décès (fièvre)
Cerclage AP	Instabilité HD 50%	Choc cardiogénique sur HTAP fixée+ choc septique décédé TV sur hyper K décédé Choc cardiogénique décédé Choc septique OAP	0	0
PCA	1 Instabilité HD 1 Arrêt cardiaque récupéré	1 saignement de la paroi 2 atélectasies	Pneumopathie	0
COA	0	Choc cardiogénique IAMI choc septique décédé	0	HTA
DA	0	Pneumopathie	Pneumopathie	0

Tableau résumant des causes de décès de la série

Pathologie	Type d'intervention	Cause de décès	
TF	Blalock droit	Choc septique	Décès précoce
TF	Blalock droit	Fièvre ?	Décès tardif
AT	Cerclage AP	Choc cardiogénique HTAP fixe choc septique	Décès précoce
CAV	Cerclage AP	TV sur hyper K	Décès précoce
CIV	Cerclage AP	Choc cardiogénique	Décès précoce
COA	Section suture	Choc cardiogénique/septique + IAMI	Décès précoce

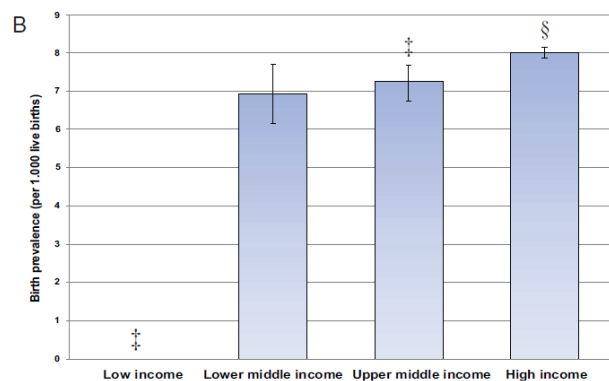
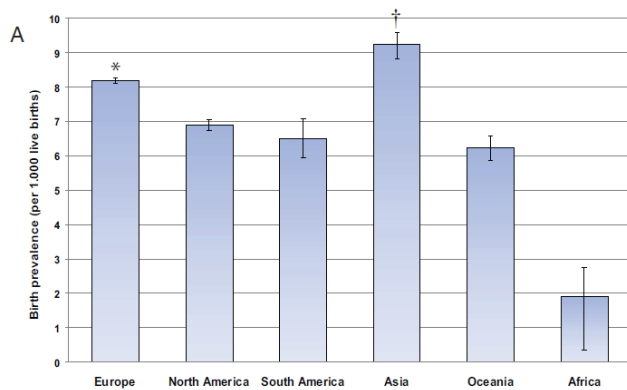
Discussion

I. Données épidémiologiques :

1. Incidence des cardiopathies congénitales :

Les cardiopathies congénitales sont les malformations congénitales les plus fréquentes. Elles représentent à elles seules 28% de toutes les malformations congénitales. (2)

Leur prévalence moyenne à l'échelle mondiale est de 8 cas pour 1000 naissances vivantes (3) avec des variations selon les pays/régions et le niveau économique déterminé par la banque mondiale. (49)



A. Prévalence des CC selon les pays/régions

B. Prévalence selon le niveau socioéconomique (49)

Le Maroc est classé à revenu intermédiaire tranche inférieure par la banque mondiale (50), la prévalence des cardiopathies congénitales devrait donc y être à 6,9 cas pour 1000 naissances vivantes.

Ce chiffre reste inférieur à la moyenne mondiale à cause des difficultés d'accès aux soins dans notre pays.

Pour un taux de naissance à 18,2 ‰ et une population de 33, 322,699 habitants en 2015(51), le nombre de nouveaux nés porteurs d'une cardiopathie congénitale devrait être de 4185 par an.

Les patients de notre série, opérés en 2015(n=41) ne représentent que 1% du taux théorique des cardiopathies congénitales nées durant la même année.

2. Fréquence des cardiopathies congénitales :

Les cardiopathies congénitales sont dominées par les cardiopathies non cyanogènes plus précisément les shunts gauches droits.

Les CIV représentent la lésion la plus fréquente dans les différentes séries alors que la tétralogie de Fallot est la cardiopathie cyanogène la plus recensée.

Etude	Lieu	CNC	CCC	rythmo
Tazzani 1999 (52)	HER PIV	65%	35%	0%
Lahlou 2001 (53)	Cardio B	65%	35%	0%
Diani 2006 (54)	Cardio A	83%	17%	0%
Akkar 2010 (55)	FES	74 ,7%	14 ,5%	4,68%
Elalj 2010 (56)	FES	73,48%	14,1%	4,71%
Bensalah 2010 (57)	Casablanca	76%	24%	0%
Bhardwaj 2014 (58)	Inde	71,4%	26%	0,6%
Al Mawazini 2011 (59)	Arabie Saoudite	88,5%	11,5%	0%
Notre série	HER	68%	23%	4%

Etude	CO	Shunt G D
Tazzani 1999 (52)	7,21%	57,63%
Lahlou 2001 (53)	11%	54%
Diani 2006 (54)	13%	70%
Akkar 2010 (55)	11,7%	62,9%
Elalj 2012 (56)	11,23%	62,24%
Bensalah 2010 (57)	0%	76%
Bhardwaj 2014 (58)	0 ,75%	66%
Al Mawazini 2011 (59)	X	X
Notre série	16%	53%

	CIV	CIA	PCA	CAV	DA	COA	TF	AT	BAV	DysS
Tazzani 1999 (52)	26,7	5,51	11,86	12,71	0	3,18	15,25	0	0	0
Lahlou 2001 (53)	62	13	14	11	1	0	19	4	0	0
Diani 2006 (54)	14	40	14	6	0	2	15	0,5	0	0
Akkar 2010 (55)	35,17	16,53	9,71	9,18	0	2,09	4,98	0,53	0,46	0
Elalj 2010 (56)	30,78	14,6	8,98	7,86	0	1,79	4,26	0,45	0,44	0
Bensalah 2010 (57)	34	0	6	28	0	0	14	2	0	0
Bhardwaj 2014(58)	39,93	19,21	4,08	2,72	0,15	0,6	16,79	0,75	1,05	0
AlMawazini 2011(59)	29,6	9,3	9,5	6	0	3,4	4,7	0	0	0
Notre série	16	0	33	4	5	11	21	2	2	2

Dans notre série les PCA représentent la lésion la plus fréquente. Ce résultat reste non représentatif de l'épidémiologie des cardiopathies congénitales de notre pays. Ce résultat peut être expliqué par sélection des malades avant la chirurgie. Rappelons qu'au moment de notre étude, l'HER ne disposait pas de moyens techniques pour effectuer des chirurgies à cœur ouvert. Une grande partie des malades nécessitant une chirurgie à cœur fermé est perdue de vue, seule une minorité est opérée dans d'autres structures libérales marocaines ou étrangères.

3. Répartition selon l'âge :

L'âge opératoire moyen dans notre série est de 2 ans 9 mois avec des extrêmes de 2,5 mois et 15 ans. Le pic de fréquence a été enregistré chez les nourrissons. Cela concorde avec le pic d'âge du diagnostic enregistré par Tazzani lors de son étude menée à l'HER entre 1993 et 1997 (52) , par Elalj à l'hôpital Hassan II de Fès entre 2007 et 2009 (56)et par Sabti au CHU Ibn Rochd de Casablanca entre 2008 et 2013 (60).

4. Répartition selon le sexe :

Plusieurs études notent une légère prédominance masculine pour tous types de cardiopathies congénitales confondues : (61) (62)

Dans notre étude, un sex ratio de 1,19 a été calculé ce qui rejoint les données de la littérature.

Etude	Sex ratio
Lahlou (53)	1,12
Tazzani (52)	1,14
Elalj (56)	1,13
Atwa ZT (61)	1,21
Ould Zein (62)	1,3
Notre série	1,19

5. Facteurs étiopathogéniques :

Plusieurs facteurs interviennent dans la genèse des cardiopathies congénitales qu'ils soient génétiques ou environnementaux.

La consanguinité est un des facteurs associés de manière significative aux cardiopathies congénitales (63). Dans notre série, un taux de 17% a été recensé. Ce taux se rapproche des résultats de Lahlou (53) ayant recensé un taux de 15% et reste inférieur aux taux enregistrés dans d'autres pays tel que l'Iran (48,7%) (64) et l'Arabie Saoudite (49,6%) (65).

La trisomie 21 est l'anomalie chromosomique dominante dans notre série, elle a été observée chez 20% de nos malades. Cela est supérieur aux résultats des autres études marocaines :

Etude	Pourcentage de trisomie 21
Tazzani (52)	13 ,3%
Lahlou(53)	7%
Diani (54)	1 ,73%
Sabti (60)	3,95%

Les cardiopathies associées à cette aberration chromosomique sont les CIV, CAV, PCA et tétralogie de Fallot. Cela rejoint les données de la littérature.

6. Données cliniques et paracliniques :

a. Clinique :

• Signes fonctionnels :

La dyspnée était le motif de consultation le plus fréquent pour toutes cardiopathies confondues. Cela rejoint les résultats de Sonali (66).

Pour les autres signes on note des variations de fréquence selon le type de cardiopathie. Ainsi la cyanose était exclusivement rapportée chez les porteurs de cardiopathies cyanogènes. Les malaises anoxiques étaient enregistrés chez les porteurs de tétralogies de Fallot et chez un malade porteur de dysfonction sinusal.

Le retard staturo-pondéral était plus fréquent chez les porteurs de shunts gauches droits. Cela s'explique par l'hypodébit cardiaque systémique, l'anorexie, la malabsorption digestive (œdème intestinal en cas de stase périphérique) et/ou un métabolisme accru (hyperactivité du cœur et des muscles respiratoires, perte calorique par hypersudation, activation des cytokines) (20).

Les infections respiratoires étaient plus fréquentes chez les porteurs de cardiopathies congénitales non cyanogènes. Elles sont favorisées par la surcharge vasculaire pulmonaire.

♦ Signes physiques :

La cyanose a été notée chez tous les malades porteurs d'une cardiopathie cyanogène témoignant d'une teneur en hémoglobine réduite du sang capillaire inférieure à 5g par 100ml de sang. (20)

Elle était associée à un hippocratisme digital dans 38% des cas traduisant une hypoxémie chronique.

L'oxymétrie de pouls a révélé une saturation basse chez tous les patients porteurs d'une cardiopathie cyanogène et chez un malade porteur d'un PCA, CIA et CIV avec un shunt bidirectionnel. Cela témoigne la spécificité de l'examen dans la détection des cardiopathies congénitales. En effet plusieurs études se sont intéressées au sujet. Elles ont toutes conclues à la grande spécificité de l'examen dans la détection des cardiopathies congénitales chez les nouveaux nés asymptomatiques (67).

Un examen cardiovasculaire bien conduit à une bonne spécificité et sensibilité (68). L'association des deux techniques permet d'améliorer encore plus le diagnostic des cardiopathies congénitales comme l'a prouvé Zappa (69)

Dans notre contexte, l'examen clinique et l'oxymétrie de pouls ont tout leur intérêt dans le dépistage des cardiopathies congénitales vu leur cout abordable.

b. Paracalinique :

La valeur séméiologique de la radiographie thoracique est largement sous-estimée particulièrement en matière de cardiopathies congénitales. Or cet examen simple, peu irradiant, économique et largement accessible dans notre pays fournit, à qui sait l'interroger, des renseignements indispensables pour le diagnostic et le suivi pré et postopératoire de ces affections.

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 une surveillance évolutive pratique du volume cardiaque et des vaisseaux péri-hilaires.(23)

L'échographie cardiaque transthoracique bien qu'elle soit l'examen de référence pour le diagnostic des cardiopathies congénitales, reste un examen onéreux dans notre pays qui est réservé aux patients à risque ou aux patients présentant des signes d'appel.

7. Traitement chirurgical :

Comme précédemment cité, les malades de notre série ne représentent que 1% du taux théorique des cardiopathies congénitales nées au Maroc en 2015. Ce contraste est dû au sous

diagnostic de ces cardiopathies d'une part et à l'absence de structures et de personnel médical et paramédical spécialisé. En effet, une étude menée par l'association mondiale de chirurgie cardiaque pédiatrique et congénitale a avancé des chiffres alarmants : alors que l'Europe et les USA comptent 1 chirurgien pour 3,5 millions d'habitants, l'Afrique ne compte qu'un pour 38 millions d'habitants.(3) En Amérique, en Australie et en Europe, 860 patients sont opérés par million d'habitant (70).

Au Maroc, on compte très peu de chirurgiens pratiquant la chirurgie cardiaque pédiatrique. La majorité d'entre eux exercent au secteur libéral.

a. Interventions curatives :

✦ **Canal artériel persistant :**

➤ **Indications :**

La fermeture du canal artériel est indiquée chez tout malade symptomatique ne répondant pas au traitement médical même si son poids est inférieur à 5KG.(71)

Chez les malades asymptomatiques avec un shunt gauche droit important, la fermeture du PCA est indiquée mais peut être retardée jusqu'à l'âge pré scolaire tant que les résistances pulmonaires ne dépassent pas la moitié des résistances systémiques.

Chez les patients avec des résistances vasculaires pulmonaires très élevées ou en Eisenmenger, la fermeture du canal est contre indiquée.

Chez les patients avec des résistances pulmonaires modérément élevées ($>6\text{Woods/m}^2$, $\text{RVP/RVS} > 0,35$), la décision dépend des tests de réversibilité.

La fermeture des formes sans retentissement reste un sujet de controverse : le seul argument qui justifie cette attitude est le risque d'endocardite qui peut être contrôlé par de simples mesures prophylactiques.

La fermeture peut se faire par voie per cutanée ou chirurgicalement. Toutefois la chirurgie reste le traitement de choix chez les nouveaux nés ou les nourrissons de moins de 5KG.

L'avantage qu'offre le traitement per cutané par rapport au traitement chirurgical est un séjour hospitalier moindre contre un risque de réintervention plus accru (72).

Chez tous nos malades, les canaux ont été fermés sur critères hémodynamiques : l'importance du shunt, le retentissement sur les cavités gauches et l'HTAP.

Chez un malade le PCA de gros débit était associé à une CIA minuscule avec 2 petites CIV trabéculées restrictives.

Un malade était porteur d'une membrane sous aortique associée avec un Gmax à 18 et un Gmoy à 8.

Chez un autre malade le CAP de gros débit était associé à une petite CIA OS sans retentissement.

3 de nos malades avaient un poids inférieur à 5Kg, la chirurgie était l'indication de mise. Chez les 16 autres malades, selon la littérature, le traitement interventionnel aurait pu être proposé.

Aucune double/triple ligature n'a été réalisée chez nos malades ; la section suture a été préférée car elle évite le risque de reperméabilisation et de fistulisation d'anévrismes. Elle met également à l'abri de l'endartérite et des réactions inflammatoires au contact de la ligature.

➤ **Timing :**

L'âge moyen lors de l'intervention chirurgicale était de 3,2ans versus 6 ans dans l'étude de Diani (54) .

Les âges ont varié entre 4,5mois et 8,5ans. Cela rejoint les résultats de Zarriq(73) .Le tableau ci-joint résume les âges opératoires des différentes études marocaines.

Etude	Année	Age min	Age max
Faik (74)	2000	3mois	12 ans
Diani (54)	2006	18mois	17 ans
El Mamoun (75)	2014	3mois	4ans
Zarriq (73)	2015	6mois	8ans
Notre étude		4,5mois	8,5ans

On remarque que les malades sont opérés à des âges de plus en plus précoces, on se rapproche ainsi des recommandations.

➤ **Complications :**

Sur les 19 sections sutures réalisées, aucun décès n'a été enregistré. Cela rejoint les résultats de Faik (74), Diani(54) et El Mamoun (75).

En per opératoire, un arrêt cardiaque récupéré et une instabilité hémodynamique ont été enregistrés.

Chez Zarriq (73), un cas d'hémorragie sur lésion traumatique accidentelle de l'aorte a été recensé.

En post opératoire, 2 cas d'atélectasies ont été observés et une pneumopathie a été documentée.

Un cas d'atélectasie a également été enregistré dans l'étude de Zariq(73).

Aucun cas de shunt résiduel n'a été rapporté dans notre série. Chez El Mamoun (75) et Zarriq (73) 4 cas de réinterventions pour shunt résiduel ont été enregistrées, tous chez des malades traités par ligature du canal.

➤ **Conclusion :**

L'âge opératoire des PCA est de plus en plus précoce dans notre pays rejoignant les recommandations avec des résultats chirurgicaux satisfaisants. La chirurgie garde tout son intérêt dans notre contexte où la fermeture per cutanée est peu accessible et coûteuse.

✦ **Coarctation de l'aorte :**

➤ **Indications :**

Toute coarctation aortique doit être opérée ou doit bénéficier d'un traitement interventionnel. Le choix de la technique est discuté en fonction de l'âge et du contexte clinique(76) .

Dans une revue de littérature, Doshi a conclu à la similitude en terme d'efficacité et de mortalité entre le traitement chirurgical et la dilatation par ballonnet (76). Toutefois, la dilatation par ballonnet a une morbidité et des complications moindres que la chirurgie.

Chez les enfants plus âgés, les adolescents et les adultes, la mise en place d'un stent est la meilleure technique en termes de pronostic et complications.

Il n'y a pas de consensus définitif sur le choix entre la résection anastomose (Crafoord) et la plastie anastomose (Waldhausen) chez le nourrisson (77) (78). Cependant, plusieurs éléments sont en faveur de la résection anastomose (79) (80). Lors de la plastie anastomose avec l'artère sous clavière gauche, le tissu ductal reste en place, le risque de resténose serait plus important. Lorsqu'il existe un long segment hypoplasique entre l'origine de l'artère sous-clavière et la coarctation, la technique de Waldhausen est la plus employée.

Chez le grand enfant : La résection anastomose est la technique de choix. Le tube aorto-aortique est à éviter car son diamètre ne grandit pas avec l'enfant, et le risque de faux anévrismes sur les sutures expose à des réinterventions.

Chez le nourrisson avec grande insuffisance cardiaque et communication interventriculaire, un cerclage de l'artère pulmonaire est réalisé dans le même temps que la résection suture de la coarctation. La fermeture de la communication interventriculaire est faite quelques mois plus tard (81).

Dans notre série, tous les malades porteurs de coarctation ont bénéficié d'une résection anastomose de Crafoord. La voie d'abord utilisée était une thoracotomie postéro latérale gauche.

Le geste était associé chez 3 d'entre eux à une section suture du canal artériel persistant.

Chez un malade, la coarctation était associée à une CIV type I ; il a bénéficié d'une résection anastomose de la coarctation seule.

Le sujet le plus jeune de notre série (2,5 mois/ 5Kg) était porteur d'une coarctation associée à une CIV périmembraneuse restrictive avec dilatation de l'AP, des cavités droites et une IT grade IV.

Seule une résection anastomose de la coarctation a été proposée.

L'intervention de Crafoord reste la technique la plus utilisée dans notre pays comme le démontre le tableau suivant :

Série	Année	Pourcentage
Benamar HER (84)	1999	72,8%

Tazzani HER (52)	1999	100%
Drissi HER (83)	2008	100%
SabtiCasablanca (60)	2013	70%
Manouni HER (85)	2015	100%
Notre série		100%

➤ **Timing :**

En absence d'HTA ou d'insuffisance cardiaque, un traitement chirurgical ou une dilatation par ballonnet sont recommandés entre l'âge de 1 an et 5 ans. Au-delà de cet âge le risque d'HTA résiduelle est accru. (76)

Chez les nouveaux nés symptomatiques, la levée de la coarctation doit être proposée dès la stabilisation de l'état du patient. (76)

L'âge opératoire moyen dans notre série était de 4ans avec des extrêmes de 2,5mois et 14 ans. On rejoint donc l'âge opératoire recommandé.

➤ **Complications :**

Le saignement est une complication postopératoire précoce essentiellement liée à l'incision et la plaie. Il survient surtout chez les patients âgés, présentant de multiples collatérales.

Les crises d'HTA paroxystique peuvent atteindre une fréquence de 30% si elles sont mal prévenues. Ces crises sont liées à la production de catécholamine et de rénine endogène en péri opératoire (86)

La paraplégie est une complication rare mais gravissime des cures de coarctation ou des recoarctation. L'incidence estimée est de 0,41. Le principal facteur de risque évoqué est la durée de clampage d'autant plus qu'il existe une circulation collatérale peu ou pas développée.

D'autres complications peuvent survenir à type de douleurs abdominales, iléus réflexe, Chylothorax et Paralysie récurrentielle.

Les complications à getter à distance de la réparation sont la recoarctation et l'HTA résiduelle.

La recoarctation survient chez 10 à 20% des enfants opérés en période néonatale. La fréquence diminue lorsque la résection du tissu ductal est totale, lorsqu'il n'existe pas d'hypoplasie et lorsque le gradient trans anastomotique peropératoire est nul. Les obstacles résiduels sont dû à une hypoplasie très longue de la crosse aortique(47).L'incidence de l'HTA résiduelle est essentiellement corrélée à l'âge opératoire (87).D'autres facteurs peuvent intervenir aussi comme la présence de recoarctation, dysfonctionnement endothélial, la morphologie de l'arche et présence de pathologie ventriculaire ou vasculaire (88).La persistance d'une hypoplasie de l'aorte horizontale joue un rôle important dans l'altération du profil tensionnel de repos et/ou d'effort et l'apparition des resténoses (89).

Dans notre série, un cas d'ischémie aigue d'un membre inférieur associée à un choc cardiogénique/ septique a été enregistré chez la patiente la plus jeune de la série porteuse d'une CIV restrictive associée.

2 malades ont été mis sous antibiothérapie sur la simple élévation de la CRP.

Au long cours, un seul cas l'HTA résiduelle (16,6%) a été enregistré chez la patiente la plus âgée de notre série (14 ans). Aucun cas de recoarctation n'a été enregistré.

Manouni (85) n'a pas enregistré de cas d'HTA résiduelle dans sa série dont l'âge opératoire moyen est de 9,72 mois par contre le taux de recoarctation était de 3,49%.

Le taux de mortalité dans notre série est de 16,6%. Cela est supérieur au taux rapporté par la littérature en cas de coarctation isolée qui est de 4% (47). Néanmoins, la mortalité enregistrée en cas de CIV associée est de 10% (90).

Le tableau qui suit résume les résultats des différentes séries marocaines :

Série	Ville	Mortalité	Cause de décès
El Yahyaoui(6 cas) (82)	Fès	50%	
Drissi (13 cas) (83)	HER	0%	
Tazzani (7cas) (52)	HER	28,57%	Arrêt cardiaque per op
Manouni (91cas) (85)	HER	4,39%	Choc septique Choc cardiogénique
Notre série (6 cas)		16,6%	Choc septique/cardiogénique

➤ **Conclusion :**

L'âge opératoire moyen de nos malades rejoint les recommandations. Les résultats chirurgicaux sont satisfaisants malgré un taux de décès de 16%. Ce taux est non représentatif vu le nombre réduit de malades de notre série (6cas).

✦ **Double arc aortique :**

➤ **Indications / timing :**

Le traitement du double arc aortique est chirurgical (91) (92) (93).L'indication opératoire ne doit pas être systématique mais elle est formelle si le syndrome de compression oesotrachéale est sévère avec des infections respiratoires à répétition et des épisodes d'asphyxie qui peuvent se compliquer par un arrêt respiratoire puis cardiaque.

Dans notre série, chez les 3 malades opérés, l'indication a été retenue sur le critère de pneumopathies à répétition.

L'âge opératoire moyen de nos malades est de 17 mois avec des extrêmes de 12 et 24 mois.

Cela se rapproche des résultats de Backer chez qui l'âge moyen des malades était de 16,8 mois.

Le tableau suivant regroupe les résultats de différentes études nationales et internationales.

Etude	Pays / Nb de cas	Age moyen
Alsenaidi (1964-2005)(94)	Canada / 81 cas	5 mois
Shanmugam (1987-2003)(95)	RU / 29 cas	20 mois
Backer (1946-2003)(96)	USA / 113 cas	16,8 mois
Ruzmetov (1970-2008)(97)	USA / 67 cas	18 mois
Kerroumi (1999-2015)(98)	FES / 11 cas	10 mois
Notre série	Maroc / 6 cas	17 mois

La voie d'abord était une thoracotomie postéro latérale gauche. c'est la voie d'abord en cas d'arc dominant droit en l'absence de cardiopathie associée (48)

➤ **Complications :**

Dans notre série, aucun incident per opératoire n'a été enregistré.

Un seul cas de pneumopathie a été enregistré en post opératoire nécessitant une antibiothérapie.

A long terme, aucune complication n'a été rapportée.

Aucun décès n'a été recensé. Cela rejoint les résultats de Backer(96), Ruzmetov (97) et Kerroumi (98).

Malgré la faible morbi-mortalité enregistrée, le geste chirurgical n'est pas sans risque.

Les principales complications sont : l'œdème laryngé, le pneumothorax, le chylothorax, l'infection nosocomiale, l'hémorragie, ainsi que le traumatisme du nerf phrénique, pneumogastrique ou du nerf récurrent.

➤ **Conclusion :**

L'âge opératoire moyen rejoint les études internationales. Les résultats chirurgicaux sont excellents.

b. Interventions palliatives :

✦ **Blalock Taussig :**

➤ **Indications :**

Le principe de l'intervention de Blalock Taussig a pour but l'augmentation du débit pulmonaire en créant un shunt entre une artère sous clavière et la branche homolatérale de l'artère pulmonaire(38). Initialement le shunt était créé en anastomosant l'artère sous clavière directement avec une branche de l'artère pulmonaire. L'intervention fut modifiée par Redo et Ecker en interposant un tube prothétique entre les deux artères.

L'avantage principal qu'offre le Blalock modifié est la possibilité de calibrage selon l'âge du malade. Elle permet également de préserver l'apport artériel au membre supérieur.

L'intervention est indiquée dans les cardiopathies congénitales cyanogènes avec sténose pulmonaire afin d'élargir l'artère pulmonaire.

Dans les tétralogies de Fallot, l'approche palliative précédant la cure complète est aujourd'hui controversée. Pour Fraser et Van Arsdell, l'intervention devrait être proposée aux nouveau-nés et aux nourrissons de moins de 3 mois symptomatiques. L'anastomose suivie rapidement d'une réparation complète comporte une mortalité inférieure à la réparation complète d'emblée(99) (100).

V. Mohan quant à lui recommande une réparation complète d'emblée car le retard de chirurgie est associé à une morbi-mortalité significative (101).

Toutefois l'anastomose garde tout son intérêt dans les formes irrégulières des tétralogies de Fallot avec hypoplasie de l'arbre pulmonaire. L'intervention permet non seulement d'élargir l'artère pulmonaire et ses branches (102) mais elle permet également la croissance de l'anneau pulmonaire (103).

Dans notre série, 12 interventions Blalock-Taussig modifié du côté droit ont été réalisées, toutes chez des porteurs d'une tétralogie de Fallot dont 10 étaient des formes irrégulières associées à une hypoplasie de l'arbre pulmonaire. Chez les 2 autres malades l'intervention a été indiquée en urgence suite à la survenue de malaises anoxiques. Seul un malade a pu bénéficier d'une cure complète dans une structure privée un an après l'intervention palliative. Il a été repris suite à une thrombose du tube associée à une endocardite.

Dans la série de Tazzani (52), 40 interventions de Blalock-Taussig modifié ont été réalisées contre 31 cures complètes ; 26 malades étaient porteurs d'une tétralogie de Fallot ; 12 d'un ventricule unique avec sténose pulmonaire. Un patient était porteur d'une transposition des gros vaisseaux avec sténose pulmonaire et CIV et un patient avait un VDDI , une sténose pulmonaire, une oreillette unique et une dextrocardie.

Dans la série de Lahlou (53), 40 interventions de Blalock-Taussig ont été réalisées : 29 pour une tétralogie de Fallot ; 6 pour des atrésies tricuspides avec sténose pulmonaire ; 2 pour des transpositions des gros vaisseaux avec sténose pulmonaire et CIV ; 2 pour des ventricules uniques avec sténose pulmonaire et une pour un VDDI avec sténose pulmonaire.

Chez Diani (54), 11 interventions de Blalock-Taussig ont été réalisées, 9 classiques et 2 modifiés. 10 étaient porteurs d'une tétralogie de Fallot et un porteur d'une atrésie tricuspide.

Hakkou(104) a rapporté dans sa série 46 interventions de Blalock-Taussig modifié contre 30 cures complètes dont 11 précédées d'une anastomose.

➤ **Timing :**

L'âge opératoire moyen de nos malades est de 47,15 mois avec des extrêmes de 9,5 mois et 10 ans.

Cette moyenne se rapproche de celle rapportée par Lahlou (53) mais reste supérieure à la moyenne retrouvée dans les autres séries maghrébines et étrangères.

Le tableau qui suit résume l'âge moyen dans différentes séries.

Série	Pays / Année	Age moyen
Mc Kenzie (105)	USA 2013	24 jours
Nakashima (103)	Japon 2014	7,7 mois
Jamal(106)	Pakistan 2002	12,3 mois
Abid (107)	Tunisie 1993	26 mois
Lahlou (53)	Maroc 2001	40 mois
Hakkou (104)	Maroc 2006	30,5 mois
Notre série	Maroc	47,15 mois

➤ **Complications :**

Dans le pays développés, la mortalité opératoire s'est vue diminuer progressivement au fil des années passant de 15% dans les années 1940 à 1% dans les années 2000 (108).

Dans notre série, la mortalité globale chez les patients ayant bénéficié d'un Blalock Taussig est de 17% (2 décès). Un seul décès a été enregistré en post opératoire immédiat sur un choc septique à double point de départ pulmonaire et urinaire. Un décès tardif a été enregistré un an après l'intervention chez une patiente dans un contexte de fièvre non explorée. Ce pourcentage reste non représentatif vu le nombre de malades opérés.

Chez Hakkou (104), la mortalité était de 4,3%. Tous les décès sont survenus en post opératoire immédiat. Les causes des décès n'ont pas été mentionnées.

Chez Diani (54), aucun décès n'a été enregistré.

Lamaachi a rapporté une mortalité de 7,7% essentiellement due à des problèmes de saignement (4 malades sur 13). Un décès est survenu suite à une thrombose de l'anastomose et un arrêt cardiaque inexpliqué a été observé.

Dans la série de Jamal (106), la mortalité était de 22,85%. 12,85% des décès étaient précoces et 10% tardifs.

Factors	Deaths (% of total mortality)	
	Early mortality†	Late mortality
Pneumonia	3 (18)	4 (24)
Sepsis	2 (12)	–
Shunt blockage	–	2 (12)
Congestive cardiac failure	1 (6)	–
Acute renal failure	1 (6)	–
Iatrogenic	1 (6)	–
Pneumothorax	1 (6)	–
Dead on arrival	–	1 (6)
Total	9	7

†Early mortality = <2 weeks postoperative mortality.

Mortalité opératoire chez Jamal (108)

Le tableau qui suit résume les complications enregistrées dans notre étude ainsi que dans d'autres études étrangères et nationales.

Etude	Complications précoces	Complications tardives
Hakkou 2006 Maroc 46 cas (104)	Thrombose aigue de l'anastomose (1 cas) → Reprise chirurgicale	Thrombose de l'anastomose (5 cas) Anastomose insuffisante (1 cas) Insuffisance cardiaque (1 cas)
Diani (54) 2006 Maroc 10 cas	Atélectasie (1 cas) Infection de la paroi (1 cas)	RAS
Lamaachi 2011 Maroc 13 cas (109)	Pneumopathie (3 cas) Saignement (1 cas) Thrombose aigue de l'anastomose (1 cas) → reprise chirurgicale	Indéterminé
Jamal 2002 Pakistan 70 cas (106)	Thrombose aigue de l'anastomose (1 cas) Pneumopathie (5 cas) Sepsis (7 cas)	Pneumopathie (4 cas) Thrombose de l'anastomose (2 cas)

	Insuffisance cardiaque (3 cas) Insuffisance rénale aigue (1 cas) Pneumothorax (1 cas) Paralysie du nerf récurrent (1 cas) Paralysie du nerf phrénique (1 cas) Syndrome de Claude Bernard Horner(1 cas)	
Williams 2007 USA 73 cas (108)	Sepsis (9 cas) Pneumopathies (2 cas) Infection de la paroi (17 cas) AVC (17 cas) Saignement (2 cas)	Abscès cérébral Insuffisance cardiaque Arrêt cardiaque AVC Autres
Notre étude 12 cas	Choc septique (2cas) Hématome de la paroi (1 cas)→ reprise chirurgicale Thrombose aigue de l'anastomose (1 cas)→ reprise chirurgicale Saignement (4 cas) Pneumopathie (3 cas) Infection urinaire (1 cas)	Thrombose de l'anastomose + endocardite (1 cas)

➤ **Conclusion :**

Les indications opératoires ont été respectées dans la majorité des cas. Deux indications se sont basées sur des critères économiques.

La mortalité enregistrée dans notre série reste un chiffre non représentatif vu l'effectif réduit de nos malades. L'anastomose de Blalock Taussig garde tout son intérêt dans notre contexte.

♦ **Cerclage de l'artère pulmonaire :**

➤ **Indications :**

La première description du cerclage de l'artère pulmonaire a été faite par Muller et Danimann à l'Université de Californie en 1951, ils ont réalisé une chirurgie palliative par la "création d'une sténose pulmonaire" chez un nourrisson de cinq mois, qui avait une grande communication interventriculaire (CIV) et une hypertension artérielle pulmonaire (110). Au fil des années, plusieurs techniques ont été développées afin d'ajuster la circonférence du cerclage (34; 111). Le cerclage réglable a été appliqué en 1972, le réglage percutané de la

bande de cerclage en 1986 et le FLOWATCH (réglage téléométrique) dans ces dernières années.

Le cerclage a été largement utilisé dans le passé comme une intervention chirurgicale initiale pour les enfants ayant une cardiopathie congénitale avec un shunt gauche-droit et hyperdébit pulmonaire.

Il est indiqué en cas d'hypertension artérielle pulmonaire, d'insuffisance cardiaque congestive causée par une CIV inaccessible ou large, CIV multiples, CAV complet avec impossibilité de septation et AT ou une TGV comportant une communication interventriculaire large sans obstacle pulmonaire. Il est contre indiqué en cas d'une obstruction sous-aortique importante; en outre, il n'est pas utilisé chez les patients avec truncus arteriosus, vu le type de la cardiopathie est sa complicité et qu'il faut envisager une correction de préférence à la première semaine de vie (110; 112; 113). Son principal objectif est de réduire les flux sanguin pulmonaire et de protéger le système vasculaire pulmonaire de l'hypertrophie et de l'hypertension pulmonaire irréversible (114).

Actuellement, la réparation définitive intracardiaque initiale chez les nouveaux nés et les patients de faible poids fait polémique : certains centres n'ont démontré aucun intérêt en terme de morbi/mortalité chez les patients ayant bénéficié d'un cerclage par rapport aux malades ayant reçus une cure complète d'emblée (115). Pour d'autres centres, le cerclage de l'artère pulmonaire reste une étape indispensable dans la prise en charge des patients porteurs d'une cardiopathie congénitale particulièrement chez les nourrissons de faible poids, en cas de sepsis, en cas d'hémorragie intra crânienne ou en cas d'anomalies extra cardiaques associées(116).

Dans notre série, l'intervention a été réalisée chez 12 malades : 9 porteurs de CIV, 2 porteurs de CAV et un porteur d'AT. Chez les 2 malades porteurs d'un CAV, l'indication a été retenue sur le faible poids et l'HTAP.

L'indication a été retenue sur l'HTAP et le faible poids (inférieur à 5KG) chez 7 malades porteurs de CIV, l'existence de multiples CIV apicales associées à une CIV PM chez un malade et à cause de l'impossibilité d'une cure complète d'emblée en raison de

contraintes financières chez 2 malades. Ces dernières indications bien que différentes de littérature, rejoignent celles de Lamaachi (109).

La voie d'abord chirurgicale est choisie en fonction de la pathologie en cause. La thoracotomie postéro latérale est la voie la plus utilisée car elle permet la fermeture du canal artériel et la réparation d'une éventuelle coarctation associée. La sternotomie médiane est intéressante en cas de TGVX, VDDI ou en cas de VG hypoplasique nécessitant une septectomie auriculaire. L'avantage de la sternotomie est qu'elle offre une meilleure exposition rendant la pose du cerclage plus précise (42).

La mini sternotomie est une alternative séduisante, elle permet un accès à l'artère pulmonaire et ses branches. Elle offre tous les avantages de la sternotomie totale avec des bénéfices sur le plan de l'agression chirurgicale et la stabilité du thorax.

Dans notre série, la thoracotomie postéro latérale est la seule voie d'abord utilisée. Chez Lamaachi (109), la thoracotomie était la voie d'abord exclusive jusqu'en 2006 quand la sternotomie médiane a été utilisée. A partir de 2008, la mini sternotomie est devenue la voie exclusive.

La détermination de la circonférence optimale du cerclage est souvent difficile, car un changement même mineur du diamètre de l'artère pulmonaire a un impact important sur le flux sanguin pulmonaire et le gradient trans cerclage. Dans notre série et dans plusieurs séries nationales et internationales, la formule de Trusler est la plus utilisée pour calculer cette circonférence, c'est une formule de $20\text{mm} + 1\text{mm}$ pour chaque Kg de poids, elle est basée sur deux principes; le flux sanguin pulmonaire, et le flux sanguin en fonction du poids du nourrisson (117) (118). Le degré du cerclage peut être apprécié en pratique de deux façons:

-la technique de Muller: par serrage progressif du lacs dont les deux extrémités sont saisies entre les branches d'un dissecteur qui rétrécit graduellement le diamètre de l'artère pulmonaire aboutit à une élévation de la pression aortique et à la baisse de la pression pulmonaire.

-la méthode hémodynamique: par prise des pressions pulmonaires en aval. Pour éviter l'artefact très important que constitue la prise de pressions dans le jet du cerclage, il faut piquer l'artère pulmonaire gauche périphérique, quelque part dans le pédicule pulmonaire, où

sa forte tension l'individualise facilement. L'idéal est d'aboutir à une pression artérielle pulmonaire égale à 30 % de la pression systémique systolique. La saturation artérielle en oxygène doit dépasser 75% lors de serrage maximale de la bande de cerclage; et la fréquence cardiaque doit diminuer de 25% par rapport au départ.(119; 120)

➤ **Timing :**

Avec les progrès de la chirurgie cardiaque et surtout de la réanimation cardio vasculaire, l'âge ainsi que le poids des malades bénéficiant des cerclages de l'artère pulmonaire se sont vu à la baisse.

Chez Takayama (115), l'âge opératoire moyen est passé de 5,36 mois entre 1966 et 1979 à 2,32 mois entre 1990 et 2001. Le poids moyen est passé de 4,6Kg à 3,2Kg.

Dans notre série, l'âge opératoire moyen était de 14,29 mois. Nos valeurs sont supérieures aux données de la littérature. Cela peut être expliqué par le retard de consultation et donc de diagnostic des cardiopathies congénitales dans notre pays. En effet le délai moyen de consultation dans notre série est de 9,4 mois. Autre facteur responsable de ces résultats est le délai d'attente chirurgical qui est de 5,55 mois en moyenne.

➤ **Complications :**

La mortalité du cerclage de l'AP s'est considérablement améliorée dans le temps, elle est passée d'environ 30 % avant 1980 à environ 10% après 1980(121) (122).

Le principal facteur pronostic est le type de cardiopathie. En effet, la CIV est la lésion associée aux taux de mortalité les plus bas alors que les cardiopathies complexes sont responsables des taux de mortalité les plus hauts. (42)

Une étude plus récente faite par Dehaki (116) rapporte une mortalité de 2% chez un groupe de 305 malades opérés entre 2005 et 2010. Les causes de décès étaient le sepsis et la défaillance cardiaque dans 3 cas. 2 autres décès ont été rapportés mais la cause n'a pas été précisée.

Chez Takayama (115), la mortalité globale de la série était de 24,9%. Les causes de décès étaient l'infection, l'insuffisance cardiaque, l'hémorragie et l'intolérance au cerclage.

Tsang (42) rapporte un taux de mortalité de 4,9%.les causes de décès n'ont pas été précisées.

Chez Lamaachi (109), la mortalité hospitalière était de 12,8%. 4 malades étaient porteurs de CIV, 3 porteurs de CAV et un porteur d'une TGV et un cœur univentriculaire. Les causes ont été l'intolérance au cerclage, l'hypodébit pulmonaire, le sepsis et l'insuffisance cardiaque.

Dans notre série, la mortalité était de 25%, le taux le plus élevé de l'étude. Un décès était secondaire à une défaillance cardiaque sur une HTAP fixe compliquée d'un choc septique. Un décès sur de défaillance cardiaque a été recensé et un autre décès sur trouble de rythme secondaire à une hyperkaliémie.

La mortalité dans notre série est élevée par rapport aux résultats récents de la littérature ; ils rejoignent plus les résultats des séries d'avant 1980.

En analysant les indications opératoires et les causes de décès de nos malades, on note que dans un cas, l'HTAP sur laquelle l'indication chirurgicale a été retenue était fixée. Dans un deuxième cas, la cause de décès était une tachycardie ventriculaire sur une hyperkaliémie.

Autre élément important à souligner pour expliquer ce taux de mortalité : le nombre réduit de malades ayant bénéficié d'un cerclage de l'artère pulmonaire dans notre série.

En termes de morbidité, la sténose des branches de l'artère pulmonaire par migration de la bande, surtout droite en raison de son anatomie, est la complication la plus redoutable du cerclage(114; 123).

Les autres complications qui peuvent survenir sont l'hypodébit pulmonaire, l'obstruction sous aortique, l'hypertrophie ventriculaire droite, l'érosion de la bande de cerclage dans l'artère pulmonaire et l'insuffisance pulmonaire par dilatation de l'anneau pulmonaire.(115; 123)

Chez Lamaachi (109), toutes les complications survenues étaient non spécifiques de l'acte : surinfection de la paroi, pneumopathie et saignement.

Dans notre série également, aucune complication spécifique au geste n'a été observée. Un cas d'insuffisance cardiaque a été enregistré et un cas de sepsis.

➤ **Conclusion :**

Bien que le cerclage de l'artère pulmonaire soit de plus en plus abandonné au dépend de la réparation complète, il garde tout de même un intérêt dans des situations particulières notamment dans notre contexte où la chirurgie à cœur ouvert reste inaccessible à une grande partie de la population pédiatrique. Il est important de rappeler que le taux de mortalité élevé est secondaire à des problèmes de diagnostic et de prise en charge post opératoire d'où l'intérêt non seulement d'une équipe chirurgicale spécialisée dans les cardiopathies congénitales, mais également d'une équipe de cardiologie congénitale et d'une équipe de réanimation cardiaque pédiatrique.

Conclusion

Dans notre pays, les cardiopathies congénitales sont encore sous diagnostiquées, cela est principalement dû au manque de cardiologues pédiatres d'une part et au manque de sensibilisation de la population générale face à ces pathologies d'autre part.

Les résultats de notre série sont satisfaisants en termes de chirurgie curative à cœur fermé : nos indications chirurgicales, notre timing opératoire et notre mortalité se rapprochent des pays développés.

En matière de chirurgie palliative, les indications étaient respectées dans la majorité des cas. Nos résultats opératoires restent acceptables vu la complexité des cardiopathies et le plateau technique toujours en cours de développement.

En termes de morbidité, l'infection reste un problème fréquent dont la gestion n'est encore pas bien codifiée.

Il est donc nécessaire de sensibiliser l'ensemble du corps médical et le grand public au problème des cardiopathies congénitales dans notre pays. Cela ne peut se faire qu'avec l'implication du ministère de la santé et l'instauration d'un programme national de sensibilisation face à ces malformations.

Notre pays devrait former des cardiologues congénitalistes, des néonatalogistes de chirurgiens cardiovasculaires, des anesthésistes-réanimateurs spécialisés en chirurgie cardiaque pédiatrique ainsi que le personnel paramédical.

Dans notre contexte, la solution la plus séduisante semble être la création de centres de références en cardiologie pédiatrique(124). C'est dans ce sens que se dirigent les efforts de notre équipe. Depuis quelques semaines, l'HER dispose d'un appareil de CEC fonctionnel ainsi que d'une réanimation spécialisée.

Résumés

Résumé

Titre : Chirurgie à cœur fermé : traitement curatif et palliatif des cardiopathies congénitales.

A propos de l'expérience de l'hôpital d'enfants de Rabat.

Auteurs : Sara HASSANI

Mots –clés : Chirurgie cardiaque, cardiopathies congénitales, chirurgie curative, chirurgie palliative.

Introduction : Les cardiopathies congénitales sont des malformations fréquentes. Leur incidence exacte est mal connue dans les pays en voie de développement. Dans notre pays, le traitement chirurgical reste inaccessible à une grande partie de la population. L'objectif de ce travail est de rapporter les résultats de la chirurgie à cœur fermé dans un pays souffrant d'un manque d'infrastructures sanitaires.

Matériels et méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective, s'intéressant aux malades ayant bénéficié d'une chirurgie à cœur fermé à l'hôpital d'enfant de Rabat entre Juin 2014 et Janvier 2016.

Résultats : 57 patients ont été opérés sur une période de 20 mois. Le sex ratio était de 1,19. L'âge moyen était de 2ans 9 mois. Les nourrissons représentaient 55% des patients. La consanguinité a été retrouvée chez 17% de nos malades. La trisomie 21 est la malformation la plus retrouvée (20%). Les cardiopathies congénitales non cyanogènes étaient les plus fréquentes (68%), la lésion la plus fréquente était le canal artériel persistant (33%). En termes de chirurgie, les interventions curatives représentaient 49% des gestes chirurgicaux : 33% de sections sutures de canaux artériels persistants, 11% de sections sutures de coarctations et 5% de sections sutures de double arc aortique. Les interventions palliatives (42%) étaient des anastomoses de Blalock Taussig modifiées (21%) et des cerclages de l'artère pulmonaire (21%). 3% des gestes étaient des implantations de pace makers pour des pathologies rythmiques congénitales. La mortalité globale de notre série était de 10,5% majoritairement chez les patients ayant subi des interventions palliatives (5 versus 1).

Conclusion : Au Maroc, les cardiopathies congénitales sont encore sous diagnostiquées. Malheureusement, la prise en charge chirurgicale dépend du niveau socioéconomique des malades. Notre pays a grand besoin d'un centre de référence en cardiologie congénitale.

Abstract

Title: Closed heart surgery: palliative and curative treatment for congenital heart disease .About the experience of Rabat's pediatric hospital.

Autor: Sara HASSANI

Keywords: Cardiac surgery, congenital heart disease, curative surgery, palliative surgery.

Introduction: The congenital heart diseases are a recurrent malformation. Their exact incidence is still poorly known in the developing countries. In our country, the surgical treatment is still inaccessible for a large part of the population. The aim of this work is to report the results of a closed heart surgery in a developing country lacking health infrastructures.

Materials and methods: It is about a retrospective study, focused on patients who underwent a closed heart surgery in Rabat's pediatric hospital between June 2014 and January 2016.

Results: 57 patients underwent surgery in a period of 20 months. The sex ratio was 1,19. The average age was 2 years and 9 months. About 55% of the patients were infants. The consanguinity was found in 17% of our patients. Trisomy 21 is the most frequent malformation in our series with a rate of 20%. Non-cyanotic congenital heart diseases were the most frequent with a rate of 68%, the most common injury was the ductus arteriosus with a rate of 33%. In terms of surgery, 49% of the surgical procedures were curative interventions: 33% of suture sections of persistent ductus arteriosus, 11% suture sections of coarctations and 5% of suture sections of double-aortic arch . The palliative procedures (42%) were modified Blalock Taussig shunts (21%) and artery pulmonary banding (21%). 3% of the procedures were implementations of pacemakers for congenital rhythmic pathologies. The global mortality rate of our series was 10, 5% mainly in patient who underwent palliative interventions (ratio of 5 to 1)

Conclusion: In Morocco, the congenital heart diseases are still under-diagnosed. Unfortunately, the surgical management depends on the socio economic level of the patients. Our country needs absolutely a reference center for congenital cardiology.

ملخص

العنوان: جراحة القلب المغلق تدخلات علاجية وملطفة لأمراض القلب الخلقية حول تجربة مستشفى الأطفال بالرباط
الكاتب: سارة حساني
الكلمات الأساسية: جراحة القلب المغلق، أمراض القلب الخلقية، جراحة علاجية، جراحة ملطفة.

مقدمة: تعد أمراض القلب الخلقية الأمراض الخلقية الأكثر انتشارا. حدوثها المحدد لا يزال غير معروف في البلدان النامية. في بلادنا، حيث لا تزال هذه الأمراض غير مشخصة كفاية، يبقى العلاج الجراحي بعيد المنال لكثير من السكان. الهدف من هذه الدراسة هو تقديم تقرير عن نتائج العلاج الجراحي بالقلب المغلق في بلد في طور النمو يعاني من نقص المرافق الصحية.

المواد والطرق: هذه دراسة استعادية، تخص المرضى الذين خضعوا لجراحة القلب المغلق في المستشفى الأطفال بالرباط بين يونيو 2014 ويناير 2016

النتائج: أجريت 57 عملية جراحية في مدة 20 شهرا. كانت هيمنة ذكورية طفيفة. بلغ متوسط العمر سنتين 9 أشهر مع نقيضين 2,5 أشهر و 15 سنة. شكل الرضع 55 ٪ من المرضى، في حين لم تتعدى نسبة المراهقين 2 ٪.
كانت هناك قرابة بين الوالدين في 17 ٪ من الحالات. متلازمة داون هو التشوه الأكثر وجودا في سلسلتنا بمعدل 20 ٪. كانت الاعتلالات الخلقية غير المزركة الأكثر شيوعا (68 ٪)، وكانت القناة الشريانية المفتوحة الأكثر انتشارا (33 ٪). تمثل التدخلات العلاجية 49 ٪ من العمليات الجراحية : 33 ٪ إزالة القناة الشريانية المفتوحة (11 ٪) ، إزالة تضيق الأبهري (5 ٪) و إزالة القوس الأبهري المزدوج. التدخلات الملطفة (42 ٪) (المنجزة هي عملية بلالوك توسيع (21 ٪) (وربط الشريان الرئوي (21 ٪) بينما كانت 3 ٪ من العمليات زرع لنظامات قلب اصطناعية.
كان العدد الإجمالي للوفيات في سلسلتنا 10.5 ٪ أغلبيتها عند المرضى الذين خضعوا لتدخلات ملطفة (5 في 1)

الخلاصة: في المغرب، المرضى الحاملون لتشوهات القلب الخلقية لا يزالو يعانون من ضعف التشخيص. للأسف، العلاج الجراحي يعتمد على الوضع الاجتماعي والاقتصادي للمرضى. بلدنا بحاجة ماسة إلى مركز مرجعي لأمراض القلب الخلقية.

Annexes

Fiche Flash : CIA

➤ Types :

CIA ostium primum
CIA ostium secundum
CIA sinus venosus
CIA du sinus coronaire

➤ Signes fonctionnels : (selon la taille de la CIA)

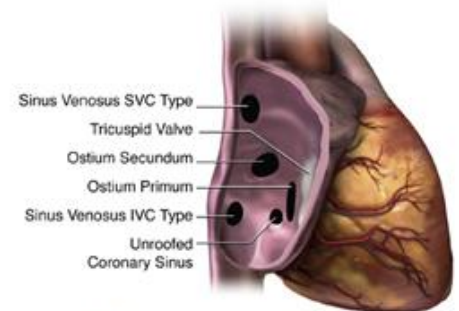
Infections pulmonaires à répétition
Dyspnée d'effort rare
Troubles de rythme
Insuffisance cardiaque
Hypotrophie
Asymptomatique

➤ Signes physiques :

- Palpation : choc de pointe étalé
 Signe de Harzer
 Normale
- Auscultation : souffle protosystolique ejectionnel au foyer pulmonaire irradiant vers l'aisselle et le dos
 Eclat de B1 et dédoublement fixe du B2 pulmonaire
 Roulement diastolique d'hyper débit tricuspide

➤ Radiographie pulmonaire :

Cardiomégalie à pointe sus diaphragmatique
Saillie de la partie supérieure de l'arc moyen gauche
Débord droit
Redistribution vasculaire vers les sommets
Peut-être normale



Types de CIA vues à travers l'OD (27)

- Electrocardiogramme :
 - Déviatiion axiale droite
 - Hypertrophie cavitaire droite
 - Peut-être normal
 - Rechercher des anomalies de l'espace PR associées
- Echographie cardiaque avec doppler :
 - Mise en évidence de la communication, du siège, taille, forme et berges
 - Etat des cavités surtout droites
 - Etat de l'artère pulmonaire
 - Etude du shunt, sa direction et son importance
 - Recherche des malformations associées

Fiche Flash CIV :

➤ **Types :**

CIV musculaire : Infundibulaire

Trabéculée

D'admission

CIV périmembraneuse

CIV juxta-artérielle

➤ **SIGNES FONCTIONNELS :** dépendent de la taille de la CIV et de l'importance du shunt :

Dyspnée à l'effort puis au repos

Ralentissement / stagnation de la prise pondéral

Infections pulmonaires à répétition

Cyanose à un stade avancé

Asymptomatique

➤ **SIGNES PHYSIQUES :**

• **Petites CIV :**

CIV membraneuses : souffle holosystolique en plateau, maximal à la partie basse du bord sternal gauche, intense, parfois frémissent, irradiant largement en particulier à droite du sternum, de timbre rude, avec une diastole libre et des bruits du cœur normaux.

CIV trabéculées : souffle systolique en plateau, aigu, qui disparaît brusquement dans la seconde moitié de la systole, à la partie inférieure du bord gauche du sternum.

CIV infundibulaires et sous artérielles : souffle systolique d'intensité maximale au second espace intercostal gauche, voire plus haut.

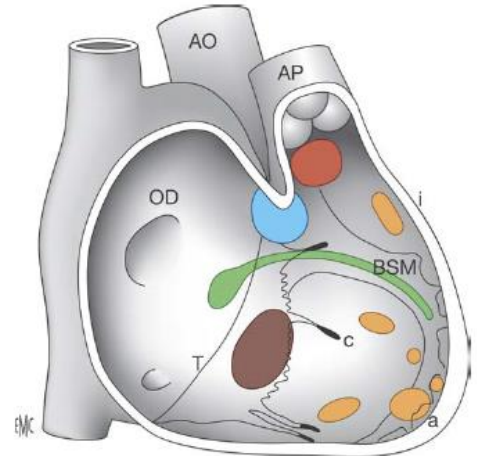


Figure 1 Schéma du septum interventriculaire vu à partir du ventricule droit avec le siège des différentes variétés de communication interventriculaire (CIV). En rouge : CIV juxta-artérielle. En bleu : CIV périmembraneuse. En marron : CIV d'admission. En orange : CIV musculaires infundibulaires (i), trabéculées centrales (c) et apicales (a). En vert : nœud auriculo-ventriculaire et faisceau de His. AO : aorte ascendante ; AP : artère pulmonaire ; BSM : bandelette septomarginale ; OD : oreillette droite ; T : valve tricuspide. (123)

- CIV de moyenne dimension :

Polypnée

Souffle caractéristique de forte intensité, frémissant. Parfois roulement diastolique de débit mitral et dédoublement de B2.

- CIV larges avec élévation des pressions pulmonaires :

Signes d'insuffisance cardiaque : tachypnée, tachycardie, râles crépitants, hépatomégalie et œdèmes des membres inférieurs.

Bruits cardiaques intenses surtout B2 pulmonaire

Souffle systolique peu intense au bord gauche du sternum

Roulement de débit mitral

En cas D'HTAP fixe : cyanose, absence de souffle systolique, éclat de B2 pulmonaire, souffle protodiastolique pulmonaire.

- Radiographie pulmonaire :

Cardiomégalie à pointe sus diaphragmatique

Saillie de la partie supérieure de l'arc moyen gauche

Redistribution vasculaire vers les sommets

Atélectasie ou emphysème en cas de compression des bronches par l'artère pulmonaire

Peut-être normale

- Electrocardiogramme :

Déviations axiales droites ou gauches

Hypertrophie cavitaire selon le type de CIV et le stade évolutif

- Echographie cardiaque et doppler :

Mise en évidence de la communication, du siège, taille, forme et berges

Etat des cavités et de l'artère pulmonaire

Etude du shunt, sa direction et son importance

Recherche des malformations associées

➤ Classification :

Tableau 1 Classification hémodynamique des communications interventriculaires.						
Situation clinique	Type échocardiographique	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

AP : artère pulmonaire ; CIV : communication interventriculaire ; PAP : pression artérielle pulmonaire ; PAS : pression artérielle systémique ; QP : débit pulmonaire ; QS : débit systémique ; RP : résistance pulmonaire ; RS : résistance systémique ; VD : ventricule droit.

Fiche Flash CAV :

➤ **Types :**

CAV complet : il associe une CIA type ostium primum en continuité avec une CIV d'admission et des anomalies majeures des valves auriculoventriculaires relisant un orifice atrioventriculaire unique.

CAV partiel : il comprend une CIA ostium primum, un septum interventriculaire étanche et deux orifices auriculoventriculaires distincts. La grande valve mitrale est siège d'une fente, alors que la valve auriculoventriculaire droite est soit normale, soit lacunaire.

➤ **Signes fonctionnels :** Les manifestations cliniques dépendent du type de CAV.

Les CAV complets sont symptomatiques dès les le 2eme mois de vie. Ils se dévoilent par des signes d'hyperdébit pulmonaire (dyspnée, cassure de la courbe pondérale).

Les CAV partiels dépendent de la continence de la valve auriculoventriculaire gauche: en cas de fuite mitrale importante, on peut observer une dyspnée d'effort et des infections pulmonaires à répétition.

En cas de CAV partiel avec appareil valvulaire étanche la symptomatologie est peu parlante.

➤ **Signes physiques :**

Polypnée.

Souffle systolique d'insuffisance mitrale.

Eclat du B2 pulmonaire.

Signes d'insuffisance cardiaque.

L'absence de souffle doit faire craindre une HTAP fixe.

➤ **Radiographie thoracique :**

Cardiomégalie au dépend de toutes les cavités ou au dépend des cavités gauches.

Saillie de la partie supérieure de l'arc moyen gauche en cas d'HTAP.

Redistribution vasculaire vers les sommets.

Peut-être normale.

➤ Electrocardiogramme :

L'hypertrophie cavitaire dépend du type de CAV.

Peut-être normal.

➤ Echographie cardiaque et doppler :

Définir le type de CAV en étudiant le siège et la taille des défauts septaux auriculaire et ventriculaire.

Etude du shunt.

Analyse de l'appareil valvulaire et sous valvulaire.

Recherche d'un obstacle à l'éjection du ventricule gauche.

Recherche d'anomalies associées.

Fiche Flash PCA :

- Signes fonctionnels : dépendent de l'importance du shunt.
Dyspnée dès la 10ème semaine de vie en cas de shunt important.
Stagnation de la courbe pondérale.
Asymptomatique.
- Signes physiques :
Polypnée.
Pression artérielle diastolique basse.
Hyper pulsatilité artérielle périphérique.
Souffle systolodiastolique maximum en sous claviculaire gauche avec parfois un frémissement.
Une disparition du souffle, une apparition de cyanose témoignent de l'inversion du shunt.
- Radiographie thoracique :
Cardiomégalie à pointe sous diaphragmatique, au dépend des cavités gauches.
Débord de la partie inférieure de l'arc moyen gauche
Débord de l'arc supérieur droit.
Redistribution vasculaire vers les sommets.
Peut-être normale.
- Electrocardiogramme :
Hypertrophie ventriculaire gauche.
Hypertrophie auriculaire gauche.
Peut-être normal.
- Echographie cardiaque et doppler :
Mise en évidence du canal artériel et étude de sa taille.
Etude du shunt.
Retentissement sur les cavités et sur la circulation pulmonaire.
Recherche de malformations associées.

Fiche Flash TF :

Elle associe :

- CIV cono ventriculaire
- sténose pulmonaire
- dextroposition de l'aorte
- hypertrophie du ventricule droit

➤ **Signes fonctionnels :**

Accès de cyanose

Dyspnée lors des tétés / effort

Détresse respiratoire

Malaise anoxique

Squating

➤ **Signes physiques :**

Cyanose

Dyspnée

Désaturation

Hippocratique digital

Signe de Harzer

Souffle systolique ejectionnel sur la voie pulmonaire irradiant vers le 2eme espace intercostal gauche et le dos avec abolition du B2 pulmonaire.

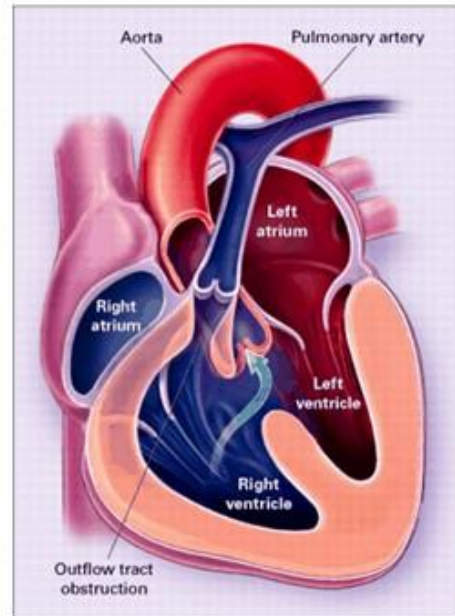
➤ **Radiographie pulmonaire :**

Pointe sus diaphragmatique.

Arc moyen gauche concave témoignant d'une hypoplasie du tronc pulmonaire (aspect en sabot).

Saillie de l'arc supérieur gauche.

➤ **Electrocardiogramme :**



Axe droit.

Hypertrophie ventriculaire droite.

Parfois hypertrophie auriculaire droite.

➤ Echographie cardiaque et doppler :

Mise en évidence d'une CIV haute avec une aorte dilatée à cheval sur le septum interventriculaire.

Sténose de la voie pulmonaire dont la sévérité est étudiée par le doppler.

Ventricule droit hypertrophié et dilaté.

Recherche d'anomalies associées.

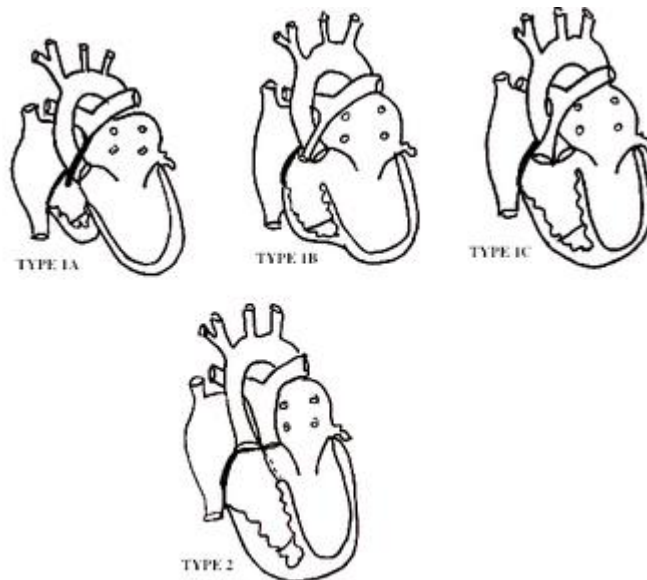
➤ Biologie :

Polyglobulie.

Fiche Flash atrésie tricuspidale :

Elle se définit par l'absence de connexion auriculoventriculaire droite associée à un ventricule droit hypoplasique et donc un ventricule gauche unique.

- Classification d'Edwards et Burchell : elle prend en considération deux paramètres : la connexion ventriculoartérielle et l'absence ou la présence d'un obstacle sur la voie pulmonaire.
- Type I : atrésie tricuspidale avec des vaisseaux normoposés :
 - ✓ I A: ventricule droit hypoplasique et atrésie pulmonaire.
 - ✓ I B: sténose valvulaire soit valvulaire soit infundibulaire et un foramen bulboventriculaire restrictif.
 - ✓ I C: pas de sténose sur la voie pulmonaire, le foramen bulboventriculaire est large, l'artère pulmonaire est de gros calibre.
- Type II : atrésie pulmonaire avec des vaisseaux en D-transposition :
 - ✓ II A : sténose pulmonaire sous valvulaire, valvulaire ou atrésie pulmonaire.
 - ✓ II B : foramen bulboventriculaire large avec hyper débit pulmonaire.



Classification des atrésies tricuspides

➤ Signes fonctionnels :

Cyanose spontanée

Accès de cyanose lors des cris/ efforts

Dyspnée lors des tétés/ efforts

Malaise anoxique

Insuffisance cardiaque

Peut-être asymptomatique

➤ Signes physiques :

Polypnée, sueurs profuses

Tachycardie

Cyanose

Désaturation

Souffle systolique au foyer pulmonaire en cas de sténose

Souffle systolique de CIV

Signes d'insuffisance cardiaque

➤ Radiographie thoracique :

Cardiomégalie inconstante

Hyper vascularisation pulmonaire dans les formes sans sténose pulmonaire.

➤ Electrocardiogramme :

Déviations axiales gauches

Hypertrophie ventriculaire gauche

Hypertrophie auriculaire droite associée ou non à une hypertrophie auriculaire gauche.

➤ Echographie cardiaque et doppler :

Absence d'écho provenant de la valve tricuspide avec diminution du volume du ventricule droit.

Permet la classification de l'atrésie tricuspide.

Etude de la CIA, du retentissement sur les cavités cardiaques.

Recherche de malformations associées.

Fiche Flash COA :

➤ **Signes fonctionnels :**

Tableau d'insuffisance cardiaque.

Le plus souvent découverte fortuite d'une diminution ou abolition des pouls fémoraux, asymétrie tensionnelle entre les membres supérieures et inférieurs, hypertension artérielle ou souffle cardiaque.

➤ **Signes physiques :**

Asymétrie tensionnelle d'au moins 20 mm Hg entre les membres supérieurs et inférieurs.

Hypertension artérielle.

Asymétrie de palpation de pouls huméraux et fémoraux.

Souffle systolique maximal dans la gouttière paravertébrale gauche.

➤ **Radiographie thoracique :**

Le plus souvent normale.

Parfois cardiomégalie avec stase veineuse pulmonaire.

➤ **Electrocardiogramme :**

Le plus souvent normal.

Parfois hypertrophie ventriculaire gauche.

➤ **Ecographie cardiaque et doppler :**

Mise en évidence de la coarctation, étude du siège, de l'étendue et du gradient.

Retentissement sur le ventricule gauche.

Recherche d'anomalies associées.

➤ **Angioscanner thoracique :**

Indiqué en cas d'étude échographique insuffisante.

Fiche Flash double arc aortique :

Secondaire à la non régression du 4^{ème} arc aortique droit, l'aorte ascendante se divise en avant de la trachée en deux arcs qui se réunissent derrière l'œsophage pour donner l'aorte thoracique descendante.

➤ Signes fonctionnels :

Détresse respiratoire

Stridor

Dysphagie

Pneumopathies à répétition

➤ Signes physiques :

Pas de signe spécifique

➤ Radiographie pulmonaire :

Déviation trachéale

Absence du bouton aortique

➤ Endoscopie trachéobronchique :

Affirme le caractère vasculaire de la compression trachéale et précise son siège

Permet d'éliminer une sténose laryngée ou sous glottique.

➤ Œsophage baryté :

Permet de rechercher des empreintes anormales avec étude de leur siège, taille et direction

➤ Angiographie :

Permet de visualiser le réseau vasculaire mais le principal inconvénient est le caractère invasif

➤ Tomodensitométrie :

Permet une étude précise du réseau vasculaire mais le principal inconvénient est le caractère irradiant

➤ Imagerie par résonnance magnétique :

Permet d'étudier le réseau vasculaire et les anomalies cardiaques associées. C'est l'examen de choix mais présente un problème d'accessibilité.

Bibliographie

- [1]. Iselin M. Cardiopathies congénitales. EMC Radiodiagnostic – Coeur-Poumon 1999; 32015A12:7.
- [2]. Dolk H, Congenital heart defects in Europe: prevalence and perinatal mortality, 2000 to 2005. *Circulation* 2011;123:841–9.
- [3]. Bernier PL, The challenge of congenital heart disease worldwide: epidemiologic and demographic facts. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2010;13:26–34.
- [4]. Behrman.R.E, Congenital heart disease. *Nelson Textbook of Paediatrics* 17th ed. 2004;1501-9.
- [5]. Raïsky.O, Nouveautés en chirurgie cardiaque pédiatrique, e-mémoires de l'Académie Nationale de Chirurgie, 2005, 4 (3) : 5-8.
- [6]. Hewitson.J, The Challenge of Pediatric Cardiac Services in the Developing World, Seminar In Thorac and Cardiovascular Surgery. Vol 14. N 4. Octobre 2002 : P340-347.
- [7]. Encha-Razavi.F, Embryologie humaine : de la molécule à la clinique, Manson, 2008.
- [8]. Houyel.L, Embryologie du cœur normal, *Encyc Med Chir*, Elsevier Manson , 2009, 11-001-C-10.
- [9]. Tardy.M, Embryologie des cloisons du cœur, *Morphologie* ,2013, 97, 2—11.
- [10]. Schleich J-M, et al. An overview of cardiac morphogenesis. *Arch Cardiovasc Dis*, 2013. <http://dx.doi.org/10.1016/j.acvd.2013.07.001>.
- [11]. Drews.U, Atlas de poche d'embryologie, 2006.
- [12]. Iselin.M, Classification des cardiopathies congénitales, *Encyc Med Chir*, 1999, 32-015-A-11.
- [13]. Sidi.D, Physiologie- physiopathologie et pathologie cardiovasculaire fœtale, *Encyc Med Chir- pédiatrie*, 2004, 341-350.
- [14]. Heitz.F, Cyanose, *Encycl Méd* , AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine, 8-0060,1999, 7 p.
- [15]. Tiene.G, Anatomical and pathological classification of congenital heart disease. *Cardiovascular Pathology*, 19 (2010) 259-274.

- [16]. Bernard.Y, <http://www.besancon-cardio.org/cours/294-cardiopath-congenitales.php>.
- [17]. FERMONT.L, Vers Une Cardiologie Prénatale, CONSENSUS CARDIO pour le praticien - N° 68 Avril 2011.
- [18]. Fasnacht.M.S, La cardiologie du fœtus est davantage que l'échocardiographie fœtale, Paediatrica, 2004, Vol15, N4
- [19]. Bonnet.D, Le diagnostic prénatal des cardiopathies congénitales, Archives de Pédiatrie, 2009;16:625-627.
- [20]. Massin.M, Diagnostic des cardiopathies congénitales, Rev Med Brux -2006, 27,78p.
- [21]. Attias.D, Souffle cardiaque chez l'enfant, KB de cardiologie, 2013 ; p533.
- [22]. Attias.D, KB de cardiologie vasculaire 2016.
- [23]. HASSAN.M, Cardiopathies Congénitales et Radiographie Thoracique Chez L'enfant, Feuilles De Radiologie, 46, 2006, N2, 111-129.
- [24]. Chateil.J.F, Radiographie normale de face et de profil du thorax chez l'enfant EMC-Radiologie 2 (2005) 587–616.
- [25]. BARRE.E, Echographie des cardiopathies congénitales, Encyc Med Chir, 2014, 11-940-A-40.
- [26]. ASCAR.PH, Imagerie dans le cathétérisme des cardiopathies congénitales : place de l'échocardiographie 3D transthoracique, Archives of Cardiovascular Diseases Supplements, 2011, 2, 137-146.
- [27]. SILVESTRY.F.E, Guidelines for the Echocardiographic Assessment of Atrial Septal Defect and Patent Foramen Ovale: From the American Society of Echocardiography and Society for Cardiac Angiography and Interventions, J Am Soc Echocardiogr 2015;28:910-58.
- [28]. PAUL.J.F, Exploration tomodensitométrique des cardiopathies congénitales, EMC-Cardiologie Angéiologie, 2004, 1, 114–122.
- [29]. KASTLER.B, IRM des cardiopathies congénitales, EMC-Cardiologie Angéiologie, 2005, 2, 27–72.
- [30]. Bernardo.S, Insuffisance cardiaque chez l'enfant, état des connaissances, perspectives de traitement, Pediatrica, 2011, Vol.22, No. 1.

- [31]. Kantor,P.F, Presentation, Diagnosis, and Medical Management of Heart Failure in Children: Canadian Cardiovascular Society Guidelines, Canadian Journal of Cardiology, 29, 2013, 1535e1552.
- [32]. Galie.N, 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension, European Heart Journal, October 21, 2015.
- [33]. Kulik.T, Pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease, Progress in Pediatric Cardiology 27, 2009, 25–33.
- [34]. Baudet.E, Chirurgie des cardiopathies congénitales, Archives de pédiatrie 11, 2004: 642-643.
- [35]. Rey.C. Traitement des cardiopathies congénitales par cathétérisme interventionnel, Archives de pédiatrie 11,2004: 639.
- [36]. Buethe.J, Eponymous cardiovascular surgeries for congenital heart disease - imaging review and historical perspectives, Current problems in diagnostic radiology, 2015.
- [37]. Doom.C, Systemic to pulmonary artery shunts, Surgery for congenital heart defects third edition, 2006, 252p.
- [38]. Chauvaud.S, Chirurgie palliative de la tétralogie de Fallot et des atrésies pulmonaires à septum interventriculaire ouvert, Ecyc Méd Chir, 2003, 42-810.
- [39]. Shibata.M, Optimal Graft Size of Modified Blalock-Taussig Shunt for Biventricular Circulation in Neonates and Small Infants, International Heart Journal, September, 2015; 56; 000-000.
- [40]. Yuan.S.M , Palliative procedures for congenital heart defects Archives of Cardiovascular Disease (2009) 102, 549—557.
- [41]. Sukru Mercan .A , Congenital heart disease: a surgical color atlas, Cardiotext publishing, January 23, 2015.
- [42]. Tsang, Pulmonary artery banding, surgery for congenital heart defects, third edition, 2006, P261.
- [43]. Chauvaud.S, Chirurgie palliative des cardiopathies congénitales, Encyc Med Chir, techniques chirurgicales-thorax, Vol9, N4, 2014.

- [44]. Gournay.V, Traitement du canal artériel du prématuré : indications thérapeutiques, Archives de pédiatrie, 2011 ; 18 :248-249.
- [45]. Stark.J, Persistent ductus arteriosus, Surgery for congenital heart defects, Third edition, 2006, 275p
- [46]. Roubetrie.F, Persistance du canal artériel, techniques chirurgicales-thorax, Encycl Med Chir, 2011, 42-763.
- [47]. Chauvaud.S, Coarctation aortique. Technique chirurgicale, Encyc Med Chir, Techniques chirurgicales –thorax, 42-761,2002, 8p.
- [48]. Le Bret.E, Anomalies des arcs aortiques, Encyc Med Chir, Techniques chirurgicales-thorax, 2011, 42-767.
- [49]. Van Der Linde.D, Birth Prevalence of Congenital Heart Disease Worldwide A Systematic Review and Meta-Analysis, Journal of the American College of Cardiology,2011,, Vol. 58, No. 21.
- [50]. <http://donnees.banquemondiale.org/pays/maroc>.
- [51]. <https://www.cia.gov/library/publications/resources/the-world-factbook/geos/mo.html>.
- [52]. Tazanni A. Epidémiologie des cardiopathies congénitales à l'hôpital d'enfants du CHU de Rabat, Thèse de médecine Rabat. 1999 N°14.
- [53]. Lahlou I. Profil épidémiologique des cardiopathies congénitales au Maroc. Thèse de médecine Rabat 2001 N°158.
- [54]. Diani.S, chirurgie des cardiopathies congénitales : expérience du service de chirurgies cardiovasculaire B : A propos de 230 cas, these de médecine Rabat 2006.
- [55]. Akkar.O, profil épidémiologique et étiologique des cardiopathies congénitales : etude rétrospective à propos de 427 cas, these de médecine, FES, 2010 N62.
- [56]. Elalj.I, Etude epidemiologique des cardiopathies congénitales : A propos de 445 cas, Mémoire de spécialité, Fes, 2010.
- [57]. Bensaleh.M, cardipathies congénitales : experience du service de réanimation pédiatrique, Archives de pédiatrie, Volume17, Issue 6, Supplement 1 ; Juin2010, P 174, doi:10.1016/S0929-693X(10)70891-5.

- [58]. Bhardwaj.R, Epidemiology of Congenital Heart Disease in India, Congenital Heart Disease Volume 10, Issue 5, pages 437–446, September/October 2015.
- [59]. Alkawazini AM,. Congenital heart disease in south-west Saudi Arabia. Saudi Med.J .2011. 322(2):195-196.
- [60]. Sabti A, Epidemiologie des cardiopathies congénitales au Maroc étude monocentrique, These de medecine, Casablanca, 2013.
- [61]. Atwa ZT, Safar HH Outcome of congenital heart diseases in Egyptian children: Is there gender disparity?, Egypt Pediatr Assoc Gazette (2014), <http://dx.doi.org/10.1016/j.epag.2014.03.001>.
- [62]. Ould Zein.H, Cardiopathies congenitales rencontrees en consultation de cardiologie pediatrique en Mauritanie, Tunisie médicale, 2006, vol. 84, no8, pp. 477-479
- [63]. Shieh JTC,Consanguinity and the risk of congenital heart disease. Am J Med Genet Part A 158A:1236–1241, 2012.
- [64]. Nazari P, Prevalence of Congenital Heart Disease: A Single Center Experience in Southwestern of Iran, Global Journal of Health Science; Vol. 8, No. 10; 2016.
- [65]. Ali Majeed-Saidan M, Effect of consanguinity on birth defects in Saudi women: Results from a nested case-control study, Clinical and molecular tetralogy, Volume 103, Issue 2,February 2015 , Pages 100–104.
- [66]. Sonali.T,Epidemiology of Congenital Heart Disease among Hospitalised Patients, Bombay hospital journal, April 2004 - Vol.46 No.02.
- [67]. Thangaratinam.S, Pulse oximetry screening for critical congenital heart defects in asymptomatic newborn babies: a systematic review and meta-analysis, Lancet 2012; 379: 2459–64, DOI: 10.1016/S0140-6736(12)60107-X.
- [68]. Castello-Herbretreau.B, Valeur diagnostique de l'examen clinique et de l'électrocardiogramme dans l'évaluation initiale d'un souffle cardiaque de l'enfant, Arch Pédiatr 2000 ; 7 : 1041-9.
- [69]. Zuppa.A.A, Clinical examination and pulse oximetry as screening for congenital heart disease in low-risk newborn, J Matern Fetal Neonatal Med, 2014, DOI: 10.3109/14767058.2014.899573.

- [70]. Neirotti R, Paediatric cardiac surgery in less privileged parts of the world. *Cardiology in the young*. 2004;14(3):341-6.
- [71]. Gournay.V, The ductus arteriosus: Physiology, regulation, and functional and congenital anomalies, *Archives of Cardiovascular Disease* (2011) 104, 578—585, 10.1016/j.acvd.2010.06.006.
- [72]. JY.LAM, Treatment Options for Pediatric Patent Ductus Arteriosus Systematic Review and Meta-analysis, *CHEST* 2015; 148 (3) : 784- 793.
- [73]. Zarriq.S. Persistance du canal artériel à propos de 110 cas. Thèse de Rabat N°21, 2015.
- [74]. Faik.M. Persistance du canal artériel à l'hôpital d'enfant de Rabat. Thèse de Rabat N°137 (2000)].
- [75]. El Mamoun.R. Persistance du canal artériel. Thèse de Rabat N14 .2014.
- [76]. Doshi AR, Coarctation of Aorta-Management Options and Decision Making. *Pediat Therapeut* 2012 S5:006. doi:10.4172/2161-0665.S5-006.
- [77]. Dietl CA, Risk of recoarctation in neonates and infants following repair with patch aortoplasty, subclavian flap and the combined resection flap procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992 ; 103 : 724-732
- [78]. Sciolaro C, Long-term follow-up comparing subclavian flap angioplasty to resection with modified oblique end-to-end anastomosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991; 101:1- 21.
- [79]. Cobanoglu A, Coarctation of the aorta in patients younger than three months. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1985 ; 89 : 128-135
- [80]. Moulton AL, Primary definitive repair of type B interrupted aortic arch, ventricular septal defect, and patent ductus arteriosus. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1981 ; 82 : 501-514.
- [81]. Kamau P, Surgical repair of coarctation of the aorta in infants less than six months of age: including the question of pulmonary artery banding. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1981 ; 81 : 171-179.
- [82]. EL YAHYA OUI.R, Coarctation de l'aorte chez le nouveau-né et le nourrisson, thèse de Médecine, n° 157/ 2008, Fès.

- [83]. DRISSI .L, Les coarctations de l'aorte chez le nouveau-né et le nourrisson : expérience de l'hôpital d'enfants de Rabat CHU Ibn Sina, thèse de Médecine, Rabat 2004, n° 190.
- [84]. BEN AMAR.N, Coarctation de l'aorte chez l'enfant. Expérience de l'hôpital d'enfants de Rabat CHU IBN SINA. Thèse n°233/ 1999.
- [85]. Manouni.S, EXPÉRIENCE DE L'UNITÉ DE CARDIOLOGIE PÉDIATRIQUE DE L'HÔPITAL D'ENFANT DE RABAT, CHU IBN SINA, thèse de Médecine N 13/2014 Rabat.
- [86]. Roubertie.F, Coarctations aortiques et hypoplasie de l'arche aortique,Enc Med Chir, techniques chirurgicales- thorax, 2010, Doi : 10.1016/S1241-8226(10)55220-4
- [87]. Liberthson RR,Coarctation of the aorta: review of 234 patients and clarification of management problems. Am J Cardiol 1979, 43: 835-840.
- [88]. DAVID.T, Coarctation of the aorta: evaluation and managment . 2009 Curr Opin Cardiol 24:509-515.
- [89]. DAMIEN.K, Coarctation of the aorta: From fetal life to adulthood . Rush Center for Congenital and Structural Heart Disease, Rush University Medical Center, Chicago, IL, USA. Cardiology Journal. 2011, Vol. 18, No. 5, pp. 487–495 10.5603/CJ.2011.0003.
- [90]. LEANAGE.R, Surgical management of coarctation of aorta with ventricular septal defect.Multivariate analysis. Br Heart J ,1981 ; 46/ 269-277.
- [91]. Binet JP,Aortic arch anomalies in children and infants ,Thoracic Cardiovasc Surg,1977;73:248-252.
- [92]. Chun K,Diagnosis and management of congenital vascular rings:a22 year experience,AnnThoracSurg 1992;53:597-602]
- [93]. RobertsCS,Tracheoesophageal compression from aortic arch anomalies: analysis of 30 operatively treatedchildren, JPediatrSurg 1994;29:334-338.
- [94]. Alsenaidi.K, Management and Outcomes of Double Aortic Arch in 81 Patients Pediatrics 2006;118;e1336; originally published online September 25, 2006.

- [95]. Shanmugam.G, Surgical Repair of Double Aortic Arch: 16-year Experience. *ASIAN CARDIOVASCULAR & THORACIC ANNALS*, 2005, VOL. 13, NO.
- [96]. Backer.C.L, Trends in vascular ring surgery, *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* .Volume 129, Number 6.
- [97]. Ruzmetov.M, Follow-up of surgical correction of aortic arch anomalies causing tracheoesophageal compression: a 38-year single institution experience *Journal of Pediatric Surgery* (2009) 44, 1328–1332.
- [98]. Kerroumi.A , le double arc aortique apropos de 11 cas, these de médecine, Fes N 191 / 2015.
- [99]. Fraser CD, Tetralogy of Fallot : surgical management individualized to patient. *Ann Thorac Surg* 2001 ; 71 :1556-1563.
- [100]. Van Arsdell.GS, What is the optimal age of repair of tetralogy of Fallot? , *circulation* 2000; 102.
- [101]. Mohan.V.R, Results of 102 cases of complete repair of congenital heart defects in patients weighing 700 to 2500 grams. *The Journal of thoracic and cardiovascular surgery*. 1999;117(2):324-31.
- [102]. Jahangiri.M, Does the Modified Blalock-Taussig Shunt Cause Growth of the Contralateral Pulmonary Artery?, *Ann Thorac Surg* 1999;67:1397–9.
- [103]. Nakashima.K, Pulmonary Annulus Growth After the Modified Blalock-Taussig Shunt in Tetralogy of Fallot, *Ann Thorac Surg* 2014;98:934–40
- [104]. HAKKOU.J. La tétralogie de Fallot : Etude épidémiologique. (expérience du service de cardiologie B, à propos de 102 cas (1997-2006). [Thèse de Médecine]. Université Mohamed V Faculté de Médecine et de Pharmacie de Rabat. N°361, 2006, Rabat.
- [105]. McKenzie.E.D, The Blalock-Taussig Shunt Revisited: A Contemporary Experience, (*J Am Coll Surg* 2013;216:699e706, doi:10.1016/j.athoracsur.2007.06.067.
- [106]. Jamal.S, Blalock–Taussig Shunt: Experience from the Developing World, *Heart, Lung and Circulation* 2002; 11: 152–156.
- [107]. Abid.A , anastomoses systémico-pulmonaires dans la tétralogie de Fallot, *Tunisie médicale*, 1993, 71, 10, 475-481.

- [108]. Williams.J.A, Two Thousand Blalock-Taussig Shunts:A Six-Decade Experience, Ann Thorac Surg 2007;84:2070 –5.
- [109]. Lamaachi.K, La chirurgie palliative des cardiopathies congénitales, Thèse de médecine,Marrakech, N124,2011
- [110]. Muller Jr WH,The treatment of certain congenital malformations of the heart by the creation of pulmonic stenosis to reduce pulmonary hypertension and excessive pulmonary blood flow; a preliminary report. Surg Gynecol Obstet 1952;95:213—9.
- [111]. Corno A-F,FloWatch versus conventional pulmonary artery banding,The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery 2007;134:1413-20.
- [112]. Serraf A. Belli,Traitement chirurgical de la transposition complète des gros vaisseaux.EMC Chirurgie 2004;1:125-60.
- [113]. Eter R-B, Canal atrioventriculaire. EMC Cardiologie 2008;11-940-C-40.
- [114]. Brown S, Dilatable pulmonary artery banding in infants with low birth weight or complex congenital heart disease allows avoidance or postponement of subsequent surgery, European Journal of Cardio-thoracic Surgery 2010;37:296-301.
- [115]. Takayama H, Mortality of Pulmonary Artery Banding in the Current Era: Recent Mortality of PA Banding, Annals Thoracic Surgery 2002;74:1219–24.
- [116]. Dehaki MG,Pulmonary artery banding in the current era: Is it still useful?, Ann Pediatr Card 2012;5:36-9.
- [117]. Yoshimura N, Pulmonary artery banding still has an important role in the treatment of congenital heart disease. Annals Thoracic Surgery 2005;79:1462-8.
- [118]. Baslaim G. Modification of Trusler’s Formula for the Pulmonary Artery Banding, Heart, Lung and Circulation 2009;18:353–7.
- [119]. Neveux J-Y. Macé L. Communications interventriculaires. EMC-Techniques chirurgicales–Thorax 2004;42-780.
- [120]. KRON I-L,Pulmonary Artery Banding Revisited. Annals of Surgery 1989; 209:642-7.
- [121]. Stewart S,Pulmonary artery banding: an analysis of current risks, results, and indications. J Thorac Cardiovasc Surg 1980;80:431–6.

- [122]. Horowitz MD, Pulmonary artery banding: analysis of a 25-year experience. Ann Thorac Surg 1989;48:444–50.
- [123]. Chantepie A. Communications interventriculaires. EMC Cardiologie Angéiologie 2005;202-30.
- [124]. Nguyen.N, Pediatric Cardiac Surgery in Low- and Middle-Income Countries or Emerging Economies: A Continuing Challenge, World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery 2015, Vol. 6(2) 274-28.

Serment

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- *Les médecins seront mes frères.*
- *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

قسم أبقر اط

بسم الله الرحمان الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
- وأنا أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه.
- وأنا أمارس مهنتي بوازع من ضميري وشرفي جاعلا صحة مريض هدي الأول.
- وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي.
- وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب.
- وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي.
- وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي.
- وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها.
- وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.
- بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بشرفي.
- والله على ما أقول شهيد.

