



ROYAUME DU MAROC
UNIVERSITE MOHAMMED V DE RABAT
FACULTE DE MEDECINE
ET DE PHARMACIE
RABAT



Année: 2018

Thèse N°: 378

EPIDEMIOLOGIE ET PRISE EN CHARGE
DES CARDIOPATHIES CONGENITALES
À L'UNITE DE CARDIOLOGIE PEDIATRIQUE
(PEDIATRIE IV HER) CHU IBN SINA

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le : / / 2018

PAR

Madame Nouzha AZIZI

Née le 01 Février 1992 à Tanger

Pour l'Obtention du Diplôme de

Docteur en Médecine

Mots Clés : Cardiopathies congénitales; Epidémiologie; Echocardiographie;
Prise en charge thérapeutique

Membres du Jury :

Monsieur Abdelali BENTAHILA

Professeur de Pédiatrie

Président & Rapporteur

Monsieur Ahmed GAOUZI

Professeur de Pédiatrie

Juge

Monsieur Noureddine KADDOURI

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Juge

Monsieur Thami BENOUCIANE

Professeur de Pédiatrie

Juge

Madame Bouchra CHKIRATE

Professeur de Pédiatrie

Juge

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا
إنك أنت العليم الحكيم

سورة البقرة: الآية: 31



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



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. Mohamed KARRA

1-ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS ET PHARMACIENS

PROFESSEURS :

Décembre 1984

Pr. MAAOUNI Abdelaziz
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi
Pr. SETTAF Abdellatif

Médecine Interne – Clinique Royale
Anesthésie -Réanimation
pathologie Chirurgicale

Novembre et Décembre 1985

Pr. BENSAID Younes

Pathologie Chirurgicale

Janvier, Février et Décembre 1987

Pr. LACHKAR Hassan
Pr. YAHYAOUI Mohamed

Médecine Interne
Neurologie

Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed
Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda

Médecine Interne – Doyen de la FMPR
Neurologie

Janvier et Novembre 1990

Pr. HACHIM Mohammed*
Pr. KHARBACH Aïcha
Pr. TAZI Saoud Anas

Médecine-Interne
Gynécologie -Obstétrique
Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AZZOUZI Abderrahim
Pr. BAYAHIA Rabéa
Pr. BELKOUCHI Abdelkader
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif
Pr. BENSOUDA Yahia
Pr. BERRAHO Amina
Pr. BEZZAD Rachid
Pr. CHERRAH Yahia
Pr. CHOKAIRI Omar
Pr. KHATTAB Mohamed
Pr. SOULAYMANI Rachida
Pr. TAOUFIK Jamal

Anesthésie Réanimation – Doyen de la FMPO
Néphrologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique Méd Chef Maternité des Orangers
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Pédiatrie
Pharmacologie – Dir. du Centre National PV Rabat
Chimie thérapeutique V.D à la pharmacie+Dir du
CEDOC+Directeur du Médicament

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed
Pr. BENSOUDA Adil
Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza
Pr. CHRAIBI Chafiq
Pr. EL OUAHABI Abdessamad

Chirurgie Générale Doyen de FMPT
Anesthésie Réanimation
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Neurochirurgie

Pr. FELLAT Rokaya
Pr. GHAFIR Driss*
Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. TAGHY Ahmed
Pr. ZOUHDI Mimoun

Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Nouredine
Pr. BEN RAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika
Pr. CHRAIBI Abdelmjid

Pr. EL AMRANI Sabah
Pr. EL BARDOUNI Ahmed
Pr. EL HASSANI My Rachid
Pr. ERROUGANI Abdelkader
Pr. ESSAKALI Malika
Pr. ETTAYEBI Fouad
Pr. HASSAM Badredine
Pr. IFRINE Lahssan
Pr. MAHFOUD Mustapha
Pr. RHRAB Brahim
Pr. SENOUCI Karima

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
Pr. ABDELHAK M'barek
Pr. BENTAHILA Abdelali
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
Pr. BERRADA Mohamed Saleh
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
Pr. LAKHDAR Amina
Pr. MOUANE Nezha

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane
Pr. AMRAOUI Mohamed
Pr. BAIDADA Abdelaziz
Pr. BARGACH Samir
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
Pr. SEFIANI Abdelaziz
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Décembre 1996

Pr. AMIL Touriya*
Pr. BELKACEM Rachid
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan

Cardiologie
Médecine Interne
Anatomie
Chirurgie Générale
Microbiologie

Radiothérapie
Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques *Doyen de la FMPA*
Gynécologie Obstétrique
Traumato-Orthopédie
Radiologie
Chirurgie Générale- *Directeur CHIS -Rabat*
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Dermatologie
Chirurgie Générale
Traumatologie – Orthopédie
Gynécologie –Obstétrique
Dermatologie

Urologie *Directeur Hôpital My Ismail Meknès*
Chirurgie – Pédiatrique
Pédiatrie
Gynécologie – Obstétrique
Traumatologie – Orthopédie
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Cardiologie - *Directeur du Service de Santé des FAR*
Urologie
Ophtalmologie
Génétique
Réanimation Médicale

Radiologie
Chirurgie Pédiatrie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale

Pr. GAOUZI Ahmed
Pr. MAHFOUDI M'barek*
Pr. OUZEDDOUN Naima
Pr. ZBIR EL Mehdi*

Pédiatrie
Radiologie
Néphrologie
Cardiologie Directeur Hôp. Mil.d'Instruction Med V Rabat

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
Pr. BEN SLIMANE Lounis
Pr. BIROUK Nazha
Pr. ERREIMI Naima
Pr. FELLAT Nadia
Pr. KADDOURI Nouredine
Pr. KOUTANI Abdellatif
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
Pr. TAOUFIQ Jallal
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Gynécologie-Obstétrique
Urologie
Neurologie
Pédiatrie
Cardiologie
Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Psychiatrie Directeur Hôp. Arrazi Salé
Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

Pr. BENOMAR ALI
Pr. BOUGTAB Abdesslam
Pr. ER RIHANI Hassan
Pr. BENKIRANE Majid*

Neurologie – Doyen de la FMP Abulcassis
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Hématologie

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. MAHMOUDI Abdelkrim*
Pr. TACHINANTE Rajae
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Pneumophtisiologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie Directeur Hôp. My Youssef
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne

Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia
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. MDAGHRI ALAOUI Asmae
Pr. ROUIMI Abdelhadi*

Neurologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie Directeur Hôp. Chekikh Zaied
Urologie
Rhumatologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Pédiatrie
Neurologie

Décembre 2000

Pr. ZOHAIR ABDELAH*

ORL

Décembre 2001

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

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 **Directeur. Hôp.d'Enfants Rabat**
Neuro-Chirurgie
Chirurgie Générale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Thoracique
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Médecine Interne
Chirurgie Générale
Hématologie Clinique
Chirurgie Générale
Urologie **Directeur Hôpital Ibn Sina**
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

Anatomie Pathologique
Urologie
Cardiologie
Gastro-Entérologie
Biochimie-Chimie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Anatomie Pathologique
Psychiatrie
Chirurgie Générale
Pédiatrie

Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
Pr. EL HAOURI Mohamed *
Pr. FILALI ADIB Abdelhai
Pr. HAJJI Zakia
Pr. IKEN Ali
Pr. JAAFAR Abdeloihab*
Pr. KRIOUILE Yamina
Pr. MABROUK Hfid*
Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
Pr. OUJILAL Abdelilah
Pr. RACHID Khalid *
Pr. RAISS Mohamed
Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
Pr. RHOU Hakima
Pr. SIAH Samir *
Pr. THIMOU Amal
Pr. ZENTAR Aziz*

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*
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. KHARMAZ Mohamed
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. ALLALI Fadoua
Pr. AMAZOUZI Abdellah
Pr. AZIZ Nouredine*
Pr. BAHIRI Rachid
Pr. BARKAT Amina
Pr. BENYASS Aatif
Pr. DOUDOUH Abderrahim*
Pr. EL HAMZAOUI Sakina*

Chirurgie Pédiatrique
Dermatologie
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Urologie
Traumatologie Orthopédie
Pédiatrie
Traumatologie Orthopédie
Gynécologie Obstétrique
Oto-Rhino-Laryngologie
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Générale
Pneumophtisiologie
Néphrologie
Anesthésie Réanimation
Pédiatrie
Chirurgie Générale

Ophtalmologie
Anatomie Pathologique
Oto-Rhino-Laryngologie
Gastro-Entérologie
Anesthésie Réanimation
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Neurologie
Traumatologie Orthopédie
Anatomie Pathologique
Radiologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Cardiologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Ophtalmologie
Pharmacie Clinique
Chirurgie Générale
Cardiologie

Chirurgie Réparatrice et Plastique
Chirurgie Générale
Rhumatologie
Ophtalmologie
Radiologie
Rhumatologie **Directeur. Hôp. Al Ayachi Salé**
Pédiatrie
Cardiologie
Biophysique
Microbiologie

Pr. HAJJI Leila
Pr. HESSISSEN Leila
Pr. JIDAL Mohamed*
Pr. LAAROUSSI Mohamed
Pr. LYAGOUBI Mohammed
Pr. RAGALA Abdelhak
Pr. SBIHI Souad
Pr. ZERAIDI Najia

Cardiologie (mise en disponibilité)
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie Cardio-vasculaire
Parasitologie
Gynécologie Obstétrique
Histo-Embryologie Cytogénétique
Gynécologie Obstétrique

Avril 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*
Pr. AKJOUJ Said*
Pr. BELMEKKI Abdelkader*
Pr. BENCHEIKH Razika
Pr. BIYI Abdelhamid*
Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
Pr. BOULAHYA Abdellatif*
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
Pr. DOGHMI Nawal
Pr. FELLAT Ibtissam
Pr. FAROUDY Mamoun
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

Rhumatologie
Radiologie
Hématologie
O.R.L
Biophysique
Chirurgie - Pédiatrique
Chirurgie Cardio – Vasculaire
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Microbiologie
Radiologie
Urologie
Pédiatrie
Psychiatrie
Chirurgie – Pédiatrique
Pharmacie Galénique
Parasitologie
Radiothérapie
Psychiatrie
Endocrinologie
Psychiatrie
Pneumo – Phtisiologie
Biochimie
Pneumo – Phtisiologie

Decembre 2006

Pr SAIR Khalid

Chirurgie générale *Dir. Hôp.Av.Marrakech*

Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid
Pr. ACHACHI Leila
Pr. ACHOUR Abdessamad*
Pr. AIT HOUSSA Mahdi*
Pr. AMHAJJI Larbi*
Pr. AOUI Sarra
Pr. BAITE Abdelouahed*

Réanimation médicale
Pneumo phtisiologie
Chirurgie générale
Chirurgie cardio vasculaire
Traumatologie orthopédie
Parasitologie
Anesthésie réanimation *Directeur ERSSM*

Pr. BALOUCH Lhousaine*
Pr. BENZIANE Hamid*
Pr. BOUTIMZINE Nourdine
Pr. CHARKAOUI Naoual*
Pr. EHIRCHIOU Abdelkader*
Pr. EL BEKKALI Youssef *
Pr. ELABSI Mohamed
Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
Pr. EL OMARI Fatima
Pr. GHARIB Nouredine
Pr. HADADI Khalid*
Pr. ICHOU Mohamed*
Pr. ISMAILI Nadia
Pr. KEBDANI Tayeb
Pr. LALAOUI SALIM Jaafar*
Pr. LOUZI Lhoussein*
Pr. MADANI Naoufel
Pr. MAHI Mohamed*
Pr. MARC Karima
Pr. MASRAR Azlarab
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 2008

Pr TAHIRI My El Hassan*

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali*
Pr. AGDR Aomar*
Pr. AIT ALI Abdelmounaim*
Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
Pr. AKHADDAR Ali*
Pr. ALLALI Nazik
Pr. AMINE Bouchra
Pr. ARKHA Yassir

Biochimie-chimie
Pharmacie clinique
Ophtalmologie
Pharmacie galénique
Chirurgie générale
Chirurgie cardio-vasculaire
Chirurgie générale
Anesthésie réanimation
Psychiatrie
Chirurgie plastique et réparatrice
Radiothérapie
Oncologie médicale
Dermatologie
Radiothérapie
Anesthésie réanimation
Microbiologie
Réanimation médicale
Radiologie
Pneumo phtisiologie
Hématologie biologique
Virologie
Biochimie-chimie
Médecine interne
Radiologie
Microbiologie
Microbiologie
Radiothérapie
Chirurgie vasculaire périphérique
Ophtalmologie
Chirurgie générale
Traumatologie orthopédie
Parasitologie
Cardiologie

Chirurgie Générale

Médecine interne
Pédiatre
Chirurgie Générale
Neurologie
Neuro-chirurgie
Radiologie
Rhumatologie
Neuro-chirurgie **Directeur Hôp.des Spécialités**

Pr. BELYAMANI Lahcen*
 Pr. BJIJOU Younes
 Pr. BOUHSAIN Sanae*
 Pr. BOUI Mohammed*
 Pr. BOUNAIM Ahmed*
 Pr. BOUSSOUGA Mostapha*
 Pr. CHTATA Hassan Toufik*
 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. LAMSAOURI Jamal*
 Pr. MARMADE Lahcen
 Pr. MESKINI Toufik
 Pr. MESSAOUDI Nezha *
 Pr. MSSROURI Rahal
 Pr. NASSAR Ittimade
 Pr. OUKERRAJ Latifa
 Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *

Anesthésie Réanimation
 Anatomie
 Biochimie-chimie
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Traumatologie orthopédique
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Hématologie clinique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie
 Médecine interne
 Gynécologie obstétrique
 Rhumatologie
 Gastro-entérologie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Chimie Thérapeutique
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Pédiatrie
 Hématologie biologique
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Cardiologie
 Pneumo-phtisiologie

Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha
 Pr. AMEZIANE Taoufiq*
 Pr. BELAGUID Abdelaziz
 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. MOSADIK Ahlam
 Pr. MOUJAHID Mountassir*
 Pr. NAZIH Mouna*
 Pr. ZOUAIDIA Fouad

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

Decembre 2010

Pr.ZNATI Kaoutar Anatomie Pathologique

Mai 2012

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

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

**Enseignants Militaires*

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. BENSGHIR 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

Pharmacologie – Chimie
Toxicologie
Gastro-Entérologie
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Réanimation Médicale
Anesthésie Réanimation
Biochimie-Chimie
Hématologie biologique
Informatique Pharmaceutique
Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chimie Analytique et Bromatologie
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

Pr. GHFIR Imade
Pr. IMANE Zineb
Pr. IRAQI Hind
Pr. KABBAJ Hakima
Pr. KADIRI Mohamed*
Pr. LATIB Rachida
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 Nucléaire
Pédiatrie
Endocrinologie et maladies métaboliques
Microbiologie
Psychiatrie
Radiologie
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*

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale

Mai 2013

Pr. BOUSLIMAN Yassir

Toxicologie

Mars 2014

Pr. ACHIR Abdellah
Pr. BENCHAKROUN Mohammed *
Pr. BOUCHIKH Mohammed
Pr. EL KABBAJ Driss *
Pr. EL MACHTANI IDRISSE Samira *
Pr. HARDIZI Houyam
Pr. HASSANI Amale *
Pr. HERRAK Laila
Pr. JANANE Abdellah *
Pr. JEAIDI Anass *

Chirurgie Thoracique
Traumatologie- Orthopédie
Chirurgie Thoracique
Néphrologie
Biochimie-Chimie
Histologie- Embryologie-Cytogénétique
Pédiatrie
Pneumologie
Urologie
Hématologie Biologique

Pr. KOUACH Jaouad*
Pr. LEMNOUER Abdelhay*
Pr. MAKRAM Sanaa *
Pr. OULAHYANE Rachid*
Pr. RHISSASSI Mohamed Jaafar
Pr. SABRY Mohamed*
Pr. SEKKACH Youssef*
Pr. TAZI MOUKHA Zakia

Géynecologie-Obstétrique
Microbiologie
Pharmacologie
Chirurgie Pédiatrique
CCV
Cardiologie
Médecine Interne
Généologie-Obstétrique

AVRIL 2014

Pr.ZALAGH Mohammed

ORL

PROFESSEURS AGREGES :

DECEMBRE 2014

Pr. ABILKASSEM Rachid*
Pr. AIT BOUGHIMA Fadila
Pr. BEKKALI Hicham *
Pr. BENAZZOU Salma
Pr. BOUABDELLAH Mounya
Pr. BOUCHRIK Mourad*
Pr. DERRAJI Soufiane*
Pr. DOBLALI Taoufik*
Pr. EL AYOUBI EL IDRISSE Ali
Pr. EL GHADBANE Abdedaim Hatim*
Pr. EL MARJANY Mohammed*
Pr. FEJJAL Nawfal
Pr. JAHIDI Mohamed*
Pr. LAKHAL Zouhair*
Pr. OUDGHIRI Nezha
Pr. RAMI Mohamed
Pr. SABIR Maria
Pr. SBAI IDRISSE Karim*

Pédiatrie
Médecine Légale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Maxillo-Faciale
Biochimie-Chimie
Parasitologie
Pharmacie Clinique
Microbiologie
Anatomie
Anesthésie-Réanimation
Radiothérapie
Chirurgie Réparatrice et Plastique
O.R.L
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Psychiatrie
Médecine préventive, santé publique et Hyg.

AOUT 2015

Pr. MEZIANE Meryem
Pr. TAHRI Latifa

Dermatologie
Rhumatologie

JANVIER 2016

Pr. BENKABBOU Amine
Pr. EL ASRI Fouad*
Pr. ERRAMI Noureddine*
Pr. NITASSI Sophia

Chirurgie Générale
Ophtalmologie
O.R.L
O.R.L

JUIN 2017

Pr. ABI Rachid*	Microbiologie
Pr. ASFALOU Ilyasse*	Cardiologie
Pr. BOUAYTI El Arbi*	Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Pr. BOUTAYEB Saber	Oncologie Médicale
Pr. EL GHISSASSI Ibrahim	Oncologie Médicale
Pr. OURAINI Saloua*	O.R.L
Pr. RAZINE Rachid	Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Pr. ZRARA Abdelhamid*	Immunologie

* *Enseignants Militaires*

2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

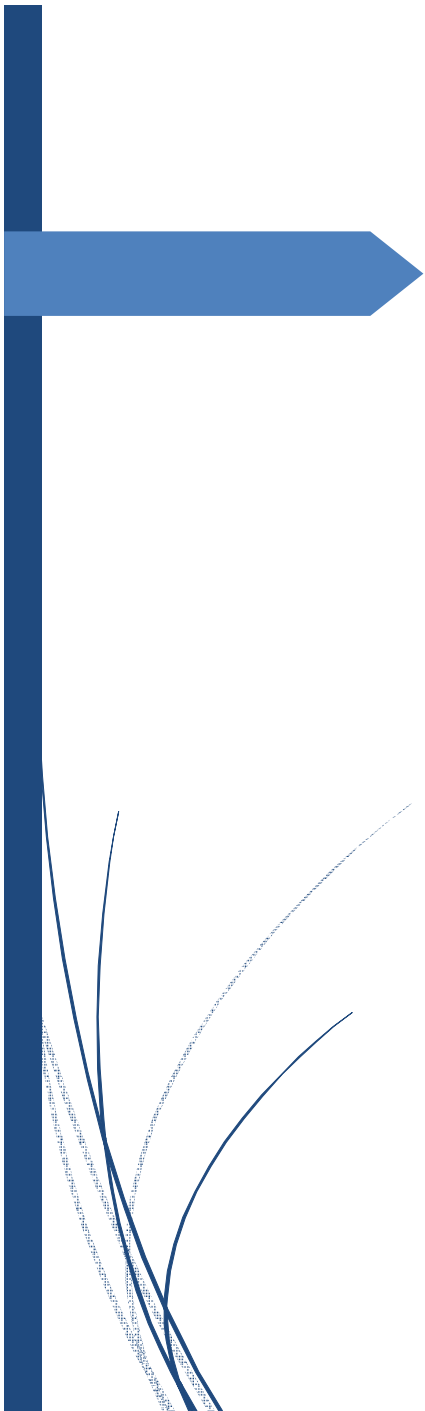
PROFESSEURS / PRs. HABILITES

Pr. ABOUDRAR Saadia	Physiologie
Pr. ALAMI OUHABI Naima	Biochimie – chimie
Pr. ALAOUI Katim	Pharmacologie
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma	Histologie-Embryologie
Pr. ANSAR M'hammed	Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Pr. BARKIYOU Malika	Histologie-Embryologie
Pr. BOUHOUCHE Ahmed	Génétique Humaine
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz	Applications Pharmaceutiques
Pr. CHAHED OUAZZANI Lalla Chadia	Biochimie – chimie
Pr. DAKKA Taoufiq	Physiologie
Pr. FAOUZI Moulay El Abbes	Pharmacologie
Pr. IBRAHIMI Azeddine	Biologie moléculaire/Biotechnologie
Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Biologie
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med	Chimie Organique
Pr. REDHA Ahlam	Chimie
Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie

Mise à jour le 10/10/2018

Khaled Abdellah

Chef du Service des Ressources Humaines



Dédicaces

A Mes Très Chers et Tendres Parents
CHERIF MABROUK ELMELIANI
Lalla Amina et AZIZI Hamid

Aucun mot, aussi expressif qu'il soit, ne saurait exprimer à sa juste valeur l'amour grandiose, la reconnaissance infinie et le profond respect que je porte pour vous, et aucune dédicace ne saurait être assez éloquente pour exprimer tout ce que vous méritez.

Vous m'avez comblée de tant d'amour et de tendresse, et avez veillé à nous inculquer, mes frères et moi, les meilleures valeurs qu'il soit. Toutes vos prières, tous vos précieux conseils, tous vos encouragements et votre bénédiction m'ont été d'un grand secours durant toute ma vie, et surtout durant mes longues années d'étude.

Vous êtes l'incarnation de la générosité et du sacrifice sans égal. Sans vous, ce travail n'aurait jamais vu le jour. Vous êtes ma source d'inspiration, le moteur de mes ambitions, ma raison d'être. C'est grâce à ALLAH et à vous que je suis devenue ce que je suis aujourd'hui.

Chère Maman, Cher Papa, à Vous je dédie ce travail, qui vient de vous en fait, en gage de ma profonde reconnaissance et mon grand amour. Puisse ALLAH Tout Puissant m'aider pour vous rendre, un peu soit-il, de tout ce que vous m'avez donnée.

Puisse ALLAH Tout Puissant vous accorder santé, bonheur, prospérité et longue vie.

A mon très cher mari Youssef,

*Des mots ne pourront jamais exprimer la profondeur
de mon amour et mon affection. Tu as toujours été là pour moi,
à partager les moments les plus difficiles, mais aussi les plus joyeux.*

*Veuille trouver, cher mari, dans ce travail le fruit de ton dévouement,
l'expression de ma gratitude et mon profond amour.*

*Puisse Dieu te préserver des malheurs de la vie,
te procurer longue vie et réaliser tous tes rêves.*

J'espère que tu sois aujourd'hui fière de moi.

Moi je suis très fière de toi.

*A mes très chères sœurs,
Soukaina, Oumaima et Imane*

*Vous avez toujours été avec moi, par vos esprits
et vos cœurs et rien ne saurait traduire le fond
de mes sentiments envers vous.*

*J'espère que vous trouverez dans ce travail, le témoignage
de mes sentiments les plus sincères et les plus affectueux.*

*Que notre Dieu, tout puissant, vous protège,
vous procure bonne santé, vous aide à réaliser
vos vœux les plus chers et consolider notre fraternité*

A Ma Très Chère Grand-Mère Maternelle

*Je me rends compte que nul mot ne pourrait te rendre
justice et exprimer tout ce que je ressens pour toi.*

Tu es l'incarnation du sacrifice et de l'amour inconditionnel.

*Te voir présente à mes côtés lors de ma soutenance de thèse aurait
illuminé ce jour, mais ton état de santé ne la guère permis.*

*Je te dédie ce travail en implorant ALLAH de te guérir et te donner
santé, bonheur et longue vie.*

A la mémoire de ma très chère tante AHLAM

*Vous êtes toujours présente dans mon cœur
et je ne cesse de prier Dieu pour que votre âme repose en paix.*

*Ce travail est le fruit de vos efforts et vos sacrifices
que vous avez consenti pour mon éducation.*

*Aucune dédicace ne saurait exprimer à sa juste valeur,
l'ampleur de l'affection et de l'admiration que j'éprouve pour vous.*

*A la mémoire de mon grand-père maternel
et de mes grands-parents paternels*

*Puisse Dieu tout puissant vous accorder sa clémence,
sa miséricorde et vous accueillir dans son saint paradis...*

A Mes très chères tantes

Aicha, Souad, Fatima, Drissia, Khadija

A Mes très chers oncles

Mohamed, Ahmed, Mustapha, Ali, Abdessalam, Youssef

A mes chères cousines et cousins

A vous tous, vous constituez ma famille

À laquelle je suis fière d'appartenir.

Je tiens à travers cette modeste dédicace à vous exprimer toute mon affection et respect. Puisse Dieu, tout puissant vous rétablir, vous procurer santé et jouissance.

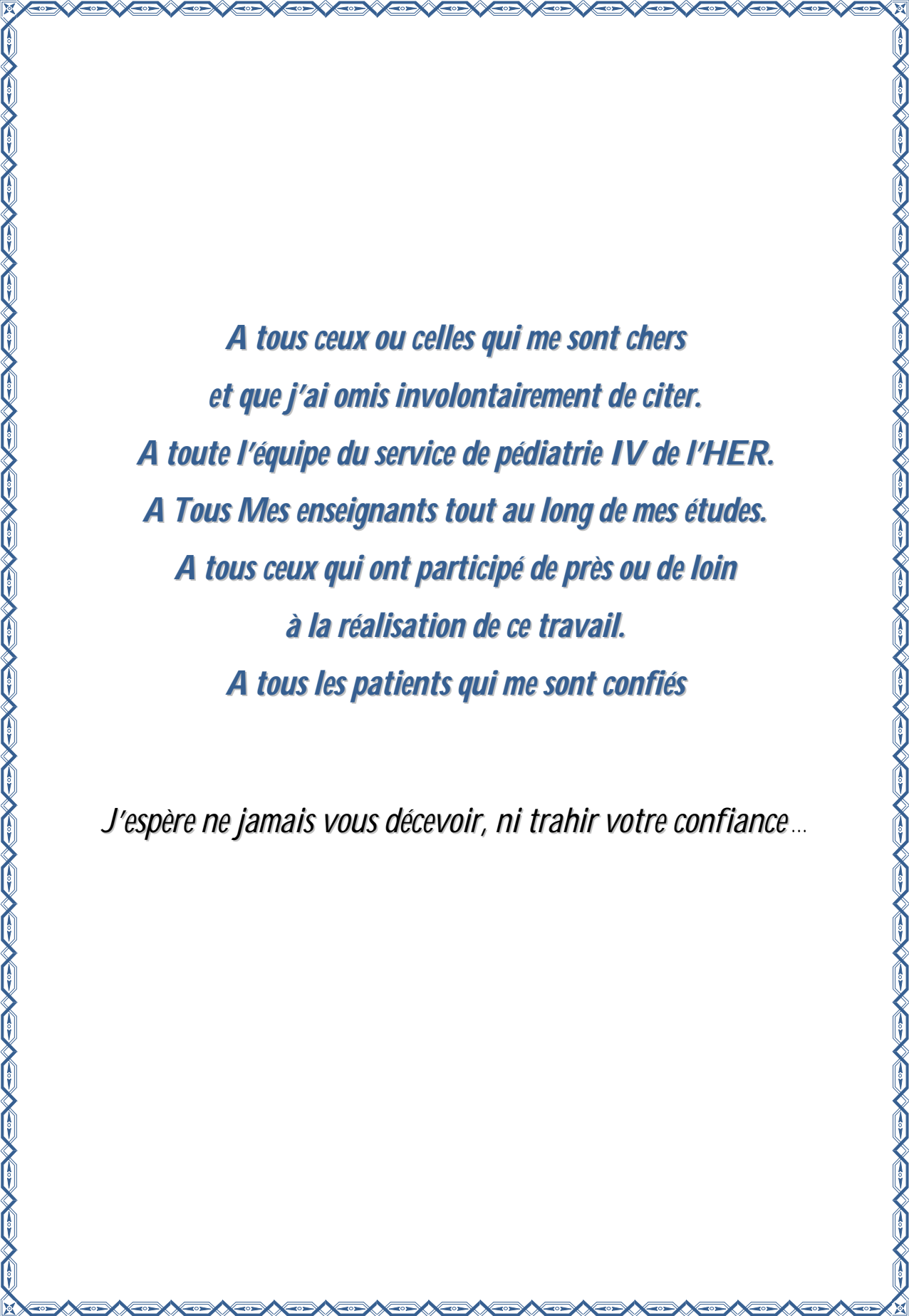
A ma très chère belle-famille

J'espère que vous trouverez à travers ce travail l'expression de mes sentiments les plus chaleureux

A toutes mes meilleures amies

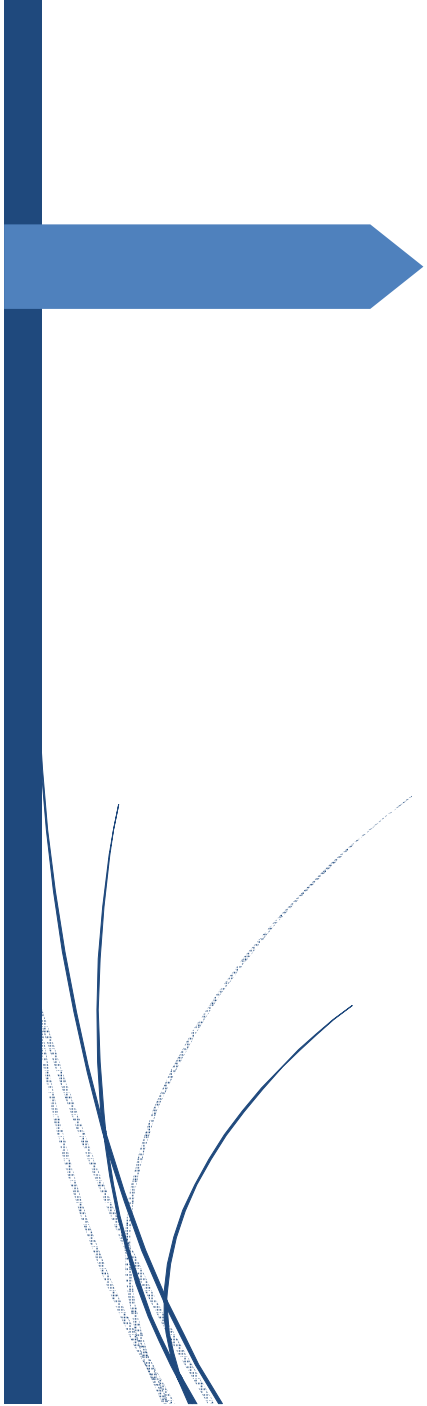
En souvenir des bons moments passés ensemble

Avec mon souhait de bonheur et de réussite



***A tous ceux ou celles qui me sont chers
et que j'ai omis involontairement de citer.
A toute l'équipe du service de pédiatrie IV de l'HER.
A Tous Mes enseignants tout au long de mes études.
A tous ceux qui ont participé de près ou de loin
à la réalisation de ce travail.
A tous les patients qui me sont confiés***

J'espère ne jamais vous décevoir, ni trahir votre confiance...



Remerciements

A mon Maître, Président et Rapporteur de thèse

Monsieur Abdelali BENTAHILA

Professeur de Pédiatrie

Chef de service de la Pédiatrie IV, Hôpital d'Enfants,

CHU Ibn Sina de Rabat

Il nous est impossible de dire en quelques mots ce que nous vous devons. Vous nous avez fait le grand honneur de nous confier ce travail et d'accepter de le diriger.

Ceci est le fruit de vos efforts. Vous nous avez toujours réservé le meilleur accueil, malgré vos obligations professionnelles.

Vos encouragements inlassables, votre amabilité, votre disponibilité et votre gentillesse méritent toute admiration.

Nous saisissons cette occasion pour vous exprimer notre profonde gratitude tout en vous témoignant notre respect.

A notre Maître et juge de thèse :
Monsieur Ahmed GAOUZI
Professeur de Pédiatrie
Service de Pédiatrie II, Hôpital d'Enfants,
CHU Ibn Sina de Rabat

Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger notre travail.

Votre présence est pour nous l'occasion de vous exprimer notre admiration de votre grande compétence professionnelle et de votre généreuse sympathie.

Soyez assurée, cher Maître, de notre éternelle reconnaissance et notre profond respect

A notre Maître et juge de thèse :
Monsieur Noureddine KEDDOURI
Professeur de Chirurgie Pédiatrique
Service de la chirurgie A, Hôpital d'Enfants,
CHU Ibn Sina de Rabat

*Pour le grand honneur que vous nous faites
en acceptant de juger ce travail de thèse.*

*Veillez trouver ici l'expression de notre respectueuse
considération et notre profonde admiration pour toutes
vos qualités scientifiques et humaines.*

*Ce travail est pour nous l'occasion de vous témoigner
notre profonde gratitude*

*A notre Maître et juge de thèse,
Monsieur Thami BENOUACHANE*

*Professeur de Pédiatrie
Service de Pédiatrie IV, Hôpital d'Enfants,
CHU Ibn Sina de Rabat*

*Nous vous remercions d'avoir répondu à notre souhait
de vous voir siéger parmi nos membres du jury.*

*En acceptant d'évaluer notre travail, vous nous accordez
un très grand honneur.*

*Veillez accepter l'expression de nos considérations
les plus distinguées.*

***A notre Maître et juge de thèse,
Madame Bouchra CHKIRATE***

Professeur de Pédiatrie

***Service de Pédiatrie IV, Hôpital d'Enfants,
CHU Ibn Sina de Rabat***

*Nous sommes particulièrement touchés par la spontanéité
et la gentillesse avec laquelle vous avez bien voulu accepter
de juger ce travail.*

Nous vous remercions ce grand honneur que vous nous faites.

*Veillez accepter, cher maître, ce travail
avec toute notre estime et haute vénération.*

LISTE DES ABREVIATIONS

AM	Atrésie mitrale
APSI	Atrésie pulmonaire à septum interventriculaire intact
APSO	Atrésie pulmonaire à septum ouvert
AT	Atrésie tricuspide
ATB	Antibiotique
AVC	Accident vasculaire cérébral
B2	Deuxième bruit pulmonaire
BAV	Bloc auriculoventriculaire
CAV	Canal atrioventriculaire
CC	Cardiopathies congénitales
CCCC	Cardiopathies congénitales cyanogènes et complexes
CCNC	Cardiopathies congénitales non cyanogènes
CEC	Circulation extracorporelle
CIA	Communication Interauriculaire
CIV	Communication Interventriculaire
CMG	Cardiomégalie
CoA	Coarctation de l'aorte
CSG	Consanguinité
DD+K	Digitalo-diurétique et potassium
ECG	Echocardiographie
EO	Endocardite d'Osler
FO	Foramen ovale
HCG	Hypoplasie du cœur gauche
HMG	Hépatomégalie
HTA	Hypertension artérielle
HVD	Hypertrophie du ventricule droit
IAo	Insuffisance aortique
IC	Insuffisance cardiaque
IEC	Inhibiteurs de l'enzyme de conversion
IM	Insuffisance mitrale
IP	Insuffisance pulmonaire

IT	Insuffisance tricuspide
MA	Malaise anoxique
MAR	Malformation anorectale
MEb	Maladie d'Ebstein
NV	Naissance vivante
OD	Oreillette droite
OG	Oreillette gauche
OS	Ostium secundum
OU	Oreillette unique
PCA	Persistance du canal artériel
PNP	Pneumopathie
RSP	Retard staturopondérale
RVPA	Retour veineux pulmonaire anormal
Rx	Radiographie thoracique
SAo	Sténose Aortique
Sd	Syndrome
SP	Sténose pulmonaire
SPP	Sténose périphérique pulmonaire
SV	Sinus venosus
SVP	Sténose valvulaire pulmonaire
T18	Trisomie 18
T21	Trisomie 21
T4F	Tétralogie de Fallot
TAC	Tronc Artériel Commun
TGV	Transposition des gros vaisseaux
VCS	Veine cave supérieur
VD	Ventricule droit
VDDI	Ventricule droit à double issue
VG	Ventricule gauche
VT	Valve tricuspide
VU	Ventricule unique

LISTE DES FIGURES

Figure 1 : Répartition des cardiopathies congénitales selon les années	8
Figure 2 : Répartition des cardiopathies congénitales selon le sexe	9
Figure 3 : Répartition des cardiopathies congénitales selon les tranches d'âge.....	10
Figure 4 : Répartition de l'âge maternel des enfants trisomiques porteurs de cardiopathies congénitales.....	13
Figure 5 : Répartition des circonstances de découverte des cardiopathies congénitales.....	16
Figure 6 : Répartition des anomalies de la radiographie thoracique des cardiopathies congénitales.....	18
Figure 7 : Répartition des CIV isolées sans autres shunts selon les années	20
Figure 8 : Répartition des CIV isolées sans autres shunts selon le sexe	20
Figure 9 : Répartition des CIV isolées sans autres shunts selon les tranches d'âge	21
Figure 10 : Répartition des circonstances de diagnostic des CIV	24
Figure 11 : Répartition des anomalies de la radiographie thoracique des CIV.....	25
Figure 12 : Répartition des types anatomopathologiques des CIV sans autres shunts.....	26
Figure 13 : Répartition des stades physiopathologiques des CIV sans autres shunts	27
Figure 14 : Répartition des CIA isolées sans autres shunts selon les années	31
Figure 15 : Répartition des CIA isolées sans autres shunts selon le sexe	32
Figure 16 : Répartition des CIA isolées sans autres shunts selon les tranches d'âge	33
Figure 17 : Répartition des circonstances de diagnostic des CIA.....	35
Figure 18 : Répartition des anomalies de la radiographie thoracique des CIA.....	36
Figure 19 : Répartition des types anatomopathologiques des CIA.....	37
Figure 20 : Répartition des différentes tailles des CIA	37
Figure 21 : Répartition des CAV selon les années.....	40
Figure 22 : Répartition des CAV selon le sexe.....	41
Figure 23 : Répartition des CAV selon les tranches d'âge.....	42
Figure 24 : Répartition des circonstances de diagnostic des CAV	43
Figure 25 : Répartition des anomalies de la radiographie thoracique des CAV	44
Figure 26 : Répartition des types anatomopathologiques des CAV.....	45
Figure 27 : Répartition des PCA isolées sans autres shunts selon les années.....	48
Figure 28 : Répartition des PCA isolées sans autres shunts selon le sexe.....	49
Figure 29 : Répartition des PCA isolées sans autres shunts selon les tranches d'âge.....	50
Figure 30 : Répartition des circonstances de diagnostic des PCA	52
Figure 31 : Répartition des anomalies de la radiographie thoracique des PCA.....	53
Figure 32 : Répartition des différentes tailles des PCA.....	54
Figure 33 : Répartition des shunts multiples.....	56
Figure 34 : Répartition des shunts multiples selon les années.....	57
Figure 35 : Répartition des shunts multiples selon le sexe.....	58
Figure 36 : Répartition des shunts multiples selon les tranches d'âge.....	59
Figure 37 : Répartitions des shunts multiples selon les circonstances de découverte.....	61
Figure 38 : Répartition des anomalies de la radiographie thoracique des shunts multiples	63

Figure 39 : Répartition des types anatomopathologiques des CIV associées aux autres shunts.....	63
Figure 40 : Répartition des types anatomopathologiques des CIA associées aux autres shunts.....	64
Figure 41 : Répartition de la tétralogie de Fallot selon les années.....	71
Figure 42 : Répartition de la tétralogie de Fallot selon le sexe.....	71
Figure 43 : Répartition de la tétralogie de Fallot selon les tranches d'âge.....	72
Figure 44 : Répartition de la tétralogie de Fallot selon les circonstances de découverte.....	74
Figure 45 : Répartition des anomalies de la radiographie thoracique de la tétralogie de Fallot	75
Figure 46 : Répartition des degrés de la SP dans les tétralogies de Fallot	76
Figure 52 : Répartition des TGV selon les années	80
Figure 53 : Répartition des TGV selon le sexe	80
Figure 54 : Répartition des TGV selon les tranches d'âge.....	81
Figure 55 : Répartition des TGV selon les circonstances de découverte	82
Figure 56 : Répartition des anomalies de la radiographie thoracique des TGV	83
Figure 57 : Répartition des VU selon les années	87
Figure 58 : Répartition des VU selon le sexe	87
Figure 59 : Répartition des VU selon les tranches d'âge	88
Figure 60 : Répartition des VU selon les circonstances de découverte.....	89
Figure 61 : Répartition des anomalies de la radiographie thoracique des VU.....	91
Figure 47 : Répartition des VDDI selon les années	95
Figure 48 : Répartition des VDDI selon le sexe	95
Figure 49 : Répartition des VDDI selon les tranches d'âge	96
Figure 50 : Répartition des VDDI selon les circonstances de découverte.....	97
Figure 51 : Répartition des anomalies de la radiographie thoracique des VDDI.....	98
Figure 62 : Répartition des maladies d'Ebstein selon les années	101
Figure 63 : Répartition des maladies d'Ebstein selon le sexe	102
Figure 64 : Répartition des maladies d'Ebstein selon les tranches d'âge.....	103
Figure 65 : Répartition des SP selon les années.....	110
Figure 66 : Répartition des SP selon le sexe.....	111
Figure 67 : Répartition des SP selon les tranches d'âge	112
Figure 68 : Répartition des types topographiques de la SP	114
Figure 69 : Répartition des types topographiques de la SP	114
Figure 70 : Répartition des cas selon le degré de sévérité de la SP	115
Figure 71 : Répartition des CoA selon les années.....	117
Figure 72 : Répartition des CoA selon le sexe.....	118
Figure 73 : Répartition des CoA selon les tranches d'âge	119
Figure 74 : Répartition des circonstances de découverte des CoA	120
Figure 75 : Répartition des anomalies de la radiographie thoracique des CoA.....	121
Figure 76 : Répartition des SAo selon les années	124
Figure 77 : Répartition des SAo selon le sexe	125
Figure 78 : Répartition des SAo selon les tranches d'âge.....	126
Figure 79 : Répartition des circonstances de découverte des SAo.....	127
Figure 80 : Répartition des types topographiques de la SAo.....	128

Figure 81: Face droite du septum interventriculaire. 1. Aorte ; 2. Septum membraneux ; 3. septum d'admission ; 4. artère pulmonaire ; 5. Septum infundibulaire ; 6. septum trabéculé.....	162
Figure 82: Echocardiographie chez un enfant de sexe masculin montrant une petite CIV restrictive périmembraneuse avec un anévrysme du septum membraneux. Photo du service de pédiatrie IV de l'HER.....	169
Figure 83 : Echocardiographie chez un enfant de sexe féminin montrant une petite CIV trabéculée. Photo du service de pédiatrie IV de l'HER.....	170
Figure 84 : Echocardiographie en coupe longitudinale (A), transversale (B), au doppler continue (C) montrant une petite CIV restrictive stade I (maladie de Roger). Photo du service de pédiatrie IV de l'HER	171
Figure 85 : Echocardiographie chez un enfant de sexe masculin montrant une CIV large stade IIb. Photo du service de pédiatrie IV de l'HER	171
Figure 86 : Echocardiographie bidimensionnelle avec doppler couleur (A) et doppler continue (B) chez un enfant de sexe masculin montrant une CIV associée à une SP infundibulaire avec gradient pulmonaire maximal de 58mmHg et gradient moyen de 20mmHg. Photo du service de pédiatrie IV de l'HER	171
Figure 87 : Schéma du Septum Interauriculaire vu à partir de l'oreillette droite avec le siège des différents types anatomiques de la CIA. Photo issue du compte de la faculté de Médecine et de pharmacie de Rabat sur clinicalkey	176
Figure 88 : Radiographie thoracique de face montrant un aspect radiologique typique d'une CIA large avec importante hypervascularisation pulmonaire. Arc moyen saillant. Pointe relevée et oreillette droite dilatée. Photo du service de pédiatrie IV de l'HER	181
Figure 89 : Echocardiographie bidimensionnelle couplée au doppler couleur chez une fille de 11 ans montrant une CIA large. Photo du service de pédiatrie IV de l'HER.	182
Figure 90 : Fermeture de CIA par KT par l'AMPLATZER® Septal Occluder	184
Figure 91 : Canal atrioventriculaire complet. L'absence de structure septale atrioventriculaire et la présence d'une valve auriculoventriculaire unique définissent le canal atrioventriculaire. 1. Communication interauriculaire ostium primum ; 2. valve auriculoventriculaire unique ; 3. Communication interventriculaire septum d'admission.	186
Figure 92 : Echocardiographies chez un enfant porteur de CAV avec des signes cliniques atténués montrant la fente mitrale sur la coupe transversale (A) et l'IM au doppler couleur (B). Photo du service de pédiatrie IV de l'HER.....	192
Figure 93 : Schéma anatomique du canal artériel persistant	194
Figure 94 : Echocardiographie en coupe parasternale petit axe, montrant un gros canal artériel en doppler couleur chez une patiente âgée de 5 mois. Photo du service de pédiatrie IV de l'HER.....	200
Figure 95 : Échocardiographie bidimensionnelle (A) couplée au Doppler couleur (B) montrant la persistance du canal artériel avec une végétation chez un enfant de sexe féminin. Photo du service de pédiatrie IV de l'HER	201
Figure 96 : Radiographie thoracique de face montrant une cardiomégalie importante avec une hypervascularisation pulmonaire chez un patient porteur de CIV large associée aux CIV trabéculée multiples. Photo du service de pédiatrie IV de l'HER.....	206
Figure 97 : Echocardiographie bidimensionnelle montrant une CIV large + des CIV trabéculées multiples. Photo du service pédiatrique IV de l'HER.....	207

Figure 98 : Echocardiographie au doppler couleur et continue montrant une CIV restrictive chez une patiente de 10 ans ayant au début un canal artériel persistant associé fermé par KT à l'âge de 6 ans. Photo du service de pédiatrie IV de l'HER	208
Figure 99 : Retour veineux pulmonaire anormal total de type I, supracardiaque. A. Type IA. Drainage du collecteur dans le tronc veineux innominé. B. Type IB. Drainage du collecteur dans la veine cave supérieure.....	211
Figure 100 : Retour veineux pulmonaire anormal total (RVPA) de type II, intracardiaque. A. Type IIA. RVPA dans le sinus coronaire. B. Type IIB. RVPA dans l'oreillette droite.....	212
Figure 101 : Retour veineux pulmonaire anormal total (RVPA) de type III, infracardiaque. A. RVPA infracardiaque dans la veine porte. B. RVPA infracardiaque dans les veines sushépatiques.....	212
Figure 102 : Retour veineux pulmonaire anormal total de type IV, mixte (A à C).	213
Figure 103 : Echocardiographie bidimensionnelle chez un enfant de sexe masculin porteur du RVPA supracardiaque montrant la dilatation de l'OD et du VD (A) et le collecteur postérieur connecté avec la VCS (B). Photo du service de pédiatrie IV de l'HER.....	216
Figure 104 : Schéma de la tétralogie de Fallot.....	218
Figure 105 : Radiographie thoracique de face montrant un cœur en sabot : aspect typique de la T4F. Photo du service de pédiatrie IV de l'HER	224
Figure 106 : Echocardiographie bidimensionnelle montrant l'atrésie pulmonaire à septum ouverte avec une valve pulmonaire en pont. Photo du service de pédiatrie IV de l'HER	226
Figure 107 : Exposition de la communication interventriculaire. A. Traction sur les berges de l'auriculotomie droite et mise en place d'une aspiration dans le foramen ovale. B. Mise en place des écarteurs dans la valve tricuspide.....	228
Figure 108 : Suture du bord postérieur. Les points sont passés de part et d'autre de l'insertion de la valve septale tricuspide.	228
Figure 109 : Infundibulotomie haute. 1. Artère interventriculaire antérieure ; 2. artère coronaire droite.	229
Figure 110 : Exposition de la sténose infundibulaire. L'incision a été prolongée pour les besoins du schéma. Habituellement, elle est plus courte et on ne voit pas l'ensemble de la communication interventriculaire.....	229
Figure 111 : Mesure du diamètre du tronc de l'artère pulmonaire et de l'anneau avec une bougie de Hegar.	230
Figure 112 : Suture du patch infundibulopulmonaire à la partie haute.	230
Figure 113 : Vérification par une bougie de Hegar de la jonction portion trabéculée–infundibulum du ventricule droit.....	231
Figure 115: Schéma de la TGV : 1. Aorte ; 2. artère pulmonaire ; 5. ventricule gauche ; 6. ventricule droit.	233
Figure 116 : Radiographie thoracique de face montrant un cœur ovoïde chez un nouveau-né de 2 jours porteur de de TGV. Photo du service de pédiatrie IV de l'HER	237
Figure 117 : Echocardiographie bidimensionnelle chez un nouveau-né de 2 jours montrant la TGV. Photo du service de pédiatrie IV de l'HER.....	239
Figure 118 : Protocole du switch artériel : artères coronaires « normales ».....	241
Figure 119 : Transfert coronaire : artères coronaires « normales ». F, G. En cas de discongruence aortopulmonaire (transposition des gros vaisseaux avec communication interventriculaire).	242

Figure 120 : Hypoplasie du coeur gauche. 1. Tronc brachiocéphalique ; 2. aorte ; 3. artère sous-clavière gauche ; 4. canal artériel ; 5. artère pulmonaire ; 6. ventricule gauche hypoplasique ; 7. aorte hypoplasique ; 8. ventricule droit.....	243
Figure 121 : Echocardiographie chez un enfant de sexe féminin montrant un ventricule unique sur atrésie tricuspide associée au canal atrioventriculaire. Photo du service de pédiatrie IV de l'HER.....	248
Figure 122 : Echocardiographie chez un enfant de sexe féminin montrant un ventricule unique sur hypoplasie du ventricule gauche avec 2 valves auriculoventriculaires. Photo du service de pédiatrie IV de l'HER.....	248
Figure 123: Protocoles « Norwood ».....	250
Figure 124 : Procédure de Norwood	250
Figure 125 : Cerclage de l'artère pulmonaire (A), Anastomose systémicopulmonaire (B) ...	250
Figure 126 : Anastomose cavobipulmonaire de Glenn bidirectionnel (premier temps de la dérivation cavopulmonaire de type Fontan)	252
Figure 127 : Dérivation cavopulmonaire totale	252
Figure 114 : Spectre des ventricules à double issue. A. Cœur normal. 1. Artère pulmonaire ; 2. valve tricuspide ; 3. aorte ; 4. valve mitrale. B. Ventricules à double issue : Conus sous-aortique et Conus souspulmonaire de position et de morphologie très variables.	253
Figure 128: Aspect morphologique intracardiaque. Coupe sagittale. OD : oreillette droite ; AP : artère pulmonaire ; CI : chambre intermédiaire ; 1. valve septale ; 2 : jonction atrioventriculaire droite.	259
Figure 129 : La classification de Van Praagh du TAC. 1. Artère carotide gauche ; 2. artère sous-clavière gauche ; 3. artère pulmonaire gauche ; 4. aorte thoracique.	264
Figure 130 : Echocardiographie bidimensionnelle montrant le tronc artériel commun. Photo du service de pédiatrie IV de l'HER	268
Figure 131 : Echocardiographie bidimensionnelle en doppler couleur et en doppler continue montrant la sténose pulmonaire avec un gradient pulmonaire maximal de 57 mmHg et un gradient moyen de 30 mmHg, chez un patient âgé de 3 ans. Photo du service de pédiatrie IV de l'HER	277
Figure 132 : Cathétérisme interventionnel. Sténose valvulaire pulmonaire à septum interventriculaire intact.....	278
Figure 133 : Radiographie thoracique de face montrant une cardiomégalie chez un nourrisson de 5 mois (ICT = 0,8). Photo du service de pédiatrie IV de l'HER	284
Figure 134 : Echocardiographie en doppler continue montrant le flux typique de la coarctation aortique avec aspect en pied de sabot. Photo du service de pédiatrie IV de l' HER.....	285
Figure 135 : Echocardiographie bidimensionnelle couplée au doppler couleur et au doppler continu montrant la sténose aortique. Photo du service de pédiatrie IV de l'HER.....	291

LISTE DES TABLEAUX

Tableau 1 : Répartition des cardiopathies congénitales selon les tranches d'âge.....	10
Tableau 2 : Répartition des facteurs étiologiques des cardiopathies congénitales.....	11
Tableau 3 : Répartition des facteurs étiologiques selon les cardiopathies congénitales	12
Tableau 4 : Tableau croisé entre l'âge maternel et le type de cardiopathie congénitale.....	13
Tableau 5 : Répartition des autres facteurs étiologiques des cardiopathies congénitales	15
Tableau 6 : Répartition des circonstances de découverte des cardiopathies congénitales	16
Tableau 7 : Répartition des éléments de l'examen clinique des cardiopathies congénitales	17
Tableau 8 : Répartition des cardiopathies congénitales non cyanogènes avec shunts gauche-droite.....	19
Tableau 9 : Répartition des CIV isolées sans autres shunts selon les tranches d'âge	21
Tableau 10 : Répartition des anomalies génétiques des CIV.....	22
Tableau 11 : Répartition des autres malformations des CIV	23
Tableau 12 : Répartition des éléments de l'examen clinique des CIV	24
Tableau 13 : Répartition des stades physiopathologiques des CIV sans autres shunts.....	26
Tableau 14 : Répartition des lésions associées aux CIV	27
Tableau 15 : Récapitulatif de traitement, de l'évolution et des complications des CIV	30
Tableau 16 : Répartition des CIA isolées sans autres shunts selon les tranches d'âge	32
Tableau 17 : Répartition des anomalies génétiques des CIA.....	33
Tableau 18 : Répartition des pathologies maternelles des CIA	34
Tableau 19 : Répartition des autres malformations des CIA	34
Tableau 20 : Répartition des éléments de l'examen clinique des CIA	35
Tableau 21 : Répartition des éléments de retentissement des CIA	38
Tableau 22 : Répartition des lésions associées aux CIA	38
Tableau 23 : Répartition des CAV selon les tranches d'âge.....	42
Tableau 24 : Répartition des facteurs étiologiques des CAV	43
Tableau 25 : Répartition des éléments de l'examen clinique des CAV.....	44
Tableau 26 : Répartition des autres shunts associés aux CAV	45
Tableau 27 : Répartition des lésions associées aux CAV.....	46
Tableau 28 : Répartition des PCA isolées sans autres shunts selon les tranches d'âge	50
Tableau 29 : Répartition des facteurs étiologiques des PCA.....	51
Tableau 30 : Répartition des éléments de l'examen clinique des PCA	52
Tableau 31 : Répartition des lésions associées aux PCA	54
Tableau 32 : Répartition des shunts multiples	56
Tableau 33 : Répartition de l'ensemble des shunts multiples selon les années.....	57
Tableau 34 : Répartition des shunts multiples selon les tranches d'âge	59
Tableau 35 : Répartition des facteurs étiologiques des shunts multiples	60
Tableau 36 : Répartitions des shunts multiples selon les circonstances de découverte	61
Tableau 37 : Répartition des éléments de l'examen clinique des shunts multiples.....	62
Tableau 38 : Répartition des stades physiopathologiques des CIV associées aux autres shunts.....	64
Tableau 39 : Répartition des CIA associées aux autres shunts selon la taille	65

Tableau 40 : Répartition des PCA associées aux autres shunts selon la taille.....	65
Tableau 41 : Répartition des lésions associées aux shunts multiples.....	65
Tableau 42 : Classification des RVPA	69
Tableau 43 : Répartition des cardiopathies congénitales cyanogènes et complexes.....	70
Tableau 44 : Répartition de la tétralogie de Fallot selon les tranches d'âge	72
Tableau 45 : Répartition des facteurs étiologiques de la tétralogie de Fallot	73
Tableau 46 : Répartition des éléments de l'examen clinique de la tétralogie de Fallot.....	74
Tableau 47 : Répartition des malformations associées des tétralogies de Fallot.....	76
Tableau 48 : Répartition des fuites associées aux tétralogies de Fallot	77
Tableau 49 : Répartition des formes anatomiques des tétralogies de Fallot.....	77
Tableau 50 : Répartition du traitement chirurgical selon les formes des T4F	78
Tableau 51 : Répartition des complications des T4F en post-op	79
Tableau 57 : Répartition des TGV selon les tranches d'âge	81
Tableau 58 : Répartition des facteurs étiologiques des TGV	82
Tableau 59 : Répartition des éléments de l'examen clinique des TGV	83
Tableau 60 : Répartition des cas de TGV.....	84
Tableau 61 : Répartition des autres lésions associées aux TGV.....	85
Tableau 62 : Répartition des cas opérés de TGV	86
Tableau 63 : Répartition des VU selon les tranches d'âge.....	88
Tableau 64 : Répartition des facteurs étiologiques des VU.....	89
Tableau 65 : Répartition des éléments de l'examen clinique des VU	90
Tableau 66 : Répartition des lésions associées à l'AT.....	91
Tableau 67 : Répartition des lésions associées à l'hypoplasie du cœur gauche	92
Tableau 68 : Répartition des autres lésions associées aux VU	93
Tableau 69 : Répartition des cas opérés des VU.....	94
Tableau 52 : Répartition des VDDI selon les tranches d'âge	96
Tableau 53 : Répartition des facteurs étiologiques des VDDI.....	97
Tableau 54 : Répartition des éléments de l'examen clinique des VDDI	98
Tableau 55 : Répartition des cas de VDDI.....	99
Tableau 56 : Répartition des lésions associées aux VDDI	100
Tableau 70 : Répartition des malformations obstructives	110
Tableau 71 : Répartition des SP selon les tranches d'âge	112
Tableau 72 : Répartition des facteurs étiologiques des SP.....	113
Tableau 73 : Répartition des lésions associées des SP.....	115
Tableau 74 : Répartition des CoA selon les tranches d'âge	119
Tableau 75 : Répartition des facteurs étiologiques des CoA	120
Tableau 76 : Répartition des éléments de l'examen clinique des CoA.....	121
Tableau 77 : Répartition des malformations associées des CoA	122
Tableau 78 : Répartition des SAo selon les tranches d'âge.....	126
Tableau 79 : Répartition des facteurs étiologiques des SAo.....	127
Tableau 80 : Répartition des types topographiques de la SAo	128
Tableau 81 : Répartition des cas selon le degré de sévérité de la SAo	129
Tableau 82 : Répartition des lésions associées des SAo	129
Tableau 83 : Fréquence hospitalière des cardiopathies congénitales au Maroc selon la littérature.....	133

Tableau 84 : Répartition des types des cardiopathies congénitales selon la littérature.....	135
Tableau 85 : Répartition du sexe des patients porteurs des cardiopathies congénitales selon la littérature.....	136
Tableau 86 : Répartition de l'âge de diagnostic des patients porteurs des cardiopathies congénitales selon la littérature.....	137
Tableau 87 : Répartition de la consanguinité selon la littérature.....	139
Tableau 88 : Répartition de la T21 selon la littérature.....	141
Tableau 89 : Répartition du taux des CIV selon la littérature.....	163
Tableau 90 : Répartition du sexe des patients porteurs de CIV selon la littérature.....	164
Tableau 91 : Répartition de la consanguinité des CIV selon la littérature.....	165
Tableau 92 : Répartition des anomalies génétiques des CIV selon la littérature.....	165
Tableau 93 : Répartition des stades des CIV selon la littérature.....	170
Tableau 94 : Répartition du taux des CIA selon la littérature.....	177
Tableau 95 : Répartition du sexe des patients porteurs de CIA selon la littérature.....	178
Tableau 96 : Répartition du taux des CAV selon la littérature.....	187
Tableau 97 : Répartition du sexe des patients porteurs de CAV selon la littérature.....	188
Tableau 98 : Répartition de la T21 des patients porteurs de CAV selon la littérature.....	189
Tableau 99 : Répartition du taux des PCA selon la littérature.....	195
Tableau 100 : Répartition du sexe des patients porteurs de PCA selon la littérature.....	196
Tableau 101 : Répartition des circonstances de diagnostic des patients porteurs de PCA selon la littérature.....	198
Tableau 102 : Répartition des souffles des patients porteurs de PCA selon la littérature.....	199
Tableau 103 : Répartition du taux des associations des shunts multiple selon la littérature..	203
Tableau 104 : Répartition des circonstances de diagnostic des patients porteurs de shunts multiples selon la littérature.....	205
Tableau 105 : Répartition des stades de CIV des patients porteurs de shunts multiples selon la littérature.....	208
Tableau 106 : Répartition de la taille des CIA des patients porteurs de shunts multiples selon la littérature.....	209
Tableau 107 : Répartition de la taille des canaux artériels perméables des patients porteurs de shunts multiples selon la littérature.....	209
Tableau 108 : Répartition du taux des RVPA selon la littérature.....	213
Tableau 109 : Répartition du taux des T4F selon la littérature.....	219
Tableau 110 : Répartition du sexe des patients porteurs des T4F selon la littérature.....	220
Tableau 111 : Répartition de l'âge moyen des patients porteurs de T4F selon la littérature..	221
Tableau 112 : Répartition des lésions associées aux T4F selon la littérature.....	225
Tableau 113 : Répartition des formes anatomiques des T4F selon la littérature.....	225
Tableau 114 : Répartition des complications post-opératoires des T4F selon la littérature...	232
Tableau 116 : Répartition du taux des TGV selon la littérature.....	234
Tableau 117 : Répartition du sexe des patients porteurs des VDDI selon la littérature.....	234
Tableau 118 : Répartition des types des TGV selon la littérature.....	238
Tableau 119 : Répartition du taux des VU selon la littérature.....	244
Tableau 120 : Répartition du sexe des patients porteurs de VU selon la littérature.....	245
Tableau 121 : Répartition des lésions associées aux VU selon la littérature.....	248
Tableau 115 : Répartition du taux des VDDI selon la littérature.....	254

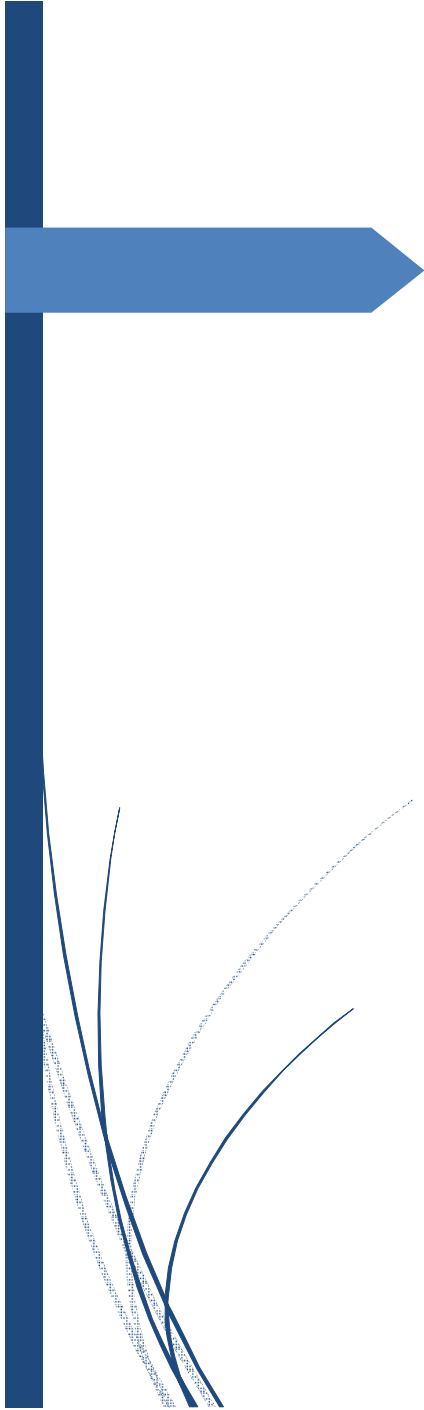
Tableau 122 : Répartition du taux des MEB selon la littérature.....	260
Tableau 123 : Répartition du sexe des patients porteurs des MEB selon la littérature.....	260
Tableau 124 : Répartition du taux des TAC selon la littérature.....	265
Tableau 125 : Répartition du sexe des patients porteurs des TAC selon la littérature.....	266
Tableau 126 : Répartition du taux des SP selon la littérature.....	274
Tableau 127 : Répartition du taux des CoA selon la littérature.....	280
Tableau 128 : Répartition du sexe des patients porteurs de CoA selon la littérature.....	281
Tableau 129 : Répartition de l'âge des patients porteurs de CoA selon la littérature.....	281
Tableau 130 : Répartition du taux des SAo selon la littérature.....	288
Tableau 131 : Répartition du sexe des patients porteurs des SAo selon la littérature.....	288

SOMMAIRE

INTRODUCTION	1
MATERIEL D'ETUDE	4
RESULTATS	7
I-ETUDE GLOBALE	8
1.Epidémiologie	8
1.1 .Caractéristiques épidémiologiques générales.....	8
1.2. Répartition des cardiopathies congénitales selon les années.....	8
1.3. Répartition des cardiopathies congénitales selon le sexe.....	9
1.4. Répartition des cardiopathies congénitales selon l'âge des patients.....	10
2. Approche étiologique.....	11
3. Données cliniques.....	16
3.1. Circonstances de découverte	16
3.2. Examen clinique	17
4. Données paracliniques	18
4.1. Radiographie thoracique.....	18
4.2. Echocardiographie	18
II-ETUDE ANALYTIQUE	19
1.Cardiopathies non cyanogènes avec Shunts gauche-droite.....	19
1.1 Communication Interventriculaire : CIV	19
1.2.Communication Interauriculaire : CIA	31
1.3. Canal atrioventriculaire : CAV	40
1.4. Persistance du canal artériel : PCA.....	48
1.5. Shunts multiples.....	56
1.6. Retour veineux pulmonaire anormal : RVPA.....	67
2. Cardiopathies cyanogènes et complexes.....	70
2.1. Tétralogie de Fallot : T4F.....	70
2.2. Transposition des gros vaisseaux : TGV.....	79
2.3. Ventricule unique : VU	86
2.4. Ventricule droit à double issue : VDDI.....	94

2.5. Maladie d'Ebstein : MEb	101
2.6. Tronc Artériel Commun : TAC	105
2.7. Atrésie pulmonaire à septum interventriculaire intact : APSI.....	108
3. Malformations obstructives.....	110
3.1. Sténose pulmonaire : SP.....	110
3.2. Coarctation de l'aorte : CoA.....	117
3.3. Sténose Aortique : SAo	124
DISCUSSION	131
I-ETUDE GLOBALE	132
1. Epidémiologie.....	132
1.1. Caractéristiques épidémiologiques générales.....	132
1.2. Répartition selon Le sexe	136
1.3. Répartition selon l'âge des patients	137
2. Approche étiologique.....	138
2.1. Consanguinité	138
2.2. Macrosomie	139
2.3. Prématuration	139
2.4. Anomalies génétiques	140
2.5. Pathologies maternelles.....	152
2.6. Cardiopathies familiales et maternelles.....	156
3. Données cliniques.....	159
3.1. Circonstances de découverte	159
3.2. Examen clinique	159
4. Données paracliniques	160
4.1. Radiographie thoracique.....	160
4.2 Echocardiographie	160
II-ETUDE ANALYTIQUE	162
1. Cardiopathies non cyanogènes avec shunts gauche-droite	162
1.1. Communications Interventriculaires : CIV	162
1.2. Communications Interauriculaires : CIA	176
1.3. Canal atrioventriculaire : CAV	186
1.4. Persistance du canal artériel : PCA.....	194
1.5. Shunts multiples.....	203

1.6. Retour veineux pulmonaire anormal : RVPA.....	211
2. Cardiopathies cyanogènes et complexes.....	218
2.1. Tétralogie de Fallot : T4F.....	218
2.2. Transposition des gros vaisseaux : TGV.....	233
2.3. Ventricule unique : VU	243
2.4. Ventricule droit à double issue : VDDI.....	253
2.5. Maladie d'Ebstein : MEb	259
2.6. Tronc artériel commun : TAC	264
2.7. Atrésie pulmonaire à septum interventriculaire intact : APSI.....	270
3. Malformations obstructives.....	274
3.1. Sténose pulmonaire : SP.....	274
3.2. Coarctation de l'aorte : CoA.....	279
3.3. Sténose Aortique : SAo	287
CONCLUSION	293
RESUMES	297
REFERENCES	301



Introduction

Les cardiopathies congénitales (CC) constituent le groupe le plus important des malformations congénitales [1]. De nombreuses études de prévalence ont montré un large éventail d'incidences, d'environ 4 à 50 par 1000 naissances vivantes [2-3]. En effet, leur prévalence totale comprise entre 6 et 8 pour 1 000 naissances [4-5], cette fréquence (0,8%) est similaire dans les pays développés et dans les pays en développement [6].

Durant la première année de vie, un enfant sur dix meurt d'une cardiopathie congénitale alors qu'un sur quatre meurt durant la première semaine de vie d'une cardiopathie congénitale sans que celle-ci n'ait été diagnostiquée au préalable [7].

Les cardiopathies congénitales peuvent être classées selon leur caractère anatomique embryologique et fonctionnel [8].

D'un point de vue physiopathologique Nous avons choisi de présenter 3 groupes de cardiopathies congénitales :

- Cardiopathies congénitales avec shunts gauche-droite : Communication interventriculaire, communication interauriculaire, canal atrioventriculaire, persistance du canal artériel et retour veineux pulmonaire anormal ;
- Cardiopathies congénitales cyanogènes et complexes : Tétralogie de Fallot, transposition des gros vaisseaux, ventricule unique, ventricule droit à double issu, maladie d'Ebstein, tronc artériel commun et atrésie pulmonaire à septum intact ;
- Cardiopathies congénitales obstructives et anomalies valvulaires : Sténose pulmonaire, coarctation aortique et sténose aortique.

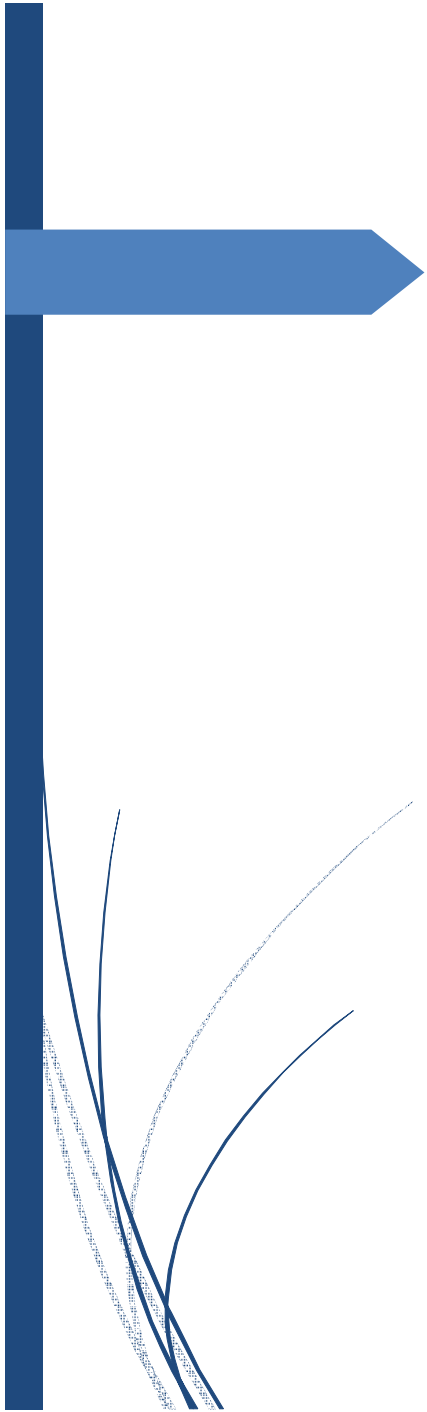
L'étiologie de ces malformations est multifactorielle, déterminée par un ensemble de facteurs génétiques et environnementaux [9].

Les méthodes diagnostiques les plus connues sont l'examen clinique, la radiographie thoracique (Rx), l'électrocardiogramme (ECG) et l'échocardiographie Doppler.

L'échocardiographie bidimensionnelle avec Doppler fait preuve d'une sensibilité et d'une spécificité très élevées et elle représente l'investigation complémentaire de choix dans le diagnostic des cardiopathies congénitales [10].

Au Maroc, les cardiopathies congénitales sont actuellement de mieux en mieux connues grâce à la disponibilité de l'échocardiographie doppler qui constitue la base du diagnostic.

Pour cela nous poursuivons l'étude de prévalence des cardiopathies congénitales au sein du service pédiatrique IV de l'Hôpital d'Enfants de Rabat en étudiant le profil épidémiologique, clinique et paraclinique des cardiopathies congénitales et en mettant le point sur les différentes modalités thérapeutiques et leurs indications.



Matériel d'étude

Notre travail est basé sur une étude rétrospective des nouveaux cas des cardiopathies congénitales diagnostiquées durant la période étalée entre le 1 janvier 2014 et le 31 décembre 2017.

Pour cela, nous nous sommes basés sur les données des registres de l'échocardiographie réalisée au sein du service pédiatrique IV de l'Hôpital d'Enfants de Rabat chez les patients hospitalisés aux différents services pédiatriques ainsi que les malades externes suivis en consultation par le Pr. Abdelali BENTAHILA.

Pour la collecte des données on a établi une fiche d'exploitation pour chaque patient comme suit :

FICHE D'EXPLOITATION

Etude sur les cardiopathies congénitales à l'HER (2014-2017)

Dr. Nouzha AZIZI

FICHE D'EXPLOITATION

Identité :

- Date d'Echo :
- Service et NE :
- Nom et prénom :
- Age :
- Sexe :

Facteurs étiologiques :

.....

Circonstances de DC :

.....

Examen clinique :

.....

Examens paracliniques :

- Rx. pul :
- ECG :
- Echo et doppler cardiaque :
- Autres :

Traitement :

- Médical :
- Chirurgical :
 - Palliatif :
 - Curatif :

Evolution :

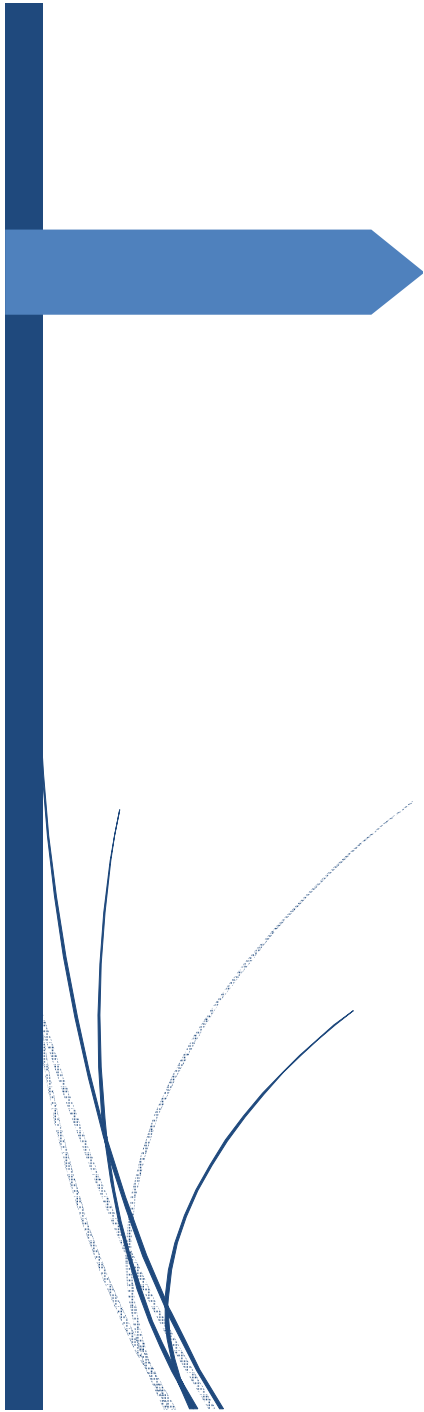
.....

Complication :

.....

Mortalité :

.....



Résultats

I-ETUDE GLOBALE

1. Epidémiologie

1.1. Caractéristiques épidémiologiques générales

Entre le 1 janvier 2014 et le 31 décembre 2017 on a relevé 1166 nouveaux cas des cardiopathies congénitales. Durant la même période, 1118 cas ont bénéficié d'une échocardiographie de contrôle au service pédiatrique IV au sein de l'Hôpital d'Enfants de Rabat.

1.2. Répartition des cardiopathies congénitales selon les années

Dans notre étude, 213 cas ont été enregistrés en 2014, 367 cas en 2015, 298 cas en 2016 et 288 cas en 2017 marquant ainsi une moyenne de 292 cas par an.

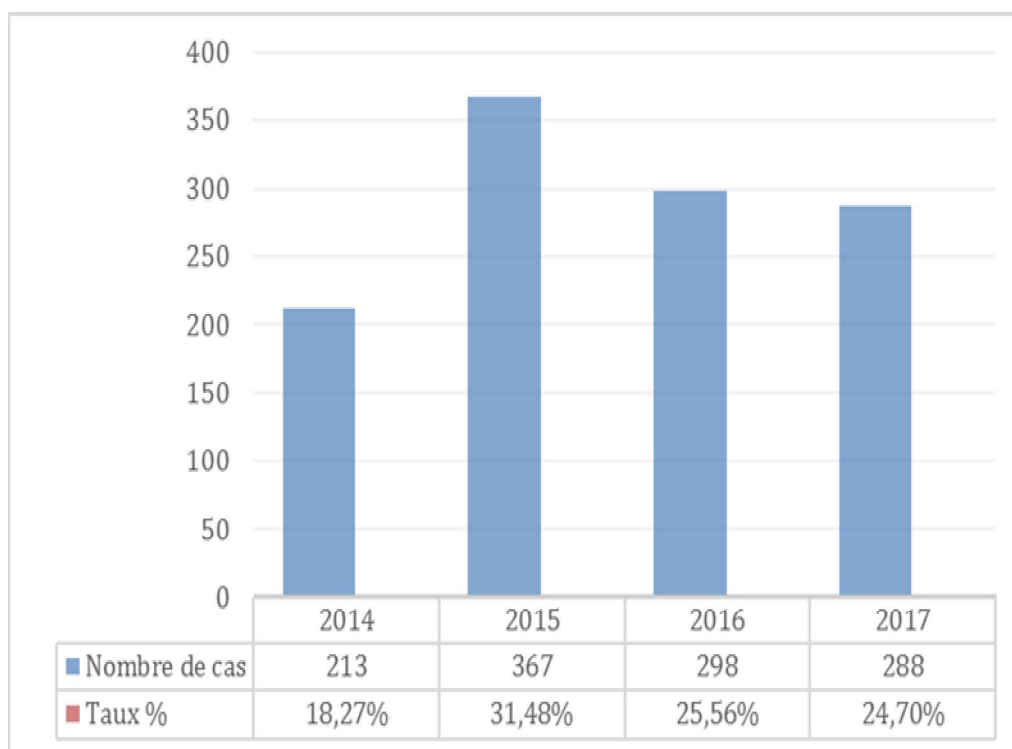


Figure 1 : Répartition des cardiopathies congénitales selon les années

1.3. Répartition des cardiopathies congénitales selon le sexe

Dans notre série, 571 cas sont de sexe féminin soit 49% et 595 cas sont de sexe masculin soit 51%. Ainsi, le sexe-ratio (H/F) est égale à 1,04.

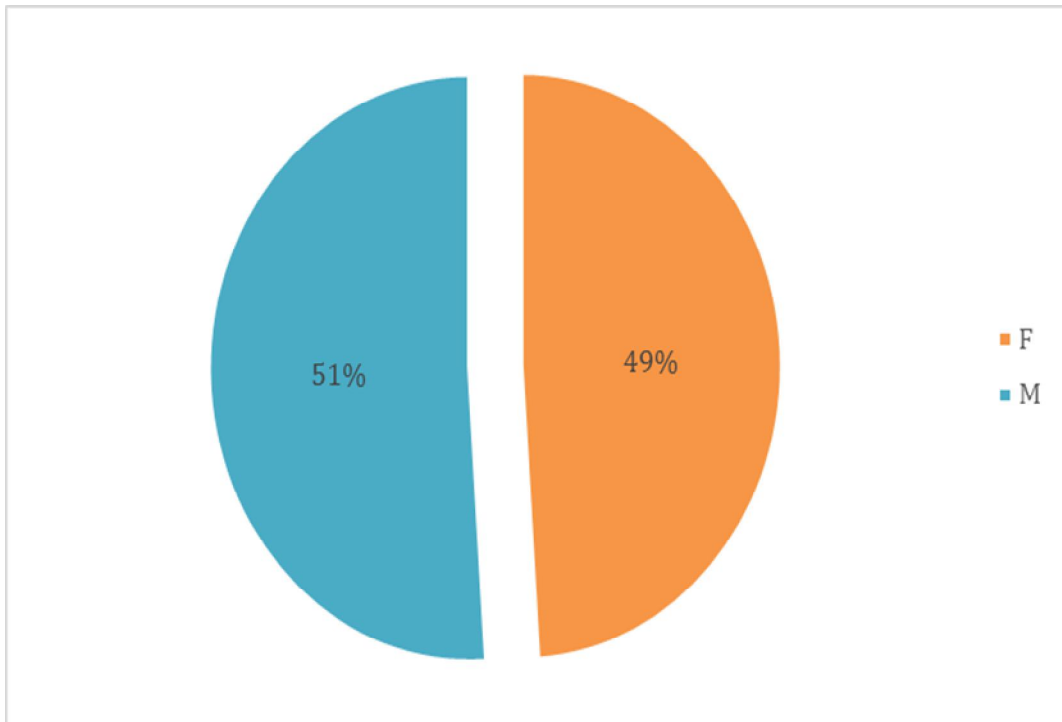


Figure 2 : Répartition des cardiopathies congénitales selon le sexe

1.4. Répartition des cardiopathies congénitales selon l'âge des patients

Dans notre série l'âge moyen de nos patients est de 14,44 mois avec des extrêmes de 1 jour à 14 ans. Cette distribution selon l'âge montre un pic de fréquence chez nourrissons de 1 à 6 mois.

Tranches d'âge	Nombre de cas	Taux %
0-1 mois	249	21%
1-6 mois	479	41%
6 mois - 1 an	162	14%
1 an - 2 ans	107	9%
2 ans - 6 ans	122	10%
6 ans - 10 ans	33	3%
10 ans - 14 ans	14	1%
Total	1166	100%

Tableau 1 : Répartition des cardiopathies congénitales selon les tranches d'âge

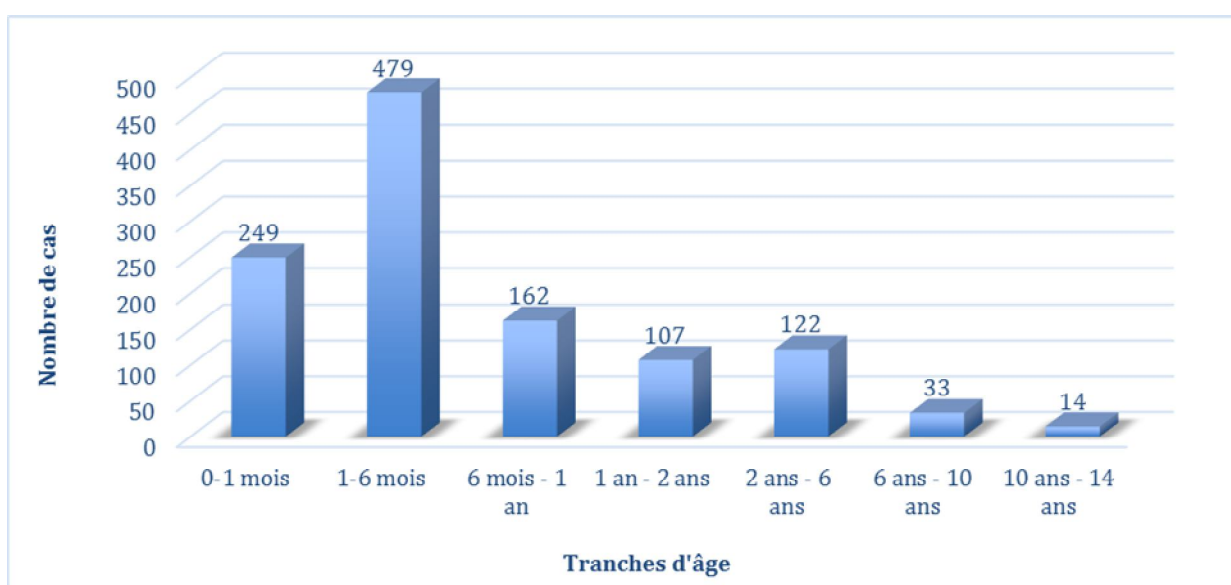


Figure 3 : Répartition des cardiopathies congénitales selon les tranches d'âge

2. Approche étiologique

Les facteurs étiologiques se répartissent principalement selon le tableau suivant :

Facteur étiologique	Nombre de cas	Taux
Consanguinité	199	17,06%
Consanguinité	199	17,06%
Macrosomie	25	2,14%
Macrosomie	25	2,14%
Prématurité	46	3,94%
Prématurité	46	3,94%
Anomalies génétiques	279	23,93%
T21	250	21,44%
T18	2	0,17%
Syndrome Cornelia de lange	1	0,09%
Syndrome d'Alagille	1	0,09%
Syndrome de CHARGE	2	0,17%
Syndrome de Dandy Walker	1	0,09%
Syndrome de DiGeorge	3	0,27%
Syndrome de Morquio	1	0,09%
Syndrome de Noonan	5	0,45%
Syndrome de Pierre Robin	6	0,54%
Syndrome de Rubinstein Taybi	2	0,17%
Syndrome de Williams Beuren	2	0,17%
Syndrome d'Ellis-van Creveld	1	0,09%
Syndrome de Turner	1	0,09%
Syndrome de Wolf Hirschhorn	1	0,09%
Pathologies maternelles	36	3,08%
Diabète gestationnel	4	0,34%
Diabète préexistant	18	1,54%
HTA préexistante	2	0,17%
HTA gravidique	2	0,17%
Hypothyroïdie	5	0,45%
Lupus	1	0,09%
Prise de fenugrec	2	0,17%
Syphilis	1	0,09%
Valvulopathie avec IC	1	0,09%
Cardiopathies Congénitales familiales	5	0,45%
Cardiopathie congénitale chez le cousin	1	0,09%
Cardiopathie congénitale chez le frère	3	0,27%
Cardiopathie congénitale chez le père	1	0,09%

Tableau 2 : Répartition des facteurs étiologiques des cardiopathies congénitales

Le tableau qui suit présente la répartition détaillée des facteurs étiologiques selon les cardiopathies congénitales.

Facteurs étiologiques	Cardiopathies avec Shunts Gauche-droite					Total	Cardiopathies cyanogènes et complexes						Total	Malformations obstructives			Total	Total
	CI V	CI A	CA V	PC A	Shunts multiples		T4F	VDD I	TGV	VU	MEb	TA C		SP	CoA	SO A		
Consanguinité	31	29	21	12	32	125	25	4	14	7	3	1	54	10	7	3	20	199
Consanguinité	31	29	21	12	32	125	25	4	14	7	3	1	54	10	7	3	20	199
Anomalies chromosomiques	39	46	81	21	62	249	18	1	1	1			21	8	1		9	279
T21	35	39	80	19	58	231	15	1		1			17	2			2	250
T18					2	2												2
Sd Cornelia de lange		1				1												1
Sd d'Alagille														1				1
Sd de CHARGE	1					1	1						1					2
Sd de Dandy Walker					1	1												1
Sd de DiGeorge	2					2	1						1					3
Sd de Morquio				1		1												1
Sd de Noonan		1				1								4				5
Sd de Pierre Robin		3			1	4	1		1				2					6
Sd de Rubinstein Taybi		1		1		2												2
Sd de Williams Beuren	1					1								1				2
Sd d'Ellis-van Creveld			1			1												1
Sd de Turner															1			1
Sd de Wolf Hirschhorn		1				1												1
Macrosomie		10		6	6	22			2				2		1			25
Macrosomie		10		6	6	22			2				2		1			25
Prématurité	5	12	3	8	12	40	4		1				5	1				46
Prématurité	5	12	3	8	12	40	4		1				5	1				46
Pathologies maternelles	1	12	1	3	10	27	2	2		4			8			1		36
Diabète gestationnel		4				4												4
Diabète préexistant	1	6		2	7	16		1		1			2					18
HTA préexistante								1		1			2					2
HTA gravidique				1	1	2												2
Hypothyroïdie		2	1		1	4	1						1					5
Lupus										1			1					1
Prise de fenugrec					1	1				1			1					2
Syphilis							1						1					1
Valvulopathie avec IC																1		1
CC familiales	1	1				2	2	1					3					5
CC chez le cousin								1					1					1
CC chez le frère	1	1				2	1						1					3
CC chez le père							1						1					1
Total général	77	110	106	50	122	465	51	8	18	12	3	1	93	19	9	4	32	590

Tableau 3 : Répartition des facteurs étiologiques selon les cardiopathies congénitales

❖ Age maternel des patients porteurs de T21

L'âge maternel est un facteur de risque majeur de T21 chez le fœtus.

Dans notre série, l'âge maternel moyen des enfants trisomiques a été de 34,06 ans, avec des extrêmes de 18 ans à 56 ans.

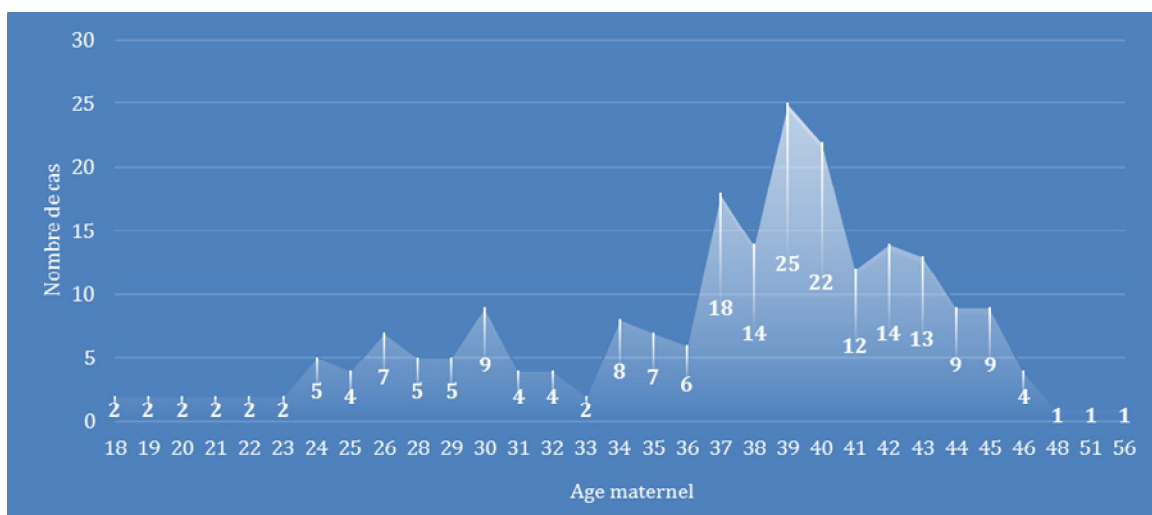


Figure 4 : Répartition de l'âge maternel des enfants trisomiques porteurs de cardiopathies congénitales

Parmi 221 mères, 4 avaient un âge inférieur à 20 ans soit 2%, 34 mères avaient un âge compris entre 20 ans et 30 ans soit 15%, 97 mères avaient un âge compris entre 30 ans et 40 ans soit 44% et 86 mères avaient un âge supérieur à 40 ans soit 39%.

Tranches d'âge maternel Type de CC	AM Inf. à 20 ans	AM entre 20 et 30 ans	AM entre 30 et 40 ans	AM Sup. à 40 ans	Total
CAV	2	15	29	25	71
CIA	0	6	13	17	36
CIV	1	4	15	13	33
Shunts Multiples	1	7	20	22	50
PCA	0	2	10	4	16
SP	0	0	2	0	2
T4F	0	0	7	5	12
VU	0	0	1	0	1
Total	4	34	97	86	221
Taux	2%	15%	44%	39%	100%

Tableau 4 : Tableau croisé entre l'âge maternel et le type de cardiopathie congénitale

Le CAV est la cardiopathie congénitale la plus fréquente chez 71 enfants soit 32%.

❖ **Autres facteurs étiologiques des cardiopathies congénitales**

D'autres facteurs étiologiques ont été relevés dans notre étude et se répartissent comme suit :

Autres facteurs étiologiques	Nombre de cas	Taux %
Dysmorphie faciale	49	4,20%
MAR	21	1,80%
Fente labiopalatine	18	1,54%
Atrésie de l'œsophage	15	1,29%
Hydrocéphalie	11	0,94%
Omphalocèle	8	0,69%
Hernie diaphragmatique	5	0,43%
Myéломéningocèle	5	0,43%
Pieds bots	5	0,43%
Arthrogrypose multiple congénitale	4	0,34%
Atrésie des choanes	4	0,34%
Microphtalmie	4	0,34%
Agénésie d'un seul rein	3	0,26%
Cataracte congénitale	3	0,26%
Microcéphalie	3	0,26%
Spina bifida	3	0,26%
Agénésie du corps calleux	2	0,17%
Atrésie duodénale	2	0,17%
Ectopie testiculaire	2	0,17%
Hypospadias	2	0,17%
Malformation des mains	2	0,17%
Palais ogival	2	0,17%
2 doigts surnuméraires	1	0,09%
Achondroplasie	1	0,09%
Agénésie des doigts	1	0,09%
Agénésie des pavillons auriculaires	1	0,09%
Agénésie radiale	1	0,09%
Angiome dorsal	1	0,09%
Artère ombilicale unique	1	0,09%
Atrophie cérébelleuse	1	0,09%
Clinodactylie	1	0,09%
Coalescence des petites lèvres	1	0,09%
Craniosténose partielle	1	0,09%

Duplication du canal anal	1	0,09%
Ectopie testiculaire	1	0,09%
Extrophie vésicale	1	0,09%
Hexadactylie	1	0,09%
Malformation laryngée	1	0,09%
Malformation pulmonaire adénomatoïde	1	0,09%
Malformation rachidienne	1	0,09%
Mégacôlon congénital	1	0,09%
Mégalo-cornée	1	0,09%
Méningocèle	1	0,09%
Mésentère commun	1	0,09%
Petit rein calcifié	1	0,09%
Plagiocéphalie	1	0,09%
Retard mental	1	0,09%
Sténose laryngée	1	0,09%
Surdité	1	0,09%
Tâches hyper-chromiques	1	0,09%
Trait grossier	1	0,09%
Uropathie malformative	1	0,09%
Valve de l'urètre postérieur	1	0,09%
Cytopathie mitochondriale	1	0,09%
Déformation des membres inférieurs	1	0,09%
Déformation thoracique	1	0,09%
Malformation des mains et des pieds	1	0,09%
Rétraction des 2 genoux	1	0,09%
Surdité et mutité chez la fratrie	1	0,09%

Tableau 5 : Répartition des autres facteurs étiologiques des cardiopathies congénitales

3. Données cliniques

3.1. Circonstances de découverte

Les circonstances de diagnostic des cardiopathies congénitales issues de notre étude sont variables et se répartissent comme le montre le tableau et le graphe ci-dessous.

Circonstance de découverte	Nombre de cas	Taux %
Détresse respiratoire	308	26,42%
Bilan malformatif	241	20,67%
Cyanose	240	20,58%
Découverte fortuite	216	18,52%
Dyspnée	130	11,15%
Hypotrophie	73	6,26%
Malaise anoxique	33	2,83%
PNP à répétition	30	2,57%

Tableau 6 : Répartition des circonstances de découverte des cardiopathies congénitales

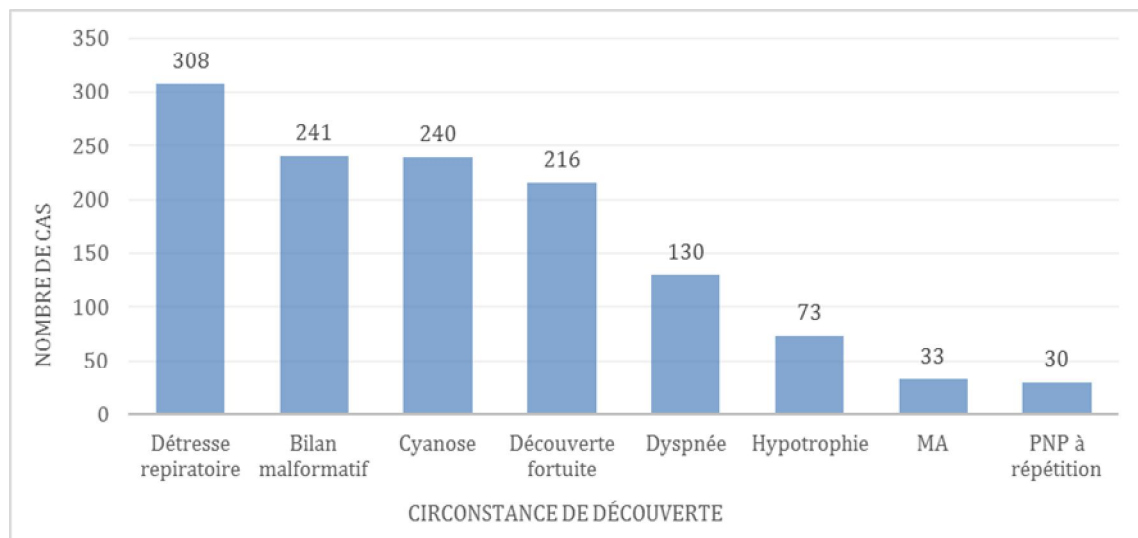


Figure 5 : Répartition des circonstances de découverte des cardiopathies congénitales

3.2. Examen clinique

Les éléments de l'examen clinique des cardiopathies congénitales sont variables et leur répartition est dressée dans le tableau suivant :

Examen clinique	Nombre de cas	Taux %
Normal	98	8,40%
Souffle systolique	595	51,03%
Absence de souffle	66	5,66%
HMG	59	5,06%
Souffle continu	57	4,89%
Polypnée	52	4,46%
Tachycardie	49	4,20%
RSP	42	3,60%
Pouls fémoraux diminués	22	1,89%
Bruit de galop	16	1,37%
Eclat de B2	10	0,86%
Dédoublement de B2	4	0,34%
Roulement diastolique	1	0,09%
Souffle diastolique	1	0,09%

Tableau 7 : Répartition des éléments de l'examen clinique des cardiopathies congénitales

4. Données paracliniques

4.1. Radiographie thoracique

L'analyse des données de la radiographie thoracique a montré des anomalies chez 550 cas. Celles-ci sont dominées par la cardiomégalie (CMG) constatée dans 396 cas soit 72%. Les foyers de pneumopathie sont repérés chez 64 cas soit 12%, l'hypervascularisation pulmonaire mentionnée dans 55 cas soit 10% avec la présence de 17 cas de poumons clairs soit 3%, de Cœur en sabot chez 12 cas soit 2% et enfin l'hypovascularisation pulmonaire chez 6 cas soit 1%.

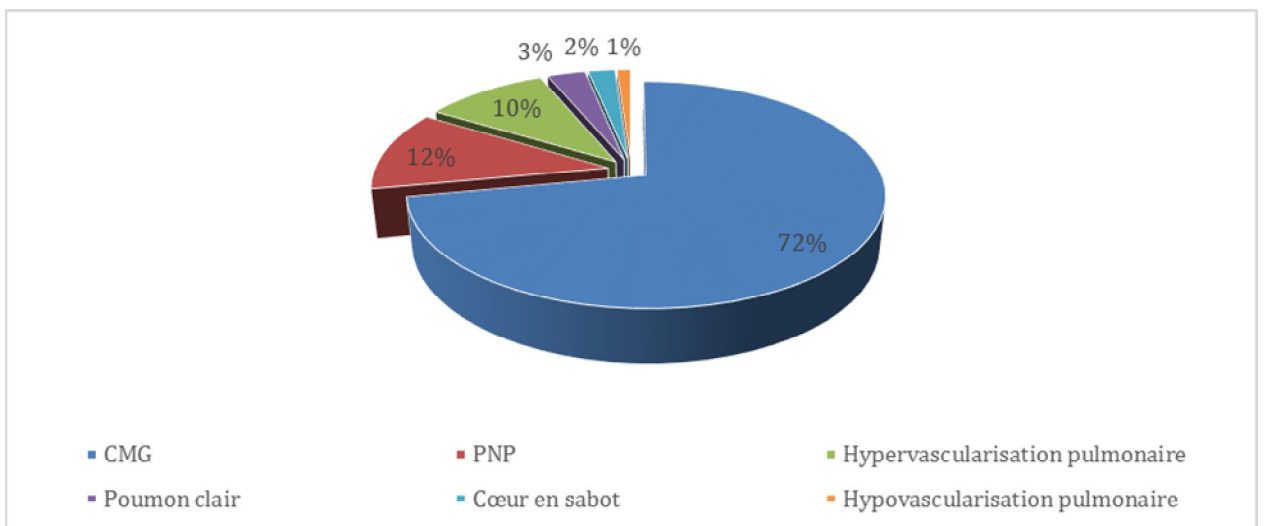


Figure 6 : Répartition des anomalies de la radiographie thoracique des cardiopathies congénitales

4.2. Echocardiographie

L'échocardiographie bidimensionnelle avec Doppler pulsée et Doppler couleur fait preuve d'une sensibilité et d'une spécificité très élevées et elle représente l'investigation complémentaire de choix dans le diagnostic des cardiopathies congénitales.

II-ETUDE ANALYTIQUE

1. Cardiopathies non cyanogènes avec Shunts gauche-droite

Les cardiopathies non cyanogènes avec shunts gauche-droite représentent 69,21% avec 807 cas de toutes les cardiopathies congénitales.

CCNC	Nombre de cas	Taux par rapport aux CCNC	Taux par rapport aux CC
CIV isolée	198	24,54%	16,98%
CIA isolée	195	24,16%	16,72%
CAV	108	13,38%	9,26%
PCA isolée	97	12,02%	8,32%
Shunts multiples	205	25,40%	17,58%
RVPA	4	0,50%	0,34%
Total	807	100,00%	69,21%

Tableau 8 : Répartition des cardiopathies congénitales non cyanogènes avec shunts gauche-droite

1.1. Communication Interventriculaire : CIV

1.1.1. Epidémiologie

Notre étude est portée sur 198 cas de CIV sans autres shunts soit 24,54% des shunts gauche-droite alors que 165 cas de CIV associées ont été colligés ainsi le nombre total des CIV est de 363 cas soit 31,13% de l'ensemble des cardiopathies congénitales.

a. Répartition des CIV isolées sans autres shunts selon les années

Entre janvier 2014 et décembre 2017 on a constaté 198 cas de CIV sans autres shunts qui variaient entre 42 et 57 cas par an soit une moyenne de 50.

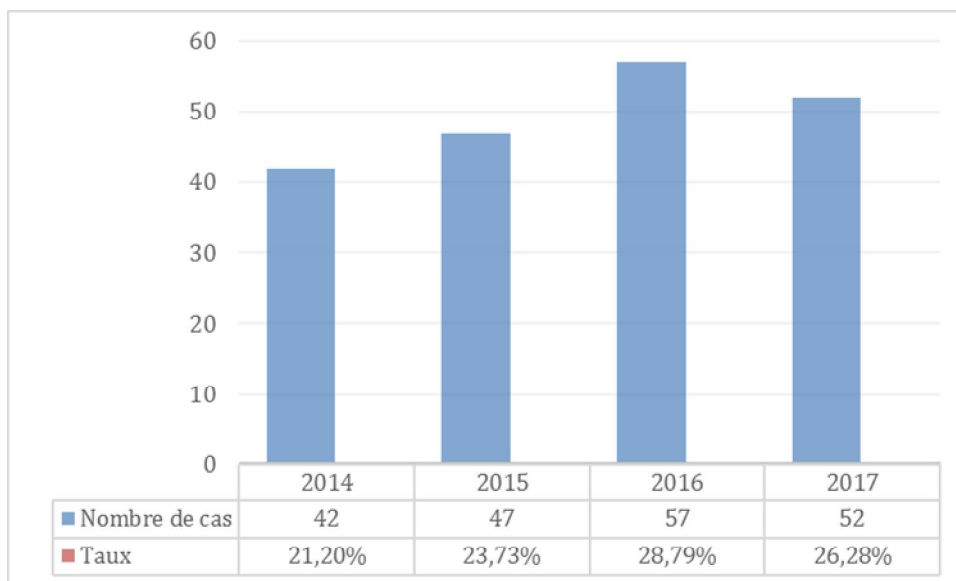


Figure 7 : Répartition des CIV isolées sans autres shunts selon les années

b. Répartition des CIV isolées sans autres shunts selon le sexe

Dans notre série, 94 de nos malades étaient de sexe féminin soit 47% et 104 étaient de sexe masculin soit 53%. Ainsi, le sexe-ratio (H/F) est de 1,1.

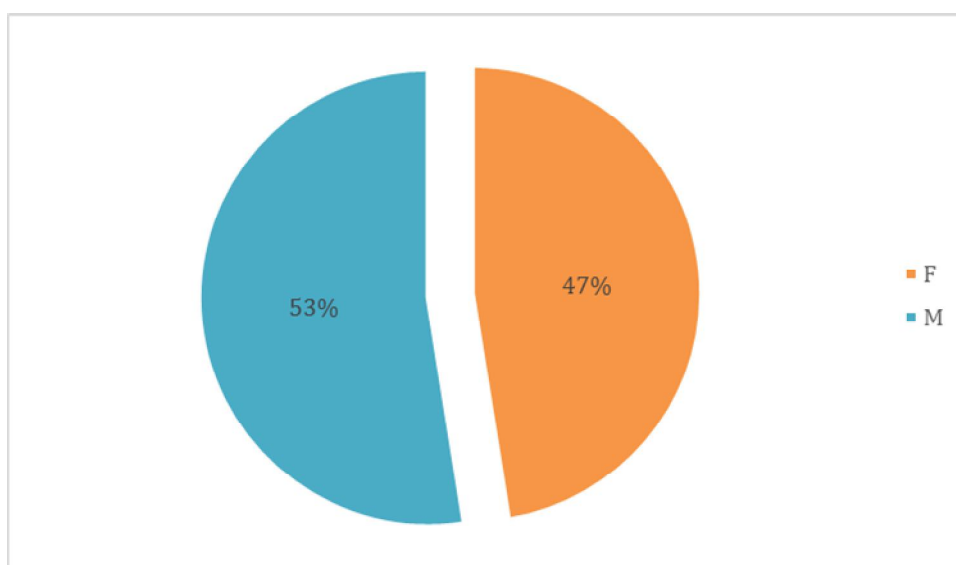


Figure 8 : Répartition des CIV isolées sans autres shunts selon le sexe

c. Répartition des CIV isolées sans autres shunts selon l'âge

L'âge moyen de nos patients porteurs de CIV est de 15,57 mois avec des extrêmes de 1 jour à 14 ans. Cette distribution selon l'âge montre un pic de fréquence chez les nourrissons de 1 mois à 6 mois. Le tableau et le graphe ci-dessous présentent la répartition des CIV selon les tranches d'âge.

Tranche d'âge	Nombre de cas	Taux %
0-1 mois	18	9,09%
1-6 mois	75	37,88%
6 mois - 1 an	38	19,19%
1 an - 2 ans	22	11,11%
2 ans - 6 ans	36	18,18%
6 ans - 10 ans	6	3,03%
10 ans - 14 ans	3	1,52%
Total	198	100%

Tableau 9 : Répartition des CIV isolées sans autres shunts selon les tranches d'âge

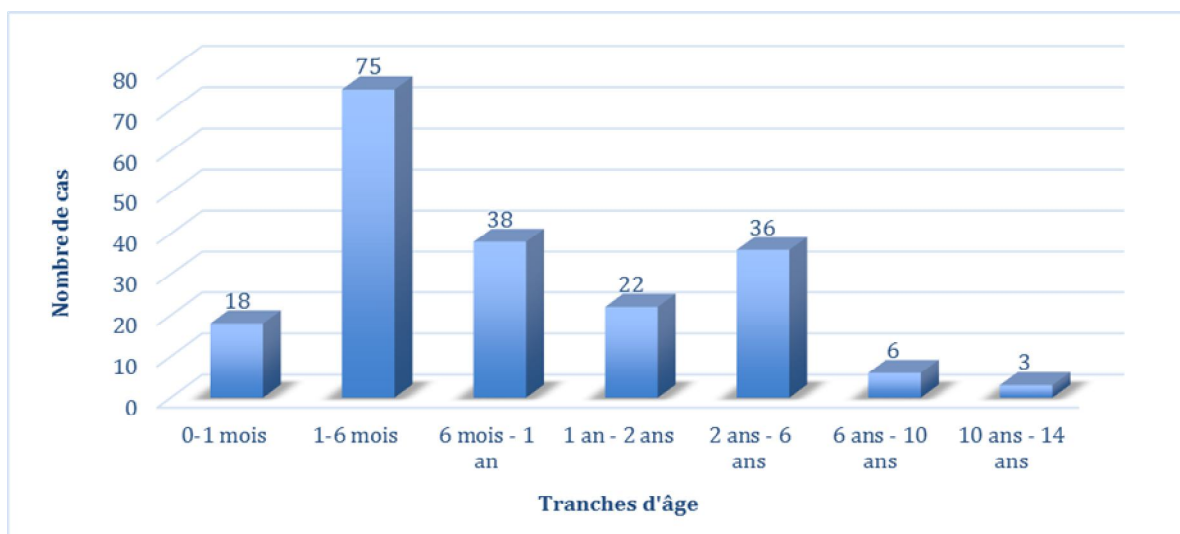


Figure 9 : Répartition des CIV isolées sans autres shunts selon les tranches d'âge

1.1.2. Approche étiologique

❖ Consanguinité

Dans notre étude 31 cas de CIV sans autres shunts sont issus d'un mariage consanguin soit 16%.

❖ Anomalies génétiques

Les anomalies génétiques des CIV sont réparties selon le tableau suivant :

Anomalie génétiques	Nombre de cas	Taux %
T21	35	17,67%
Syndrome de DiGeorge	2	1,0%
Syndrome de CHARGE	1	0,5%
Syndrome Williams et Beuren	1	0,5%

Tableau 10 : Répartition des anomalies génétiques des CIV

❖ Prématurité

La prématurité est retrouvée dans 5 cas soit 3%.

❖ Pathologies maternelles

On note 1 seul cas de diabète maternel préexistant.

❖ Cardiopathies Congénitales familiales

On note 1 seul cas de cardiopathie congénitale chez le frère.

❖ Autres malformations

Les autres malformations sont réparties selon le tableau ci-dessous :

Malformation	Nombre de cas	Taux %
Dysmorphie faciale	12	6,1%
MAR	2	1,0%
Hydrocéphalie	2	1,0%
Atrésie duodénale	1	0,5%
Atrésie de l'œsophage	1	0,5%
Cataracte congénitale	1	0,5%
Cytopathie mitochondriale	1	0,5%
Déformation des membres inférieurs	1	0,5%
Déformation thoracique	1	0,5%
Hernie diaphragmatique	1	0,5%
Malformation des mains et des pieds	1	0,5%
Microcéphalie	1	0,5%
Myéломéningocèle	1	0,5%
Palais ogival	1	0,5%
Rétraction des 2 genoux	1	0,5%
Spina bifida	1	0,5%
Surdité et mutité chez la fratrie	1	0,5%

Tableau 11 : Répartition des autres malformations des CIV

1.1.3. Données cliniques

a. Circonstances de diagnostic

Les circonstances de diagnostic sont variables et se répartissent selon le graphe de la figure suivante :

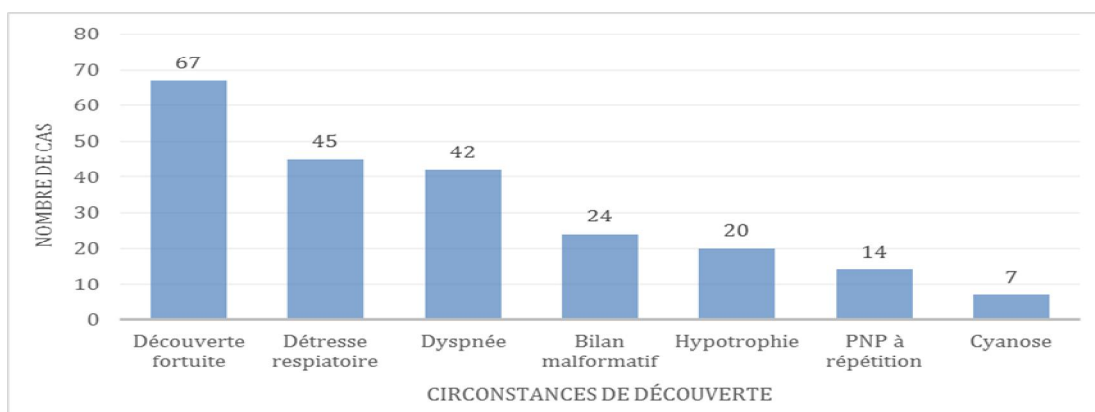


Figure 10 : Répartition des circonstances de diagnostic des CIV

b. Examen clinique

Les éléments de l'examen clinique des CIV issus de notre étude se répartissent comme suit :

Examen clinique	Nombre de cas	Taux %
Normal	4	2,02%
Souffle systolique	168	84,85%
Polypnée	16	8,08%
Tachycardie	6	3,03%
HMG	5	2,53%
Eclat de B2	5	2,53%
RSP	3	1,52%
Absence de souffle	2	1,01%

Tableau 12 : Répartition des éléments de l'examen clinique des CIV

1.1.4. Données paracliniques

a. Radiographie thoracique

La radiographie thoracique présente des anomalies chez 117 patients, celles-ci sont dominées par la CMG constatée dans 86 cas soit 73%, les foyers de pneumopathie repérés chez 22 cas soit 19%, l'hypervascularisation pulmonaire mentionnée dans 6 cas soit 5%. L'hypovascularisation pulmonaire a été trouvée chez 2 cas soit 2% et les poumons clairs chez 1 seul cas soit 1%. A noter que la radiographie était normale pour 61 patients.

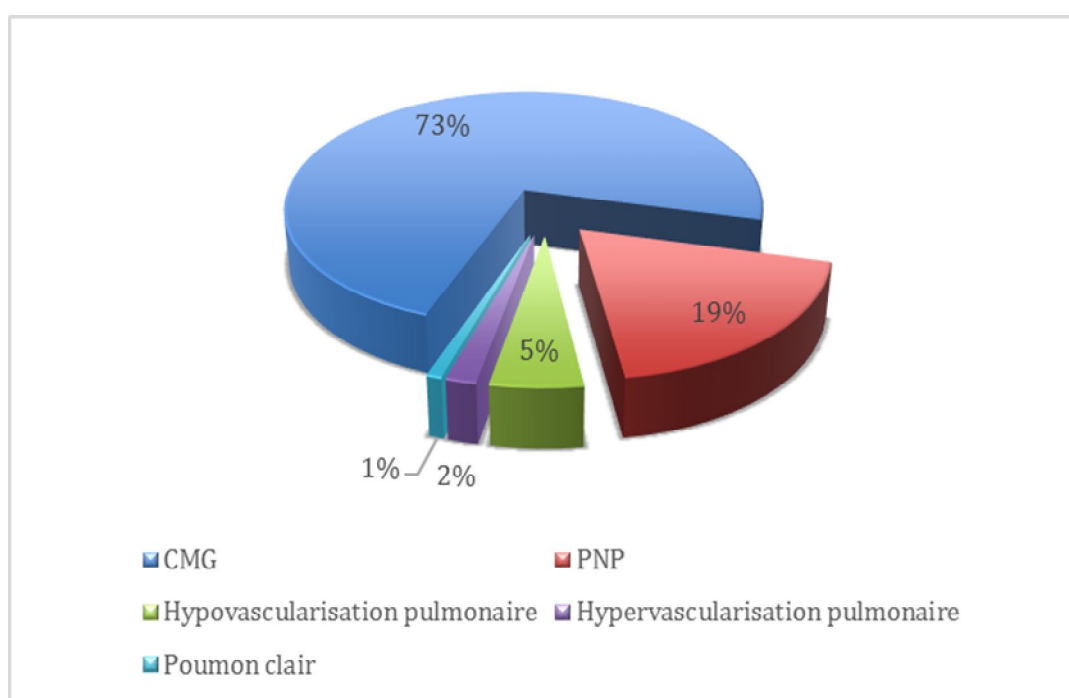


Figure 11 : Répartition des anomalies de la radiographie thoracique des CIV

b. Echocardiographie

L'échocardiographie doppler a été réalisée chez tous les patients, ce qui a permis de confirmer le diagnostic de CIV et de préciser ses différents types anatomopathologiques.

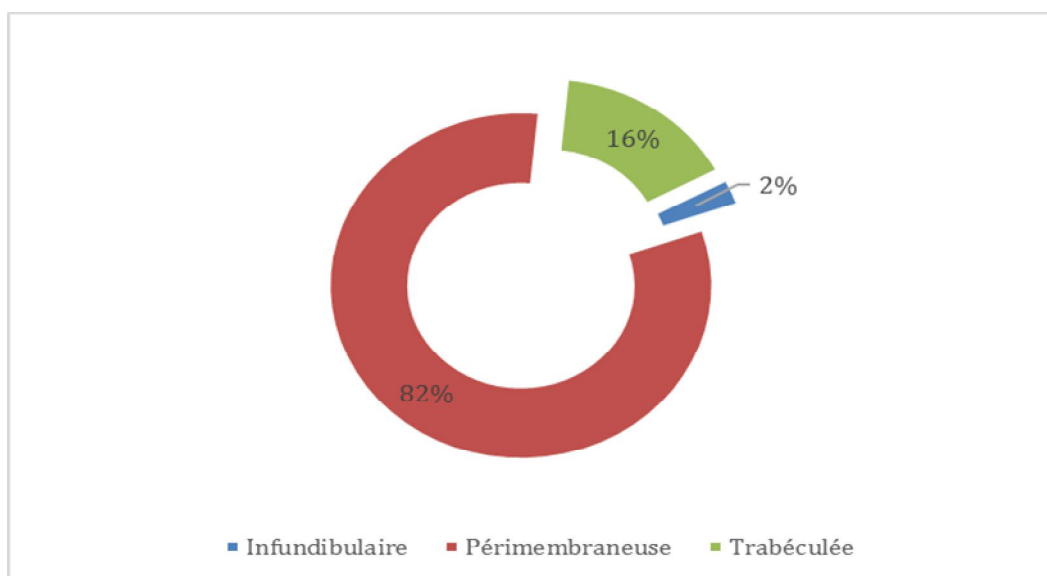


Figure 12 : Répartition des types anatomopathologiques des CIV sans autres shunts

Elle nous a permis également de déterminer les différents stades physiopathologiques.

Stade de CIV		Nombre de cas	Nombre total de cas	Taux %
I	Ia	53	80	40,41%
	Ib	27		
II	IIa	55	55	27,78%
	IIb	34	34	17,17%
III	III	7	7	3,54%
IV	IV	22	22	11,11%
Total			198	100%

Tableau 13 : Répartition des stades physiopathologiques des CIV sans autres shunts

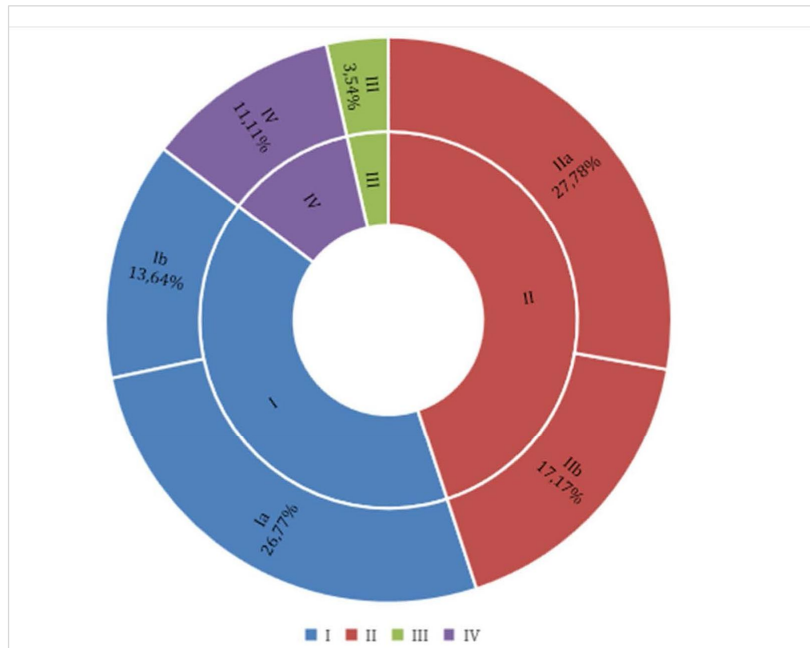


Figure 13 : Répartition des stades physiopathologiques des CIV sans autres shunts

En outre, l'échocardiographie nous a fourni les caractéristiques des lésions associées aux CIV.

Lésion associée	Grade	Nombre de cas	Taux %
IT	Minime	10	43,54%
	Légère	16	
	Modérée	20	
	Importante	8	
IM	I	22	25,81%
	II	5	
	III	4	
	IV	1	
IAo	I	4	4,84%
	II	2	
IP	Minime	6	5,65%
	Modérée	1	
SP infundibulaire		8	6,45%
SP valvulaire		15	12,10%
SAo		1	0,81%
Bicuspidie aortique		1	0,81%
Total		124	100%

Tableau 14 : Répartition des lésions associées aux CIV

1.1.5. Traitement

a. Traitement médical

Le traitement médical a été prescrit chez 115 cas soit 58.08% dont 56 cas (28.28%) ont eu la prescription des antibiotiques, les digitalo-diurétiques et potassium ont été prescrits pour 58 cas soit 29.29% associés avec IEC chez 1 seul cas et le Lasilix seul a été donné dans 1 seul cas soit 0.50%.

b. Traitement chirurgical

Le traitement chirurgical a été indiqué chez 46 cas soit 23.23% dont 22 patients seulement ont été opérés comme suit :

- 19 cas ont bénéficié d'une chirurgie curative (fermeture de CIV) ;
- 3 cas ont bénéficié d'une chirurgie palliative (cerclage de l'artère pulmonaire).

1.1.6. Evolution

- ❖ **Stade Ia** : l'évolution a été marquée par la fermeture spontanée de CIV chez 9 cas, alors que la CIV pour 4 cas est en voie de fermeture, 5 cas sont bien tolérés et 35 cas sont perdus de vue.
- ❖ **Stade Ib** : : l'évolution a été marquée par la fermeture spontanée de CIV chez 2 cas, alors que 4 cas sont bien tolérés et 21 cas sont perdus de vue.
- ❖ **Stade IIa** : l'évolution a été marquée par le passage vers le stade Ib chez 8 cas et vers le stade IIb pour 8 cas également, alors que 11 cas sont bien tolérés et 20 cas sont perdus de vue.
- ❖ **Stade IIb** : l'évolution a été marquée par le passage vers le stade IIa chez 5 cas et vers le stade Ib pour 2 cas, alors que 4 cas sont bien tolérés et 13 cas sont perdus de vue.
- ❖ **Stade III** : tous les patients sont perdus de vue sauf un seul cas qui était revenu en décompensation cardiaque.
- ❖ **Stade IV** : : l'évolution a été marquée par la fermeture spontanée de CIV chez 2 cas, alors que 8 cas sont bien tolérés et 8 cas également sont perdus de vue.

1.1.7. Complication

Certains de nos malades ont présenté des complications au cours de leur évolution :

- 12 cas d'insuffisance cardiaque.
- 2 cas d'épanchement péricardique.
- 1 seul cas d'endocardite d'Osler.
- 1 seul cas d'AVC ischémique.
- 1 seul cas d'infection nosocomiale.

Tous nos malades opérés ont eu un bon résultat chirurgical sauf certains qui ont présenté en post opératoire :

- 3 cas de CIV résiduelle.
- 1 seul cas de cerclage de l'artère pulmonaire peu protecteur.
- 2 cas d'IT légère, 1 seul cas d'IT modérée et 1 seul cas également d'IT minime.
- 2 cas d'IMGI.
- 2 cas d'infection nosocomiale.

❖ Récapitulatif de traitement, de l'évolution et des complications des CIV :

Stade	Traitement médical		Evolution		Complication		Fermeture de CIV (Ch. curative)		Cerclage de l'artère pulmonaire (Ch. Palliative)		Complication post-op	
	Nb. cas	Traitement	Nb. cas	Evolution	Nb. cas	Complication	Nb. cas indiqué	Nb. cas opéré	Nb. cas indiqué	Nb. cas opéré	Nb. cas	Complication
Ia	1 10	DD+K ATB	9	Fermeture spontanée								
			4	En voie de fermeture								
			5	Bien tolérée								
			35	Perdu de vue								
Ib	1 7	DD+K ATB	2	Fermeture spontanée								
			4	Bien tolérée								
			21	Perdu de vue								
Ia	32 19	DD+K ATB	8	Passage au stade Ib	5	IC	9	6	2	2	1	Cerclage de l'artère pulmonaire peu protecteur
			8	Passage au stade Ib	1	EO						
			11	Bien tolérée	1	Infection nosocomiale						
			20	Perdu de vue	1	Epanchement péricardique						
Ib	20 1 11	DD+K Lasilix ATB	5	Passage au stade Ia	5 1	IC Epanchement péricardique	23	9	1	1	2	CIV résiduelle
			2	Passage au stade Ib							2	IT légère
			4	Bien tolérée							1	IT modérée
			13	Perdu de vue							1	IT minime
											2	IMGI
III	1 1	DD+K ATB	6	Perdu de vue	1	AVC	Inopérable					
			1	Mal tolérée en décompensation de IC	1	IC						
IV	2 8	DD+K ATB	2	Fermeture spontanée	1	IC	12	4			1	CIV résiduelle
			8	Bien tolérée								
			8	Perdu de vue								

Tableau 15 : Récapitulatif de traitement, de l'évolution et des complications des CIV

1.2. Communication interauriculaire : CIA

1.2.1. Epidémiologie

Notre étude est portée sur 195 cas de CIA sans autres shunts soit 24,16% des shunts gauche-droite alors que 158 cas de CIA associées ont été colligés ainsi le nombre total des CIA est de 353 cas soit 30,27% de l'ensemble des cardiopathies congénitales.

a. Répartition des CIA isolées sans autres shunts selon les années

Entre janvier 2014 et décembre 2017 on a constaté 195 cas de CIA sans autres shunts qui variaient entre 36 et 64 cas par an soit une moyenne de 49.

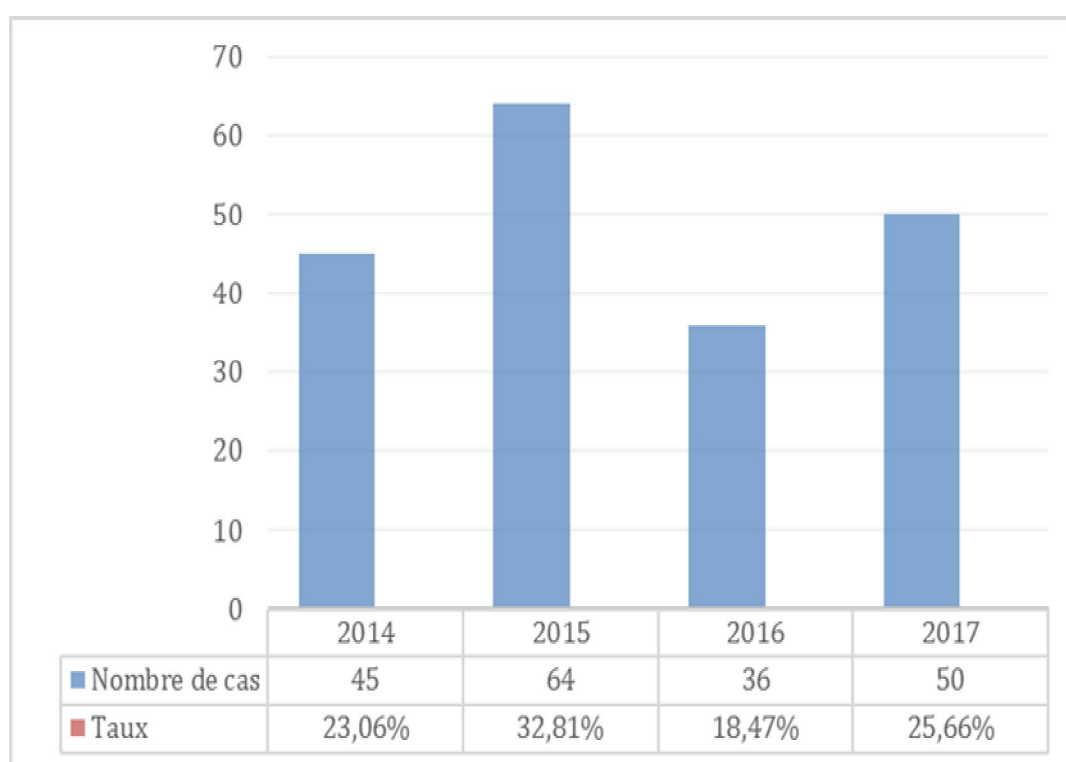


Figure 14 : Répartition des CIA isolées sans autres shunts selon les années

b. Répartition des CIA isolées sans autres shunts selon le sexe

Dans notre série, 102 de nos malades étaient de sexe féminin soit 52% et 93 étaient de sexe masculin soit 48%. Le sexe-ratio (H/F) est de : 0,91.

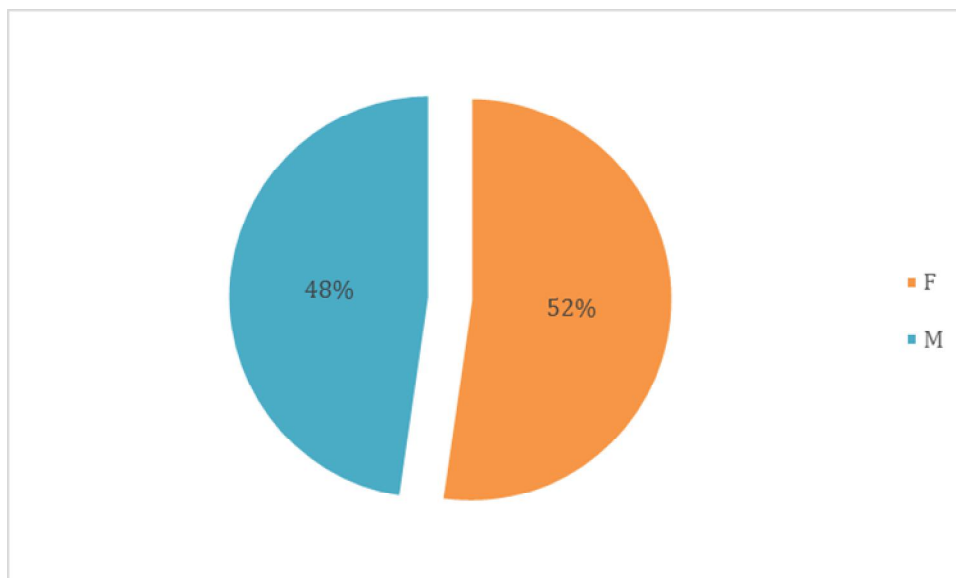


Figure 15 : Répartition des CIA isolées sans autres shunts selon le sexe

c. Répartition des CIA isolées sans autres shunts selon l'âge

L'âge moyen de nos patients porteurs de CIA est de 9,96 mois avec des extrêmes de 1 jour à 14 ans. Cette distribution selon l'âge montre un pic de fréquence chez les nourrissons de 1 mois à 6 mois. Le tableau et le graphe ci-dessous présentent la répartition des CIA selon les tranches d'âge.

Tranche d'âge	Nombre de cas	Taux %
0-1 mois	45	23,08%
1-6 mois	88	45,13%
6 mois - 1 an	23	11,79%
1 an - 2 ans	15	7,69%
2 ans - 6 ans	18	9,23%
6 ans - 10 ans	4	2,05%
10 ans - 14 ans	2	1,03%
Total	195	100%

Tableau 16 : Répartition des CIA isolées sans autres shunts selon les tranches d'âge

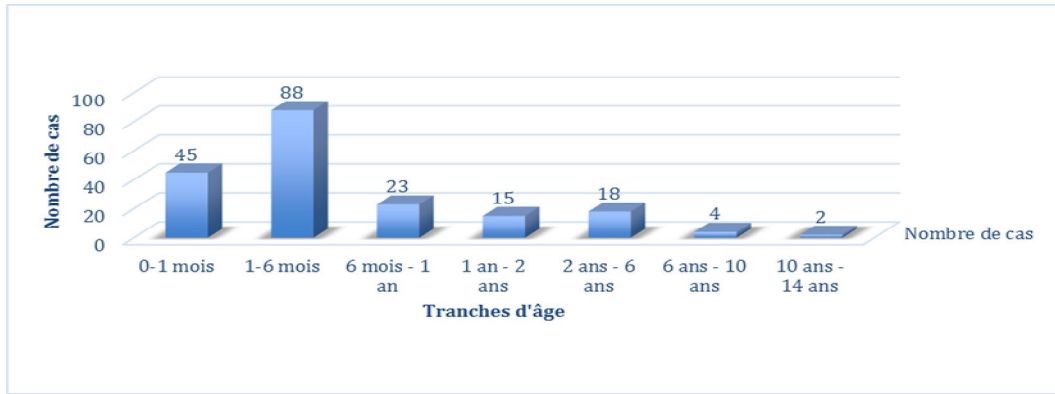


Figure 16 : Répartition des CIA isolées sans autres shunts selon les tranches d'âge

1.2.2. Approche étiologique

❖ Consanguinité

Dans notre étude 29 cas de CIA sans autres shunts sont issus d'un mariage consanguin soit 14.87%.

❖ Anomalies génétiques

Les anomalies génétiques des CIA sont réparties selon le tableau suivant :

Anomalie génétiques	Nombre de cas	Taux %
T21	39	20,00%
Syndrome de Pierre Robin	3	1,54%
Syndrome Cornelia de Lange	1	0,51%
Syndrome Noonan	1	0,51%
Syndrome Rubinstein Taybi	1	0,51%
Syndrome Wolf Hirschhorn	1	0,51%

Tableau 17 : Répartition des anomalies génétiques des CIA

❖ Prématurité

La prématurité est retrouvée dans 12 cas soit 6,15%.

❖ Macrosomie

On note 10 cas de macrosomie soit 5,12%.

❖ Pathologies maternelles

Les pathologies maternelles des CIA sont réparties selon le tableau suivant :

Pathologie maternelle	Nombre de cas	Taux %
Diabète maternel préexistant	6	3,08%
Diabète maternel gestationnel	4	2,05%
Hypothyroïdie	2	1,03%

Tableau 18 : Répartition des pathologies maternelles des CIA

❖ **Cardiopathies Congénitales familiales**

On note 1 seul cas de cardiopathie congénitale chez le frère.

❖ **Autres malformations**

Les autres malformations sont réparties selon le tableau ci-dessous :

Malformation	Nombre de cas	Taux %
Dysmorphie faciale	8	4,10%
MAR	6	3,08%
Hydrocéphalie	6	3,08%
Fente labiopalatine	5	2,56%
Omphalocèle	4	2,05%
Atrésie des choanes	3	1,54%
Spina bifida	2	1,03%
Arthrogrypose multiple congénitale	2	1,03%
Agénésie d'un seul rein	1	0,51%
Atrésie de l'œsophage	1	0,51%
Atrophie cérébelleuse	1	0,51%
Cataracte congénitale	1	0,51%
Craniosténose partielle	1	0,51%
Duplication du canal anal	1	0,51%
Extrophie vésicale	1	0,51%
Hexadactylie	1	0,51%
Méningocèle	1	0,51%
Mésentère commun	1	0,51%
Microphtalmie	1	0,51%
Pieds bots	1	0,51%
Plagiocéphalie	1	0,51%
Palais ogival	1	0,51%
Sténose laryngée	1	0,51%
Tâches hyper-chromiques	1	0,51%

Tableau 19 : Répartition des autres malformations des CIA

1.2.3. Données cliniques

a. Circonstances de diagnostic

Les circonstances de diagnostic sont variables et se répartissent selon le graphe de la figure suivante :

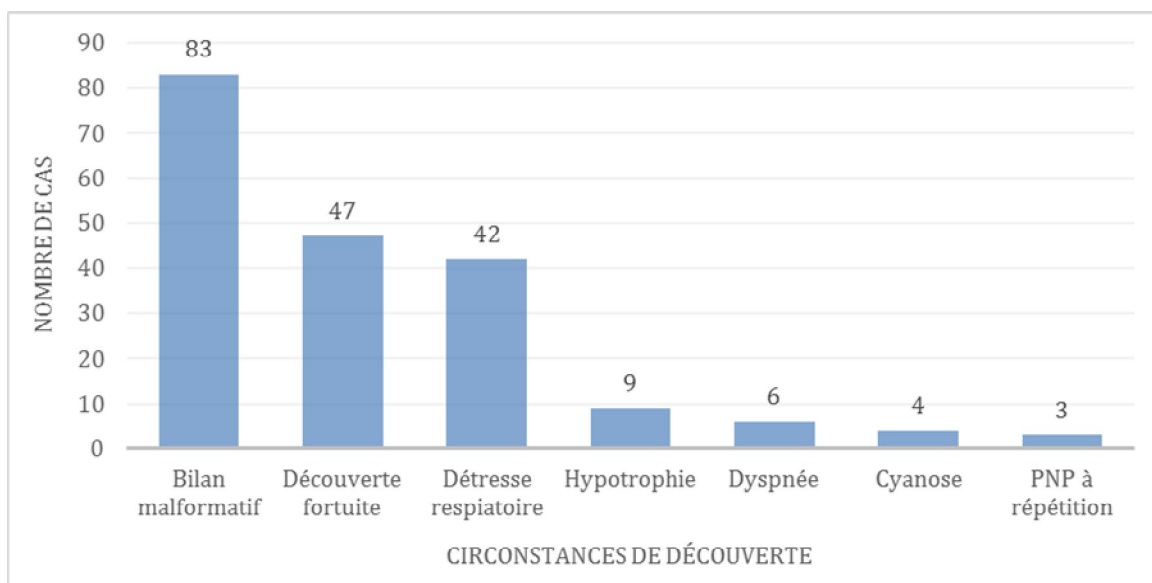


Figure 17 : Répartition des circonstances de diagnostic des CIA

c. Examen clinique

Les éléments de l'examen clinique des CIA issus de notre étude se répartissent comme suit :

Examen clinique	Nombre de cas	Taux %
Normal	58	29,74%
Souffle systolique	56	28,72%
Absence de souffle	13	6,67%
Dédoublément de B2	4	2,05%
Tachycardie	4	2,05%
HMG	3	1,54%
RSP	3	1,54%
Bruit de galop	2	1,03%

Tableau 20 : Répartition des éléments de l'examen clinique des CIA

1.2.4. Données paracliniques

a. Radiographie thoracique

La radiographie thoracique présente des anomalies chez 68 patients, celles-ci sont dominées par la CMG constatée dans 31 cas soit 46%, l'hypervascularisation pulmonaire mentionnée dans 30 cas soit 44% et les foyers de pneumopathie repérés chez 7 cas soit 10%.

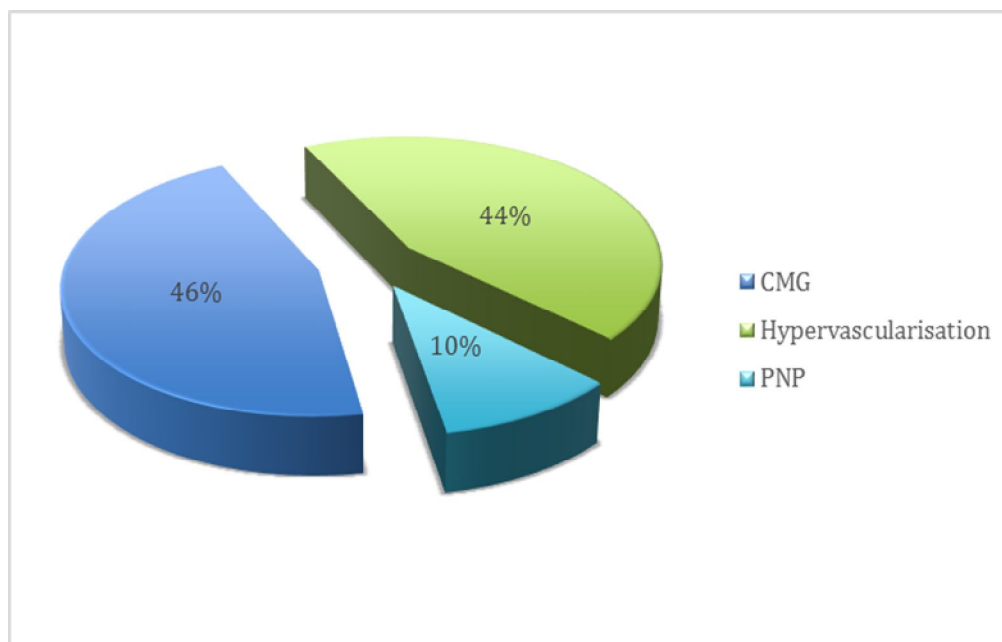


Figure 18 : Répartition des anomalies de la radiographie thoracique des CIA

b. Echocardiographie

L'échocardiographie doppler a été réalisée chez tous les patients ce qui a permis de confirmer le diagnostic de CIA et de préciser ses différents types anatomopathologiques à savoir CIA Ostium Secundum (OS) dans 191 cas soit 98% et CIA Sinus Venosus (SV) dans 4 cas soit 2%.

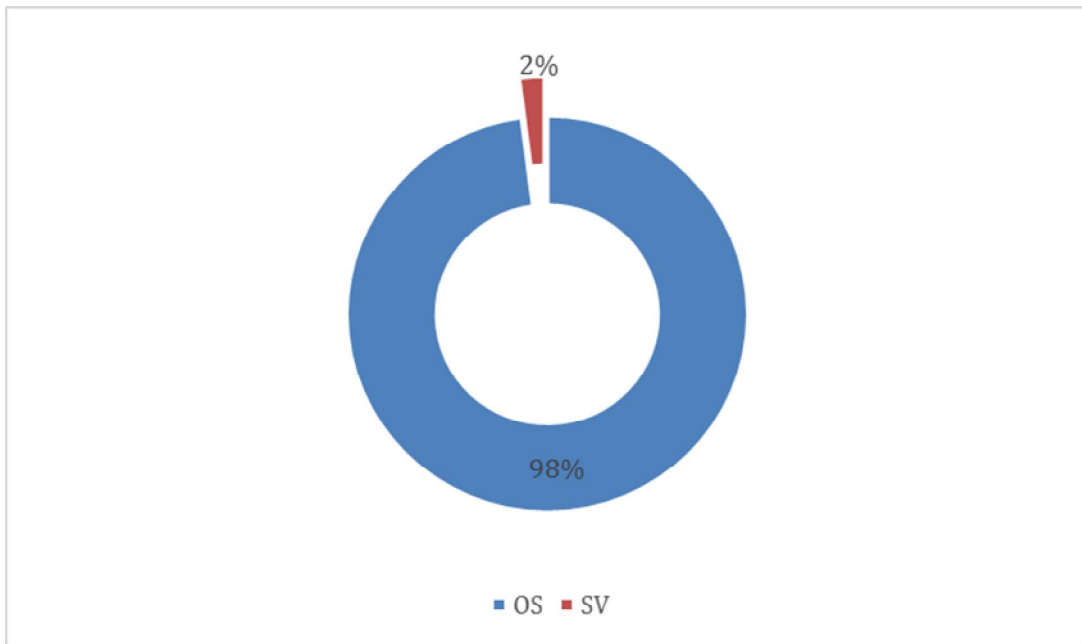


Figure 19 : Répartition des types anatomopathologiques des CIA

Elle nous a permis également de déterminer la taille de CIA et d'apprécier son retentissement sur les cavités droites.

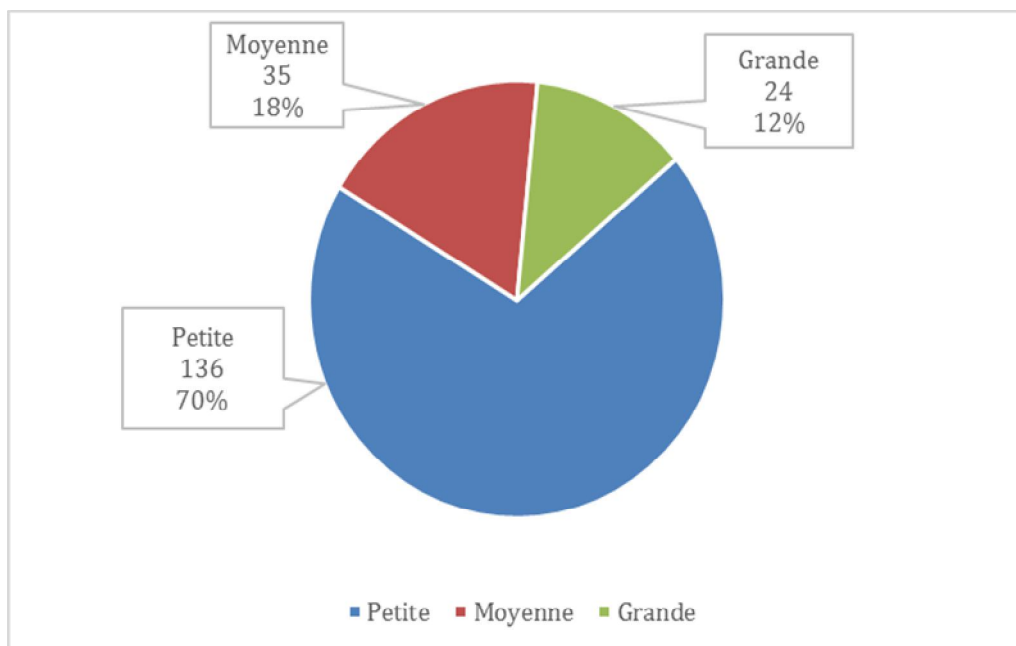


Figure 20 : Répartition des différentes tailles des CIA

Retentissement	Nombre de cas	Taux %
Cavités droites très dilatées	26	40,00%
Cavités droites assez dilatées	24	36,92%
Cavités droites modérément dilatées	4	6,15%
Cavités droites peu dilatées	4	6,15%
Septum interventriculaire paradoxal	5	7,69%
Petit ventricule gauche	2	3,08%

Tableau 21 : Répartition des éléments de retentissement des CIA

En outre, l'échocardiographie nous a fourni les caractéristiques des lésions associées aux CIA.

Lésion associée	Grade	Nombre de cas	Taux %
IT	Minime	10	58,33%
	Légère	18	
	Modérée	10	
	Importante	4	
IM	I	5	15,28%
	II	5	
	III	1	
IAo	Minime	1	1,39%
IP	Modérée	1	1,39%
SP		16	22,22%
SAo		1	1,39%
Total		72	100%

Tableau 22 : Répartition des lésions associées aux CIA

1.2.5. Traitement

a. Traitement médical

Le traitement médical a été prescrit chez 93 cas soit 47,69% dont 52 cas (26,66%) ont eu la prescription des antibiotiques et les digitalo-diurétiques et potassium ont été prescrits pour 41 cas soit 21,02%.

b. Traitement chirurgical

Le traitement chirurgical a été indiqué chez 95 cas soit 48,71% dont 14 patients seulement ont été opérés comme suit :

- 10 cas ont bénéficié d'une correction chirurgicale complète ;
- 4 cas ont bénéficié d'une fermeture par cathétérisme cardiaque.

1.2.6. Evolution

L'évolution chez 6 nouveau-nés, ayant des CIA petites sans retentissement hémodynamique, a été marquée par la fermeture spontanée dans 4 cas alors que 2 cas ont des CIA en voie de fermeture.

Tous nos patients opérés ont eu un bon résultat chirurgical.

1.2.7. Complication

On note 5 cas d'insuffisance cardiaque et 1 seul cas de syndrome de d'Eisenmenger.

1.3. Canal atrioventriculaire : CAV

1.3.1. Epidémiologie

Notre étude est portée sur 108 cas de CAV soit 13,38% des shunts gauche-droite et 9,26% de l'ensemble des cardiopathies congénitales.

a. Répartition des CAV selon les années

Entre janvier 2014 et décembre 2017 on a constaté 108 cas de CAV qui variaient entre 23 et 35 cas par an soit une moyenne de 27.

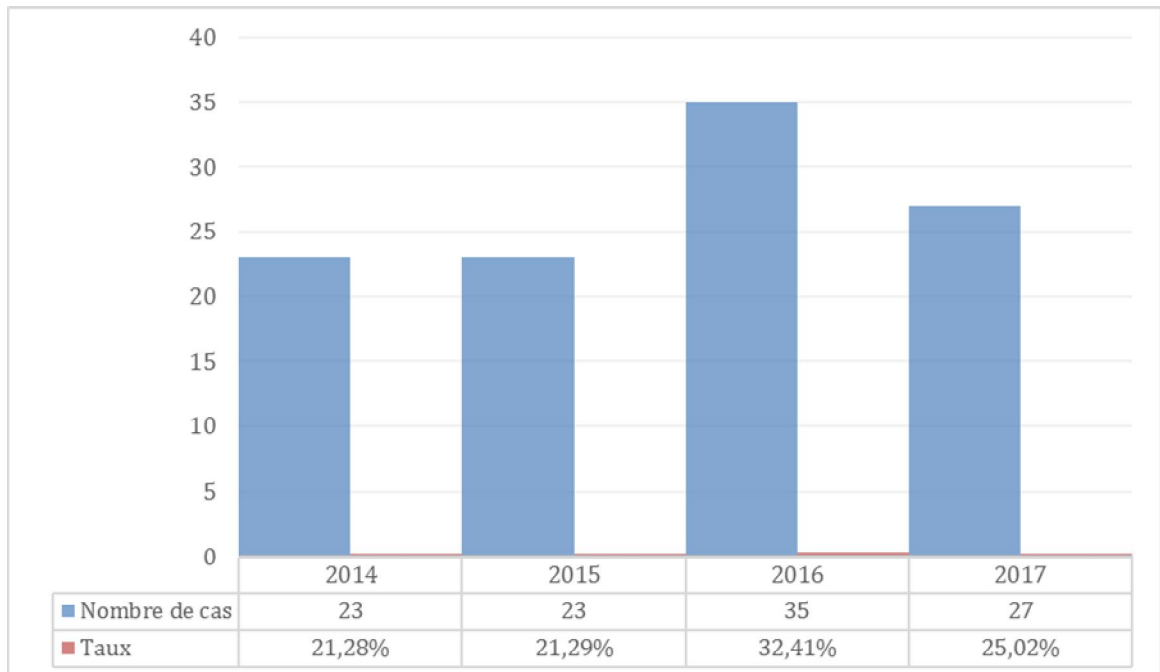


Figure 21 : Répartition des CAV selon les années

b. Répartition des CAV selon le sexe

Dans notre série, 61 de nos malades étaient de sexe féminin soit 56% et 47 étaient de sexe masculin soit 44%. Le sexe-ratio (H/F) est de 0,77.

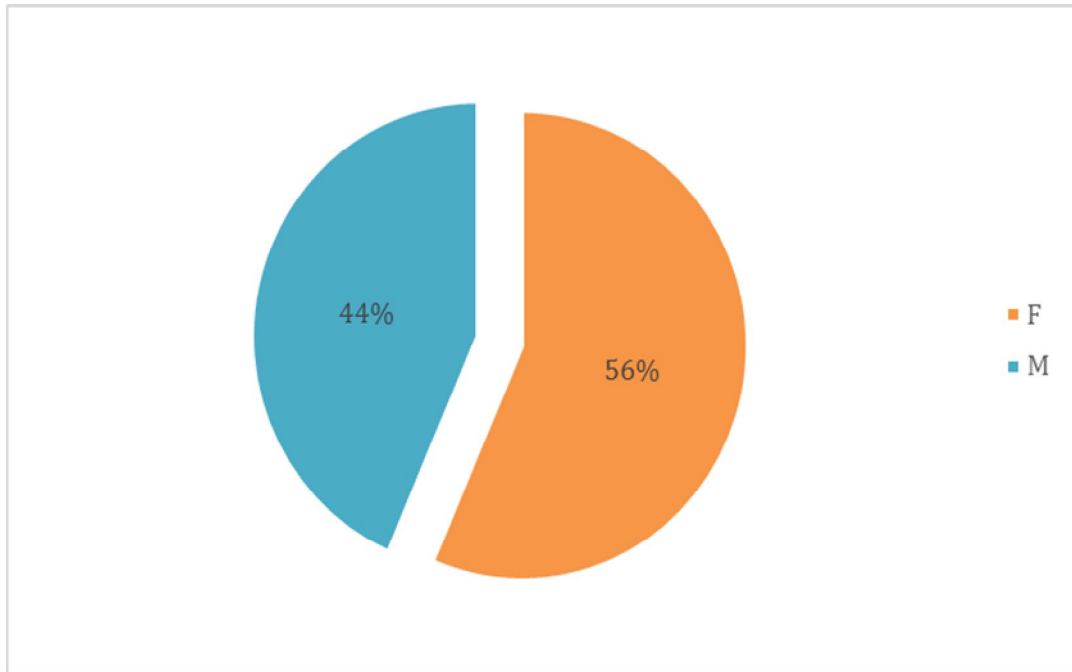


Figure 22 : Répartition des CAV selon le sexe

c. Répartition des CAV selon l'âge

L'âge moyen de nos patients porteurs de CAV est de 6,27 avec des extrêmes de 1 jour à 4 ans. Cette distribution selon l'âge montre un pic de fréquence chez les nourrissons de 1 mois à 6 mois. Le tableau et le graphe ci-dessous présentent la répartition des CAV selon les tranches d'âge.

Tranche d'âge	Nombre de cas	Taux %
0-1 mois	24	22,22%
1-6 mois	50	46,30%
6 mois - 1 an	17	15,74%
1 an - 2 ans	9	8,33%
2 ans - 4 ans	8	7,41%
Total	108	100,00%

Tableau 23 : Répartition des CAV selon les tranches d'âge

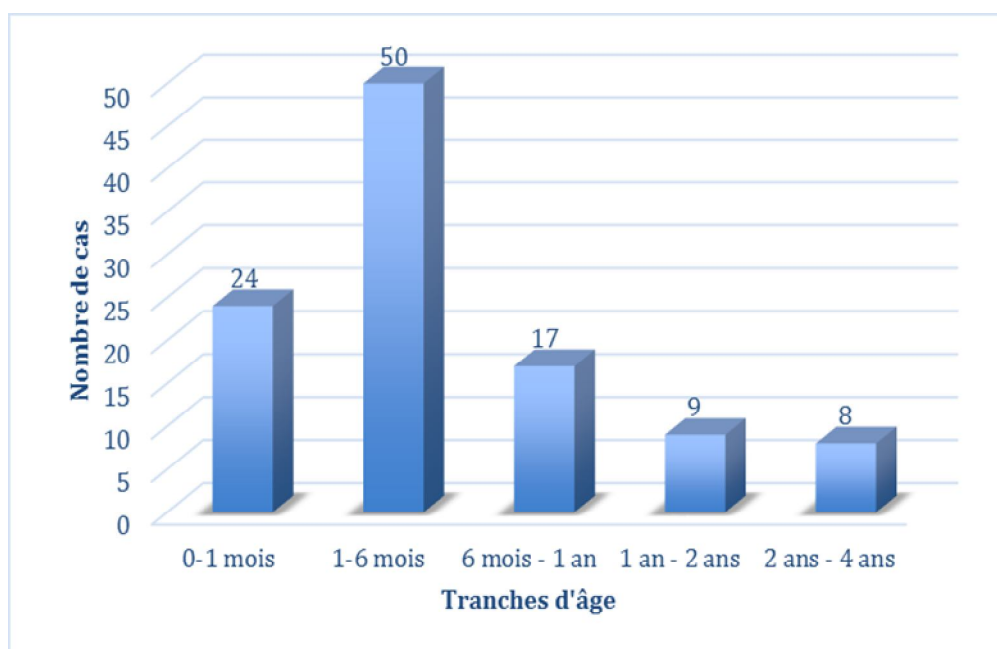


Figure 23 : Répartition des CAV selon les tranches d'âge

1.3.2. Approche étiologique

Les facteurs étiologiques des CAV sont variables et se répartissent selon le tableau suivant :

Type	Facteur étiologique	Nombre de cas	Taux %
Consanguinité	CSG	21	19,44%
Anomalies génétiques	Syndrome d'Ellis-van Creveld	1	0,93%
	T21	80	74,07%
Prématurité	Prématurité	3	2,78%
Pathologies maternelles	Hypothyroïdie	1	0,93%
Autres malformations	Achondroplasie	1	0,93%
	Atrésie œsophage	1	0,93%
	Atrésie des choanes	1	0,93%
	Hernie diaphragmatique	1	0,93%
	Dysmorphie faciale	2	1,85%
	MAR	2	1,85%

Tableau 24 : Répartition des facteurs étiologiques des CAV

1.3.3. Données cliniques

a. Circonstances de diagnostic

Les circonstances de diagnostic des CAV sont variables et se répartissent selon le graphe de la figure suivante :

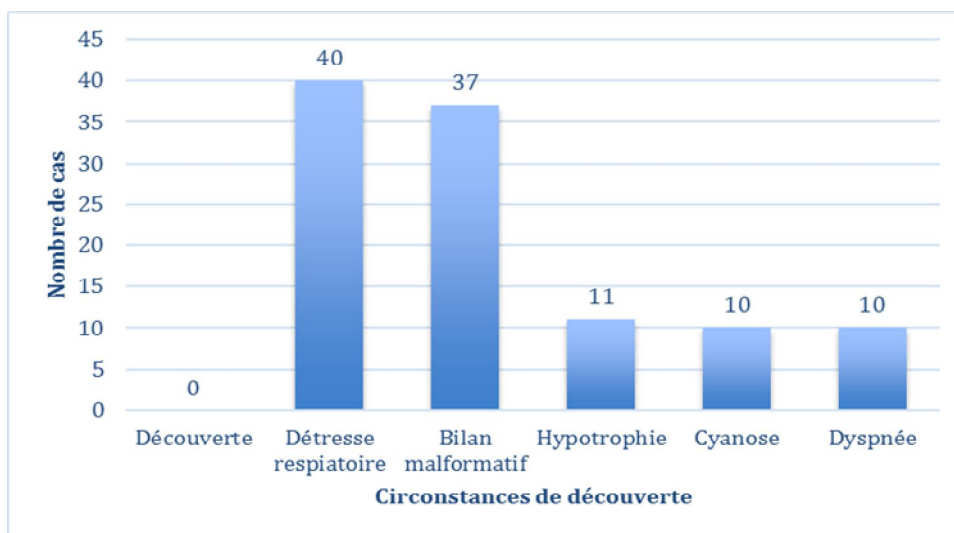


Figure 24 : Répartition des circonstances de diagnostic des CAV

b. Examen clinique

Les éléments de l'examen clinique des CAV issus de notre étude se répartissent comme suit :

Examen clinique	Nombre de cas	Taux %
Normal	1	0,93%
Souffle systolique	54	50,00%
HMG	14	12,96%
Absence de souffle	14	12,96%
Polypnée	14	12,96%
RSP	12	11,11%
Tachycardie	12	11,11%
Bruit de galop	4	3,70%
Eclat de B2	2	1,85%

Tableau 25 : Répartition des éléments de l'examen clinique des CAV

1.3.4. Données paracliniques

a. Radiographie thoracique

La radiographie thoracique des CAV présente des anomalies chez 75 patients, celles-ci sont dominées par la CMG constatée dans 51 cas soit 68%, les foyers de pneumopathie repérés chez 12 cas soit 16%, l'hypervascularisation pulmonaire mentionnée dans 11 cas soit 15% avec la présence d'un seul cas de poumons clairs soit 1%.

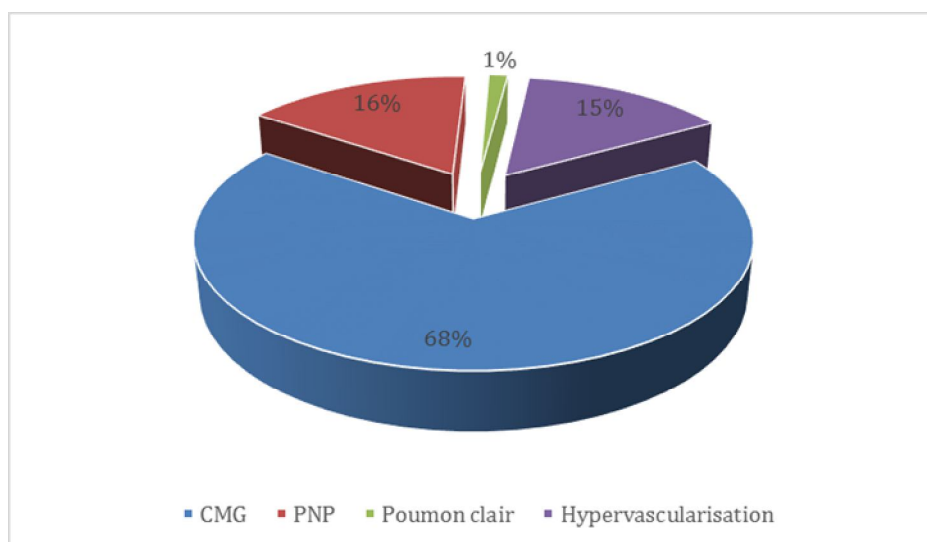


Figure 25 : Répartition des anomalies de la radiographie thoracique des CAV

c. Echocardiographie

L'échocardiographie doppler a été réalisée chez tous les patients ce qui a permis de confirmer le diagnostic de CAV et de préciser ses différents types anatomopathologiques à savoir : CAV complet dans 97 cas soit 90%, CAV intermédiaire dans 8 cas soit 7% et CAV partiel dans 3 cas soit 3%.

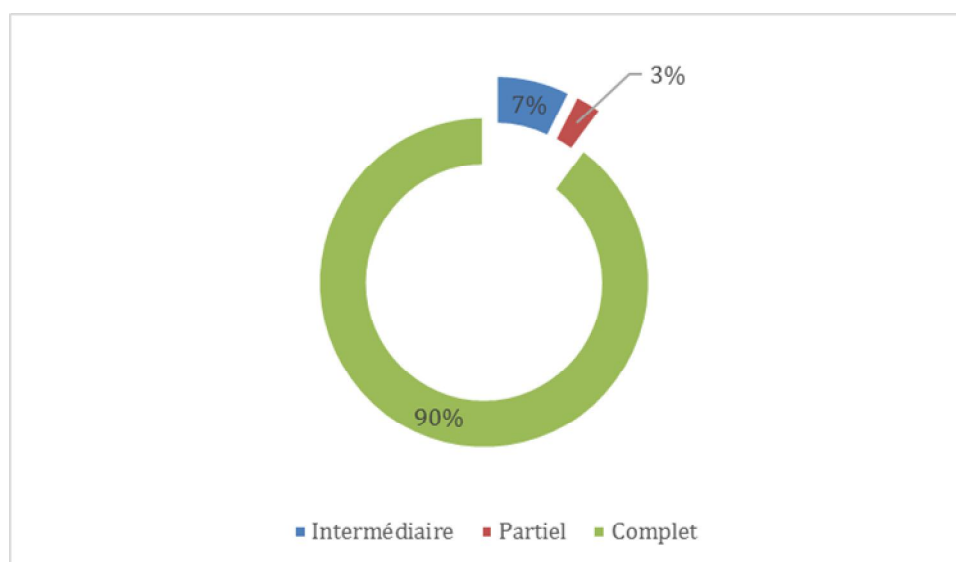


Figure 26 : Répartition des types anatomopathologiques des CAV

En outre, l'échocardiographie nous a relevé les autres shunts associés et les caractéristiques des lésions associées.

Autre shunt associé	Taille	Nombre de cas	Taux %
CIA	Petite	25	39,68%
	Moyenne	11	17,46%
PCA	Petite	25	39,68%
CIV multiples	Petite	2	3,17%
Total		63	100%

Tableau 26 : Répartition des autres shunts associés aux CAV

Lésions associées	Grade	Nombre de cas	Taux %
IT	Minime	6	9,09%
	Légère	12	18,18%
	Modérée	21	31,82%
	Importante	16	24,24%
IP	Minime	1	1,52%
	Modérée	1	1,52%
IAo	Minime	1	1,52%
SP		8	12,12%
Total		66	100%

Tableau 27 : Répartition des lésions associées aux CAV

1.3.5. Traitement

a. Traitement médical

Le traitement médical a été prescrit chez 81 cas soit 75% dont 14 cas (12,96%) ont eu la prescription des antibiotiques, les digitalo-diurétiques et potassium ont été prescrits pour 66 cas soit 61,11% et l'IEC a été associé au digitalo-diurétique dans un seul cas.

b. Traitement chirurgical

Le traitement chirurgical a été indiqué chez 54 cas soit 50% dont 23 patients seulement ont été opérés comme suit :

- 20 cas ont bénéficié d'une cure complète ;
- 3 cas ont bénéficié d'un cerclage de l'artère pulmonaire.

1.3.6. Evolution

L'évolution a été marquée par la fermeture spontanée chez un nourrisson de 3 mois ayant un CAV complet, ainsi que 4 cas de CAV complet ont été évolués vers CAV intermédiaire.

L'évolution clinique était bonne pour 14 cas de CAV reconstruits alors que le reste des patients sont perdus de vue.

1.3.7. Complication

Certains de nos malades ont présenté des complications au cours de leur évolution :

- 15 cas d'insuffisance cardiaque ;
- 3 cas de syndrome de d'Eisenmenger ;
- 1 seul cas d'endocardite d'Osler ;
- 1 seul cas d'épanchement péricardique ;
- 1 seul cas de trouble du rythme type BAV.

Tous nos malades opérés ont eu un bon résultat chirurgical sauf certains qui ont été compliqué par :

- L'IMGI dans 3 cas, IMGII dans 3 cas aussi et l'IMGIII dans 1 seul cas ;
- L'IT minime a été trouvé chez 2 cas, l'IT légère chez 4 cas et l'IT modérée chez 1 seul cas ;
- 2 cas de minuscule CIV résiduelle ;
- 1 seul cas d'endocardite d'Osler.

1.4. Persistance du canal artériel : PCA

1.4.1. Epidémiologie

Notre étude est portée sur 97 cas de PCA sans autres shunts soit 12,02% des shunts gauche-droite alors que 123 cas de PCA associées ont été colligés ainsi le nombre total des PCA est de 220 cas soit 18,86% de l'ensemble des cardiopathies congénitales.

a. Répartition des PCA isolées sans autres shunts selon les années

Entre janvier 2014 et décembre 2017 on a constaté 195 cas de PCA sans autres shunts qui variaient entre 15 et 38 cas par an soit une moyenne de 24.

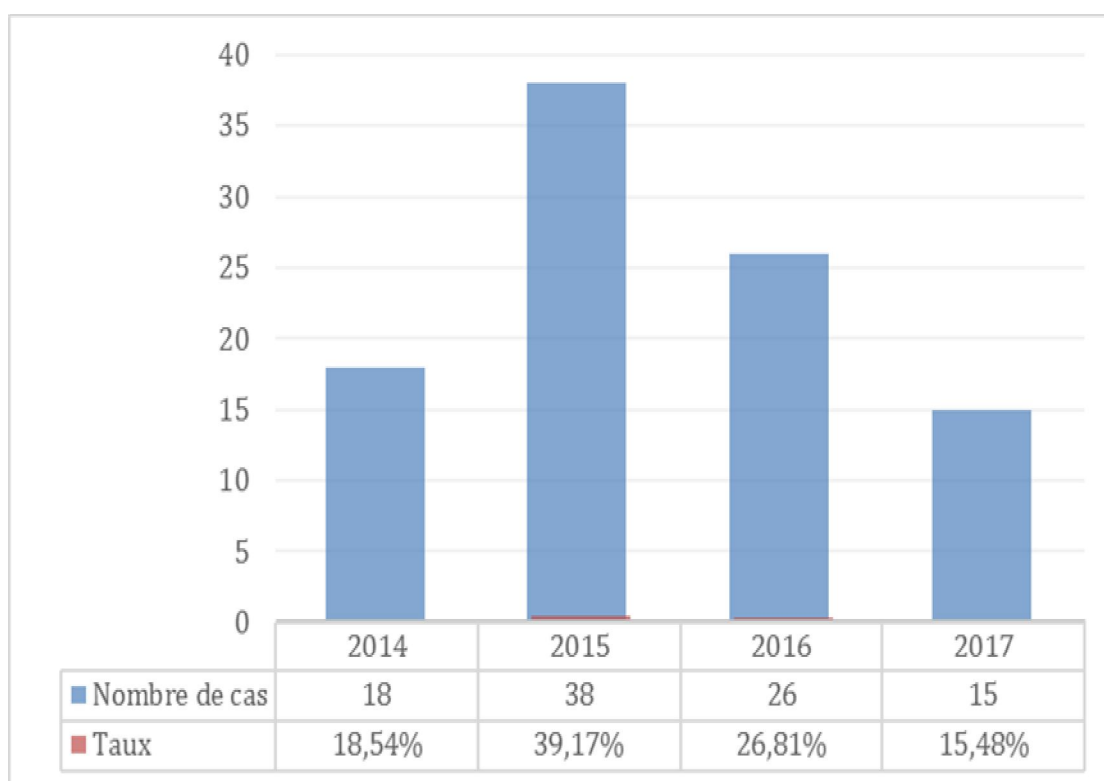


Figure 27 : Répartition des PCA isolées sans autres shunts selon les années

b. Répartition des PCA isolées sans autres shunts selon le sexe

Dans notre série, 49 de nos malades étaient de sexe féminin soit 51% et 48 étaient de sexe masculin soit 49%. Le sexe-ratio (H/F) est de 0,97.

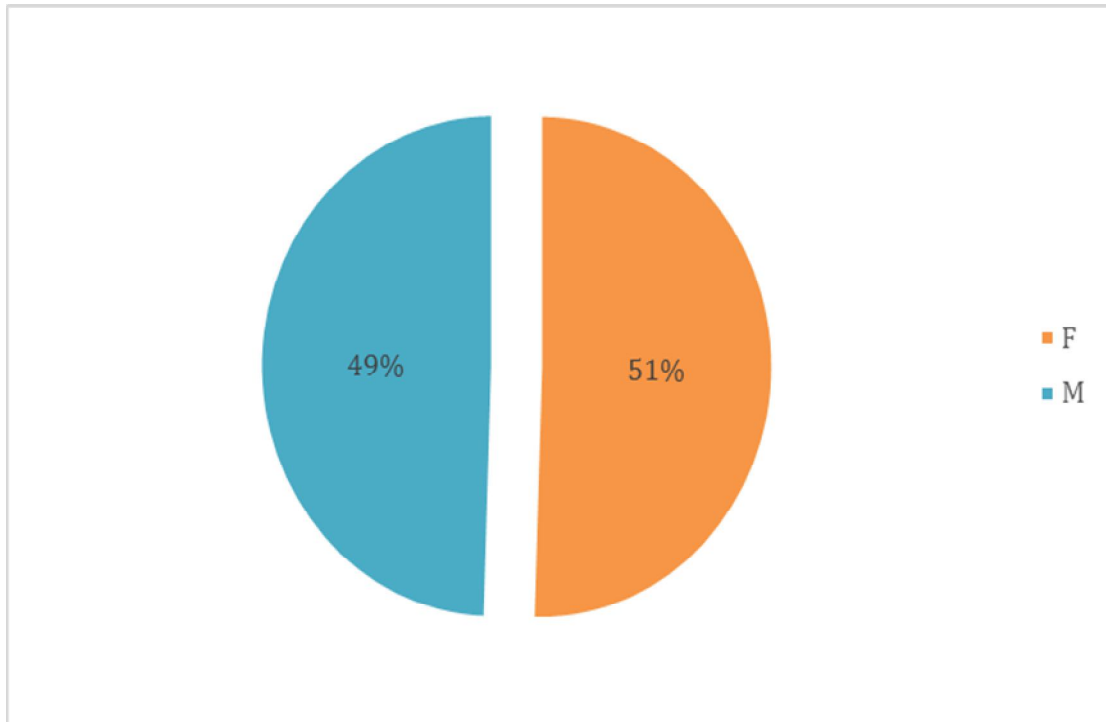


Figure 28 : Répartition des PCA isolées sans autres shunts selon le sexe

c. Répartition des PCA isolées sans autres shunts selon l'âge

L'âge moyen de nos patients porteurs de PCA est de 18,54 mois avec des extrêmes de 1 jour à 14 ans. Cette distribution selon l'âge montre deux pics de fréquence pour les deux tranches d'âge de 0 à 1 mois et de 1 à 6 mois. Le tableau et le graphe ci-dessous présentent la répartition des CIA selon les tranches d'âge.

Tranche d'âge	Nombre de cas	Taux %
0-1 mois	27	27,84%
1-6 mois	25	25,77%
6 mois - 1 an	9	9,28%
1 an - 2 ans	15	15,46%
2 ans - 6 ans	12	12,37%
6 ans - 10 ans	7	7,22%
10 ans - 14 ans	2	2,06%
Total	97	100,00

Tableau 28 : Répartition des PCA isolées sans autres shunts selon les tranches d'âge

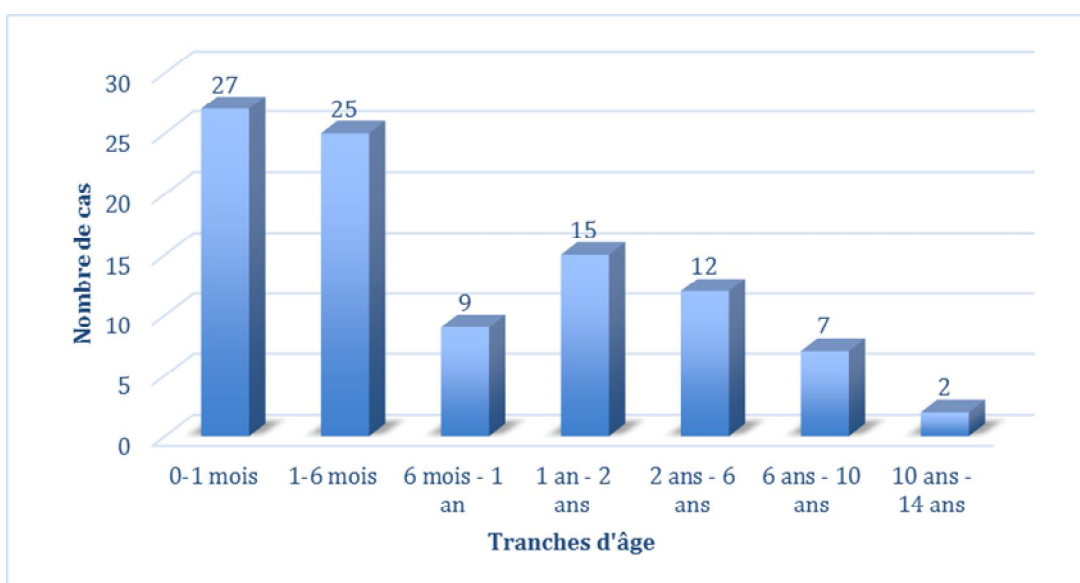


Figure 29 : Répartition des PCA isolées sans autres shunts selon les tranches d'âge

1.4.2. Approche étiologique

Les facteurs étiologiques sont variables et se répartissent selon le tableau suivant :

Type	Facteur étiologique	Nombre de cas	Taux %
Consanguinité	Consanguinité	12	12,37%
Anomalies génétiques	T21	19	19,59%
	Syndrome de Morquio	1	1,03%
	Syndrome de Rubinstein Taybi	1	1,03%
Prématurité	Prématurité	8	8,25%
Macrosomie	Macrosomie	6	6,19%
Pathologies maternelles	HTA gravidique	1	1,03% %
	Diabète préexistant	2	2,06%
Autres malformations	MAR	1	1,03%
	Myéломéningocèle	2	2,06%
	Petit rein calcifié	1	1,03%
	Agénésie du corps calleux	1	1,03%
	Pieds bots	2	2,06%
	Atrésie de l'œsophage	4	4,12% %
	Hernie diaphragmatique	2	2,06%
	Dysmorphie faciale	2	2,06%
	Surdité	1	1,03%
	Valve de l'urètre postérieur	1	1,03%
	Mégacôlon congénital	1	1,03%
	Fente labiopalatine	1	1,03%
	Hypospadias	1	1,03%

Tableau 29 : Répartition des facteurs étiologiques des PCA

1.4.3. Données cliniques

a. Circonstances de diagnostic

Les circonstances de diagnostic sont variables et se répartissent selon le graphe de la figure suivante :

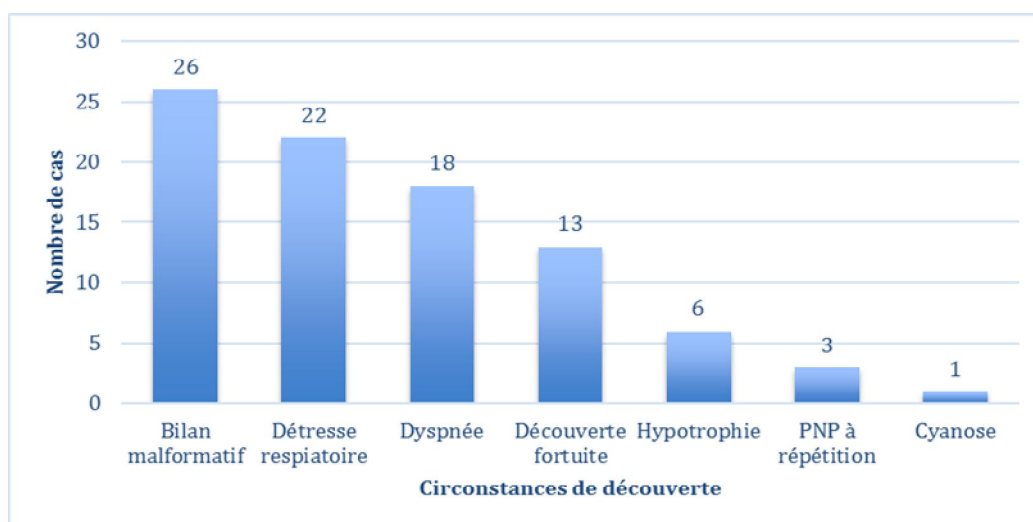


Figure 30 : Répartition des circonstances de diagnostic des PCA

b. Examen clinique

Les éléments de l'examen clinique des PCA issus de notre étude se répartissent comme suit :

Examen clinique	Nombre de cas	Taux %
Normal	20	20,62%
Souffle continu	42	43,29%
Souffle systolique	29	29,89%
HMG	3	3,09%
Polypnée	3	3,09%
RSP	3	3,09%
Absence de souffle	2	2,06%
Tachycardie	2	2,06%
Roulement diastolique	1	1,03%

Tableau 30 : Répartition des éléments de l'examen clinique des PCA

1.4.4. Données paracliniques

a. Radiographie thoracique

La radiographie thoracique présente des anomalies chez 38 patients, celles-ci sont dominées par la CMG constatée dans 32 cas soit 84%, les foyers de pneumopathie repérés chez 5 cas soit 13% et avec la présence d'un seul cas l'hypervascularisation pulmonaire soit 3%.

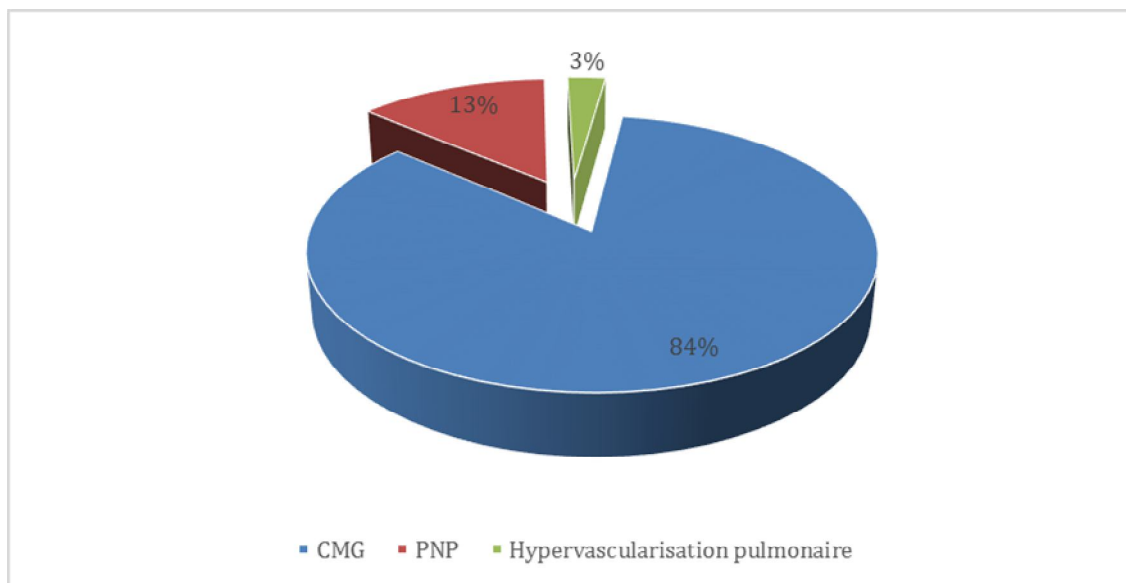


Figure 31 : Répartition des anomalies de la radiographie thoracique des PCA

b. Echocardiographie

L'échocardiographie doppler a été réalisée chez tous les patients ce qui a permis de confirmer le diagnostic de PCA et de déterminer sa taille et d'apprécier son retentissement sur les cavités gauches.

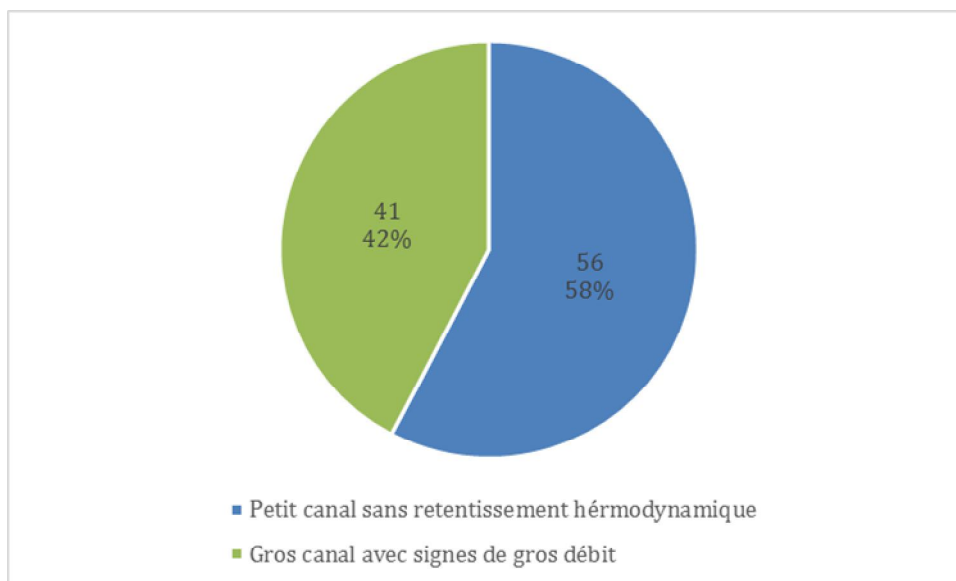


Figure 32 : Répartition des différentes tailles des PCA

En outre, l'échocardiographie nous a fourni les caractéristiques des lésions associées aux PCA.

Lésions associées	Grade	Nombre de cas	Taux %
IT	Minime	4	9,30%
	Légère	11	25,58%
	Modérée	3	6,98%
	Importante	1	2,33%
IM	I	10	23,26%
	II	5	11,63%
	III	1	2,33%
	IV	1	2,33%
IP		1	2,33%
IAo	Minime	1	2,33%
	Légère	1	2,33%
SAo		4	9,30%
Total		43	100%

Tableau 31 : Répartition des lésions associées aux PCA

1.4.5. Traitement

a. Traitement médical

Le traitement médical a été prescrit chez 22 cas soit 22.68% dont 5 cas (5,15%) ont eu la prescription des antibiotiques, les digitalo-diurétiques et potassium ont été prescrits pour 4 cas soit 4,12% et le Lasilix seul a été donné dans 13 cas soit 13,40%.

b. Traitement chirurgical

Le traitement chirurgical a été indiqué chez 54 cas soit 55.67% dont 11 patients seulement ont été opérés comme suit :

- 9 cas ont bénéficié d'une résection suture du canal, avec la mise en place du pacemaker pour un seul cas ayant un BAV associé ;
- 2 cas ont bénéficié d'une fermeture par cathétérisme interventionnel.

1.4.6. Evolution

L'évolution chez 4 nourrissons et 1 enfant de 7 ans porteurs des PCA petites sans retentissement hémodynamique, a été marquée par la fermeture spontanée.

L'évolution clinique était bonne pour 6 cas ayant des PCA petites alors que le reste des patients sont perdus de vue.

Tous nos malades opérés ont eu un bon résultat chirurgical avec 2 cas d'IAo minime et 1 seul cas d'IT minime en post opératoire.

1.4.7. Complication

Certains de nos malades ont présenté des complications :

- 4 cas d'insuffisance cardiaque ;
- 1 seul cas de syndrome de d'Eisenmenger ;
- 1 seul cas d'AVC ischémique ;
- 1 seul cas d'épanchement péricardique.

1.5. Shunts multiples

1.5.1. Epidémiologie

Notre étude est portée sur 205 cas de shunts multiples soit 25,40% des shunts gauche droite, soit 17,58% de l'ensemble des cardiopathies congénitales.

Les différents shunts multiples se répartissent comme suit :

Shunt multiple	Nombre de cas	Taux %
CIV-CIA	82	40%
CIV-PCA	47	23%
PCA-CIA	40	19%
CIV-CIA-PCA	36	18%
Total	205	100,0%

Tableau 32 : Répartition des shunts multiples

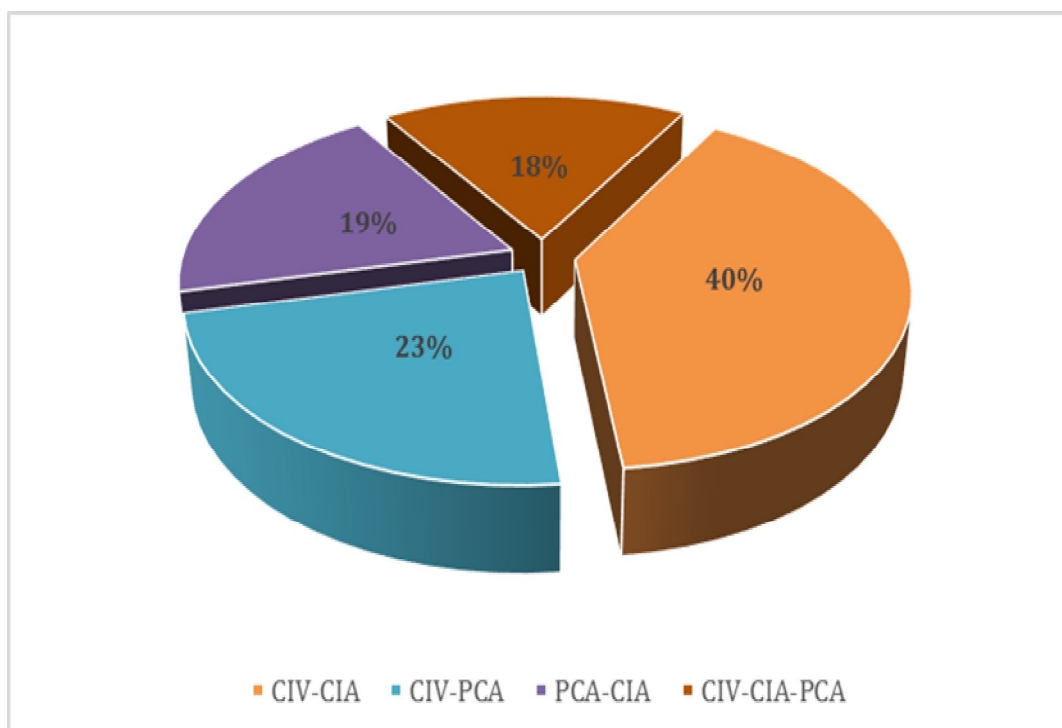


Figure 33 : Répartition des shunts multiples

a. Répartition des shunts multiples selon les années

Entre janvier 2014 et décembre 2017 on a constaté 205 cas de shunts multiples qui variaient entre 33 et 77 cas par an soit une moyenne de 51.

Année	Nombre de cas	Taux %
2014	33	16%
2015	77	38%
2016	46	22%
2017	49	24%
Total	205	100%

Tableau 33 : Répartition de l'ensemble des shunts multiples selon les années

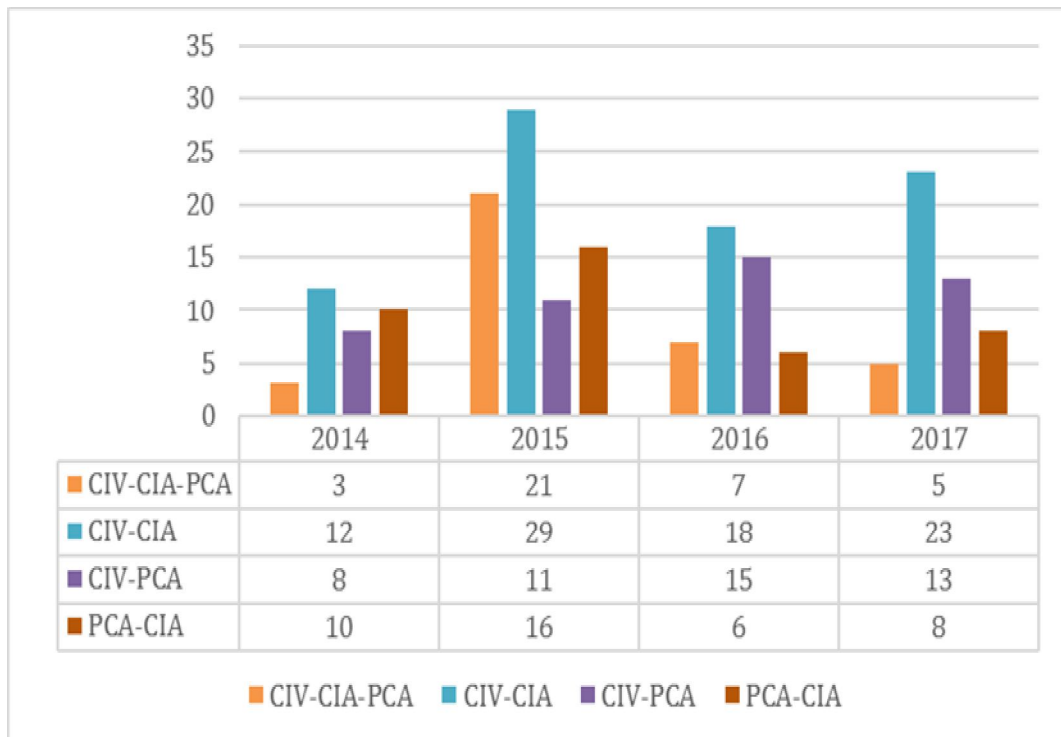


Figure 34 : Répartition des shunts multiples selon les années

b. Répartition des shunts multiples selon le sexe

Dans notre série, on a relevé que 114 de nos malades sont de sexe féminin soit 56% et 91 sont de sexe masculin soit 44%. Le sexe-ratio (H/F) est de 0,79.

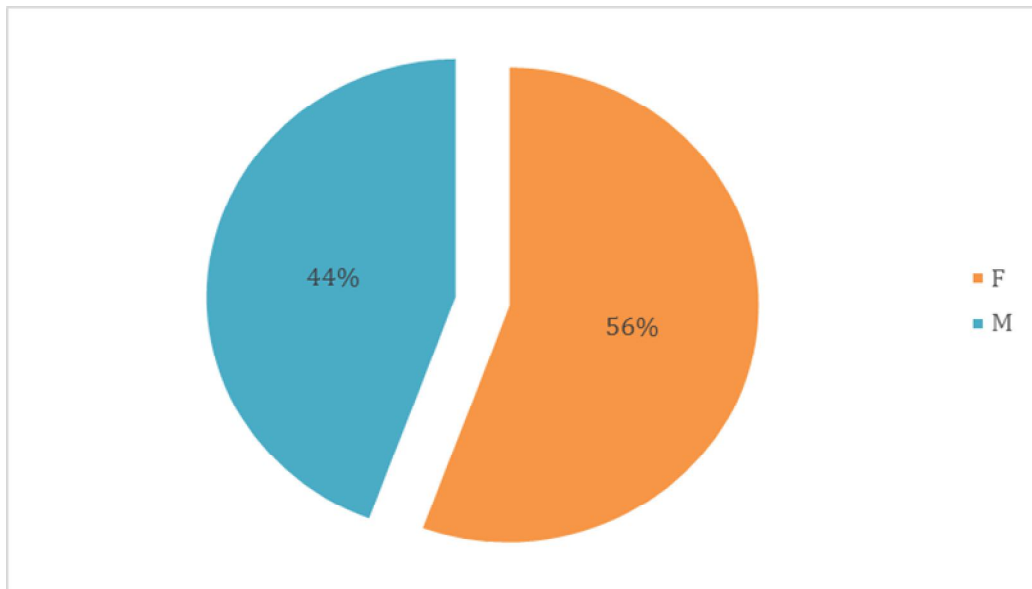


Figure 35 : Répartition des shunts multiples selon le sexe

c. Répartition des shunts multiples selon l'âge

L'âge moyen de nos patients est de 27,92 mois avec des extrêmes de 1 jour à 8 ans. Cette distribution selon l'âge montre un pic de fréquence chez les nourrissons de 1 mois à 6 mois. Le tableau et le graphe ci-dessous présentent la répartition des shunts multiples selon les tranches d'âge.

Tranche d'âge	Nombre de cas	Taux %
0-1 mois	60	29%
1-6 mois	99	48%
6 mois - 1 an	19	9%
1 an - 2 ans	10	5%
2 ans - 6 ans	14	7%
6 ans - 10 ans	3	1%
Total	205	100%

Tableau 34 : Répartition des shunts multiples selon les tranches d'âge

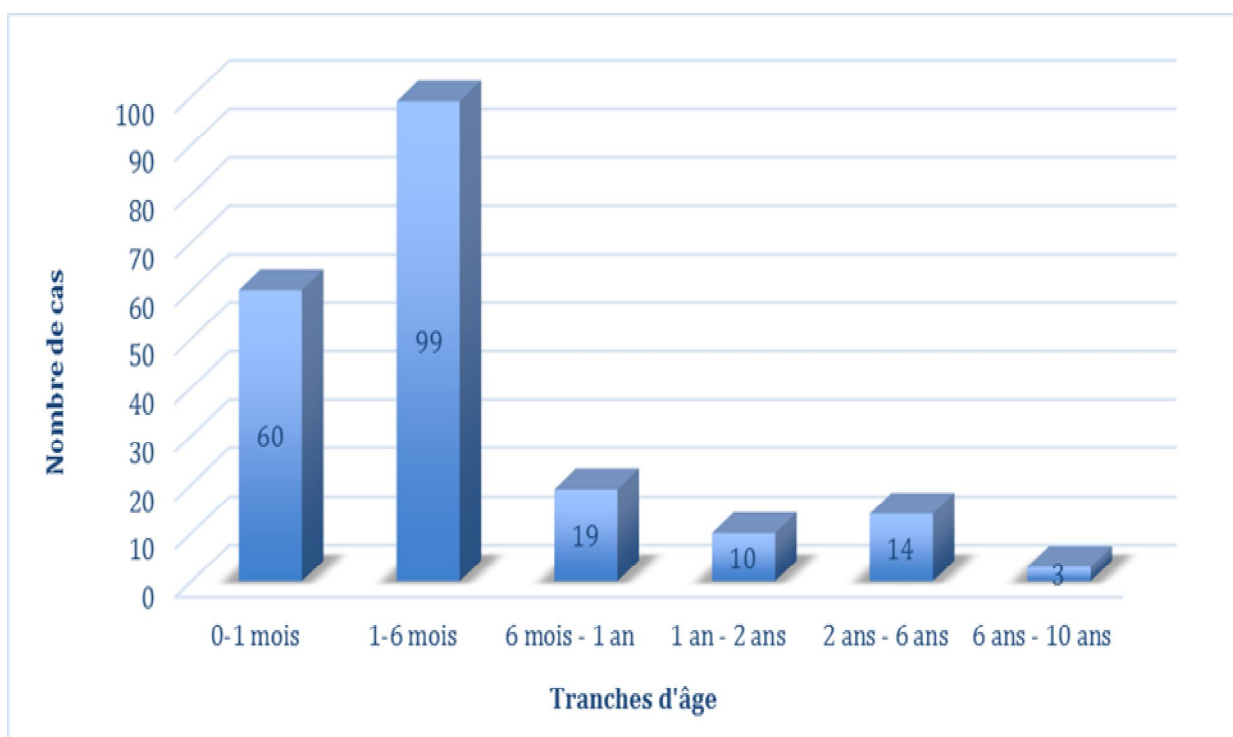


Figure 36 : Répartition des shunts multiples selon les tranches d'âge

1.5.2. Approche étiologique

Les facteurs étiologiques des shunts multiples sont variables et se répartissent selon le tableau suivant :

Type	Facteur étiologique	Nb. de cas	Taux %
Consanguinité	Consanguinité	32	15,6%
Anomalies génétiques	Syndrome de Pierre Robin	1	0,5%
	Syndrome de Dandy Walker	1	0,5%
	T18	2	1,0%
	T21	58	28,3%
Prématurité	Prématurité	12	5,9%
Macrosomie	Macrosomie	6	2,9%
Pathologies maternelles	Diabète préexistant	7	3,4%
	HTA gravidique	1	0,5%
	Hypothyroïdie	1	0,5%
	Prise de fenugrec	1	0,5%
Autres malformations	Agénésie des pavillons auriculaires	1	0,5%
	Agénésie du corps calleux	1	0,5%
	Agénésie d'un seul rein	1	0,5%
	Agénésie radiale	1	0,5%
	Atrésie de l'œsophage	6	2,9%
	Atrésie duodénale	1	0,5%
	Cataracte congénitale	1	0,5%
	Clinodactylie	1	0,5%
	Coalescence des petites lèvres	1	0,5%
	Dysmorphie faciale	10	4,9%
	Fente labiopalatine	7	3,4%
	Hydrocéphalie	1	0,5%
	Hypospadias	1	0,5%
	Malformation laryngée	1	0,5%
	Malformation des mains	2	1,0e%
	Malformation pulmonaire adénomatoïde	1	0,5%
	MAR	7	3,4%
	Mégalo-cornée	1	0,5%
	Microcéphalie	1	0,5%
	Microphthalmie	3	1,5%
Omphalocèle	2	1,0%	

Tableau 35 : Répartition des facteurs étiologiques des shunts multiples

1.5.3. Données cliniques

a. Circonstances de diagnostic

Les circonstances de diagnostic sont variables et se répartissent comme suit :

Circonstance de découverte	CIV-CIA	CIV-CIA-PCA	CIV-PCA	PCA-CIA	Total général
Détresse respiratoire	24	6	13	10	53
Bilan malformatif	14	12	12	14	52
Découverte fortuite	22	5	8	5	40
Dyspnée	12	5	4	5	26
Hypotrophie	10	3	7	2	22
PNP à répétition	4	2	2	0	8
Cyanose	3	2	0	2	7
Total	89	35	46	38	208

Tableau 36 : Répartitions des shunts multiples selon les circonstances de découverte

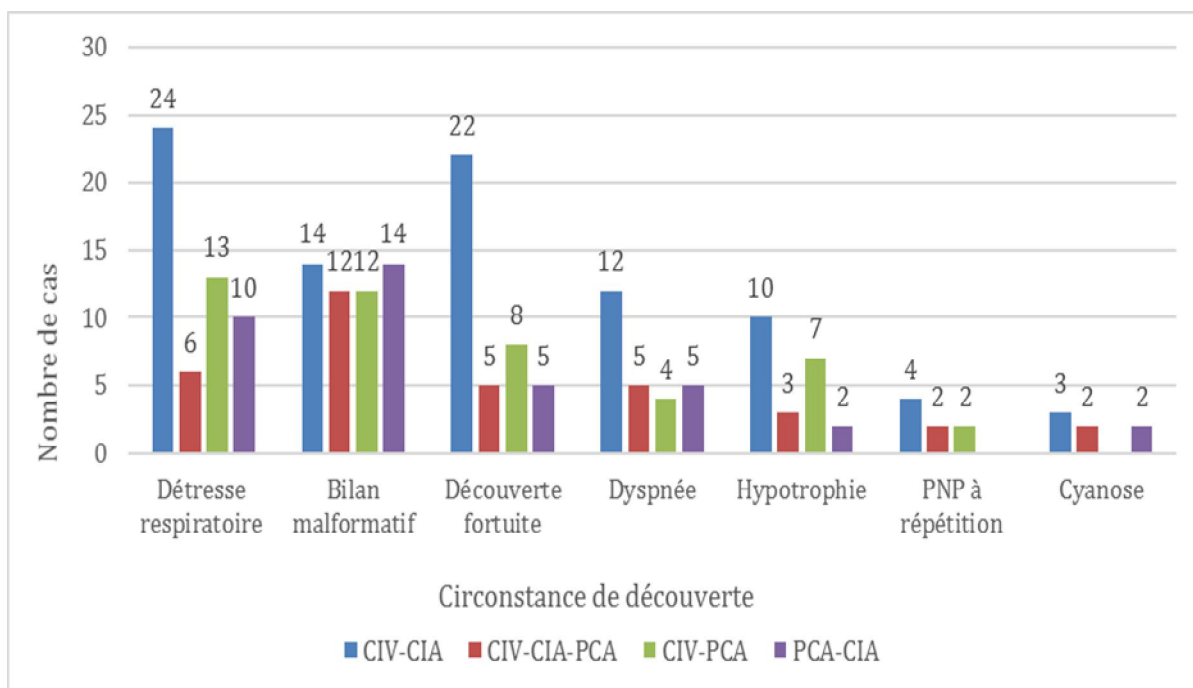


Figure 37 : Répartitions des shunts multiples selon les circonstances de découverte

b. Examen clinique

Les éléments de l'examen clinique des shunts multiples issus de notre étude se répartissent comme suit :

Examen clinique	Nombre de cas	Taux %
Normal	7	3,41%
Souffle systolique	128	62,44%
Absence de souffle	13	6,34%
Polypnée	12	5,85%
RSP	11	5,37%
Souffle continu	10	4,88%
Tachycardie	7	3,41%
HMG	3	1,46%
Eclat de B2	2	0,98%
Bruit de galop	1	0,49%
Souffle diastolique	1	0,49%

Tableau 37 : Répartition des éléments de l'examen clinique des shunts multiples

1.5.4. Données paracliniques

a. Radiographie thoracique

La radiographie thoracique présente des anomalies chez 104 patients, celles-ci sont dominées par la CMG constatée dans 85 cas soit 82%, les foyers de pneumopathie repérés chez 11 cas soit 10%, l'hypervascularisation pulmonaire mentionnée dans 7 cas soit 7%. Les poumons clairs ont été trouvés chez 1 seul cas soit 1%.

A noter que la radiographie était normale pour 22 patients.

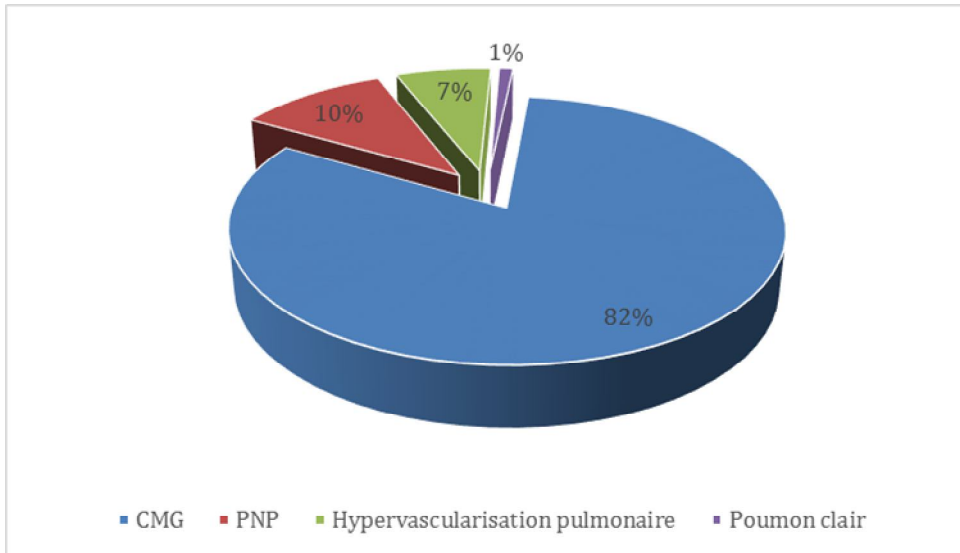


Figure 38 : Répartition des anomalies de la radiographie thoracique des shunts multiples

b. Echocardiographie

L'échocardiographie doppler a été réalisée chez tous les patients ce qui a permis de confirmer le diagnostic des shunts multiples et de préciser les différents types anatomopathologiques et les différents stades physiopathologiques des CIV associées aux autres shunts.

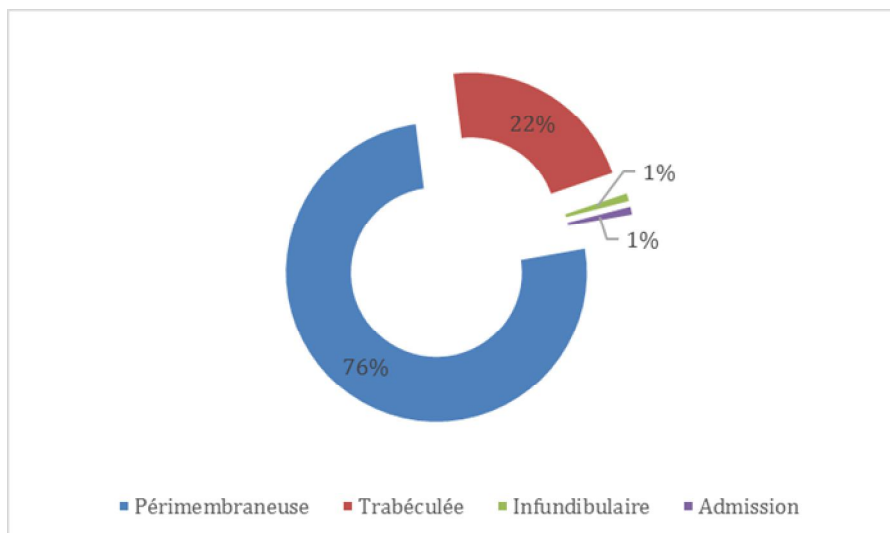


Figure 39 : Répartition des types anatomopathologiques des CIV associées aux autres shunts

Stade de CIV	CIV-CIA	CIV-PCA	CIV-CIA-PCA	Total
Ia	21	12	6	39
Ib	14	3	5	22
IIa	20	14	4	38
IIb	17	8	13	38
III	3	7	2	12
IV	7	3	6	16
Total	82	47	36	165

Tableau 38 : Répartition des stades physiopathologiques des CIV associées aux autres shunts

Elle nous a permis également de déterminer les types anatomopathologiques des CIA associées aux autres shunts.

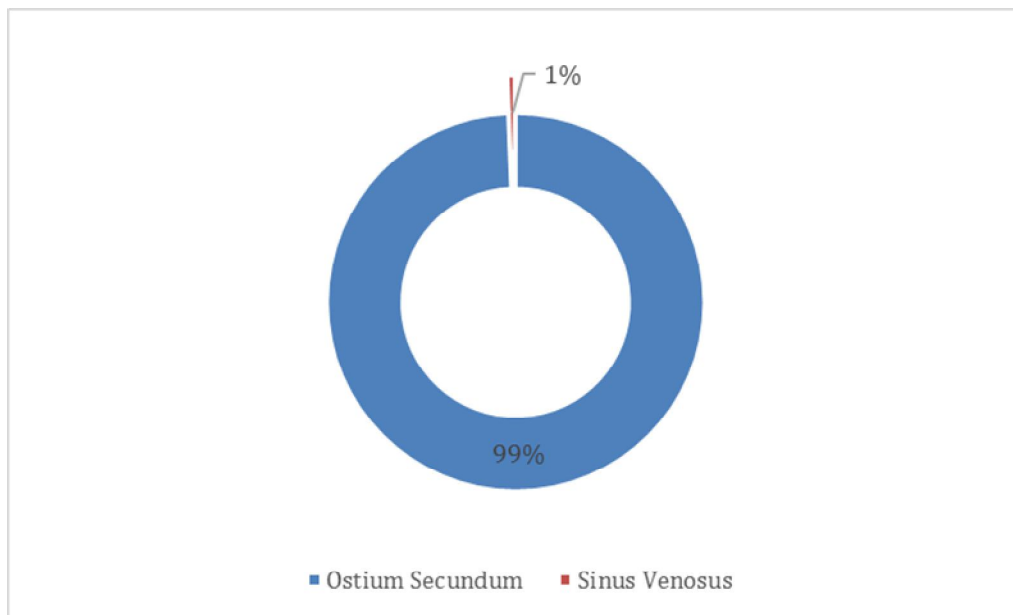


Figure 40 : Répartition des types anatomopathologiques des CIA associées aux autres shunts

En outre, l'échocardiographie nous a permis d'identifier la taille des CIA et de PCA associées aux autres shunts.

Taille de CIA	CIV-CIA	PCA-CIA	CIV-CIA-PCA	Total
Petite	73	24	32	129
Moyenne	8	14	4	26
Grande	1	2	0	3
Total	82	40	36	158

Tableau 39 : Répartition des CIA associées aux autres shunts selon la taille

Taille de PCA	CIV-PCA	PCA-CIA	CIV-CIA-PCA	Total
Petite	36	34	31	101
Grande	11	6	5	22
Total	47	40	36	123

Tableau 40 : Répartition des PCA associées aux autres shunts selon la taille

Par ailleurs, elle nous a fourni les caractéristiques des lésions associées aux shunts multiples.

Lésions associées	Grade	Nombre de cas	Taux %
IT	Importante	14	11,76%
	Légère	24	20,17%
	Minime	8	6,72%
	Modérée	29	24,37%
IM	I	14	11,76%
	II	4	3,36%
	III	2	1,68%
IP	Minime	6	5,04%
	Modérée	1	0,84%
IAo	I	1	0,84%
SP infundibulaire		4	3,36%
SP valvulaire		10	8,40%
SAo		1	0,84%
Valve aortique dysplasique		1	0,84%
Total		119	100,00%

Tableau 41 : Répartition des lésions associées aux shunts multiples

1.5.5. Traitement

a. Traitement médical

Le traitement médical a été prescrit chez 130 cas soit 63.41% dont 56 cas (27.31%) ont eu la prescription des antibiotiques, les digitalo-diurétiques et potassium ont été prescrits pour 74 cas soit 36.09%.

b. Traitement chirurgical

Le traitement chirurgical a été indiqué chez 63 cas soit 30.73% dont 23 patients seulement ont été opérés comme suit :

- 21 cas ont bénéficié d'une chirurgie curative ;
- 2 cas ont bénéficié d'une chirurgie palliative (cerclage de l'artère pulmonaire).

1.5.6. Evolution

L'évolution des CIV a été marquée par :

- La fermeture spontanée de CIV stade Ib chez 7 cas ;
- Le passage de CIV stade IIa au stade Ib chez 4 cas ;
- Le développement de CIV stade IIa vers le stade IIb chez 7 cas ;
- Le passage de CIV stade IIb au stade IIa chez 4 cas.

L'évolution des CIA petites a été marquée par la fermeture spontanée chez 8 cas.

L'évolution des PCA petites a été marquée par la fermeture spontanée chez 5 cas.

L'évolution était bonne chez 27 cas.

Le reste des patients sont perdus de vue.

1.5.7. Complication

Certains de nos malades ont présentés des complications au cours de leur évolution :

- 6 cas d'insuffisance cardiaque ;
- 1 cas d'épanchement péricardique ;
- 2 cas d'endocardite d'Osler ;
- 1 seul cas de syndrome de d'Eisenmenger.

Tous nos malades opérés ont eu un bon résultat chirurgical sauf certains qui ont présenté en post opératoire :

- 1 seul cas de CIV résiduelle ;
- 1 seul cas de VG hypertrophique hyperkinétique ;
- 2 cas d'IT légère.

1.6. Retour veineux pulmonaire anormal : RVPA

1.6.1. Epidémiologie

Dans notre étude on a colligé 4 cas de RVPA soit 0,5% des shunts gauche-droit, soit 0,34% de l'ensemble des cardiopathies congénitales.

a. Répartition des RVPA selon les années

Entre janvier 2014 et décembre 2017 on a recensé 4 cas qui se répartissent selon les années comme suit :

- 1 seul cas en 2016 ;
- 3 cas en 2017.

On ne dispose d'aucun cas en 2014 et 2015.

b. Répartition des RVPA selon le sexe

Dans notre série les 4 cas de RVPA sont tous de sexe masculin.

c. Répartition des RVPA selon l'âge

L'âge moyen de nos patients porteurs du RVPA est de 33,75 mois avec des extrêmes de 3 mois et 5 ans.

Il s'agissait d'un seul nourrisson âgé de 3 mois, 2 enfants âgés de 3 ans et un seul enfant de 12 ans.

1.6.2. Approche étiologique

L'ectopie testiculaire a été notée chez un seul cas.

1.6.3. Données cliniques

a. Circonstances de diagnostic

Le RVPA est découvert chez 2 cas par l'apparition de la cyanose associée à la détresse respiratoire et par la dyspnée chez 1 seul cas et devant les PNP à répétition chez 1 seul cas également.

b. Examen clinique

Le souffle systolique a été ausculté chez 2 cas et le bruit de galop a été retrouvé chez 2 cas également.

1.6.4. Données paracliniques

a. Radiographie thoracique

La radiographie thoracique présente une CMG chez 2 cas et des foyers de pneumopathies chez 2 cas également.

b. Echocardiographie

L'échocardiographie doppler a été réalisée chez tous les patients ce qui a permis de confirmer le diagnostic des RVPA et de préciser leurs types, ainsi dans notre série 3 cas sont des RVPA total supra cardiaque alors que 1 seul cas s'agit de RVPA partiel.

Elle nous a permis également de déterminer les différentes lésions associées à savoir la CIA sinus venosus retrouvée chez tous les cas.

Type	Classification	Lésion associée	Caractéristiques des lésions associées
RVPAP	-	CIA	CIA SV large
RVPAT	Supra cardiaque	CIA + IT	CIA SV très large + IT modérée
RVPAT	Supra cardiaque	CIA + IT	CIA SV large + IT importante
RVPAT	Supra cardiaque	CIA + IT	CIA SV petite + IT importante

Tableau 42 : Classification des RVPA

1.6.5. Traitement

a. Traitement médical

Le traitement médical a été prescrit chez 3 cas soit 75% dont 2 cas ont eu la prescription des digitalo-diurétique et potassium associé aux antibiotiques et 1 seul cas a eu la prescription des digitalo-diurétiques seuls.

b. Traitement chirurgical

Le traitement chirurgical a été indiqué chez 2 patients qui ont bénéficié d'une cure chirurgicale.

Alors que les 2 cas restants chez qui l'angioscanner a été demandé sont perdus de vue.

1.6.6. Evolution et Complication

On note une petite CIA résiduelle chez 1 seul cas opéré.

2. Cardiopathies cyanogènes et complexes

Nous avons recensé 270 cas de cardiopathies cyanogènes et complexes soit 23,16% de toutes les cardiopathies congénitales de notre étude.

CCCC	Nombre de cas	Taux par rapport aux CCCC	Taux total par rapport aux CC
T4F	112	41,48%	9,61%
TGV	60	22,22%	5,15%
VU	55	20,37%	4,72%
VDDI	23	8,52%	1,97%
MEb	10	3,70%	0,86%
TAC	7	2,59%	0,60%
APSI	3	1,11%	0,26%
Total	270	100,00%	23,16%

Tableau 43 : Répartition des cardiopathies congénitales cyanogènes et complexes

2.1. Tétralogie de Fallot : T4F

2.1.1. Epidémiologie

Notre étude est portée sur 112 cas de tétralogie de Fallot soit 41,48% des cardiopathies cyanogènes soit 9,61% de l'ensemble des cardiopathies congénitales.

a. Répartition de la tétralogie de Fallot selon les années

Entre janvier 2014 et décembre 2017 on a constaté 112 cas de tétralogie de Fallot qui variaient entre 12 et 36 cas par an soit une moyenne de 28.

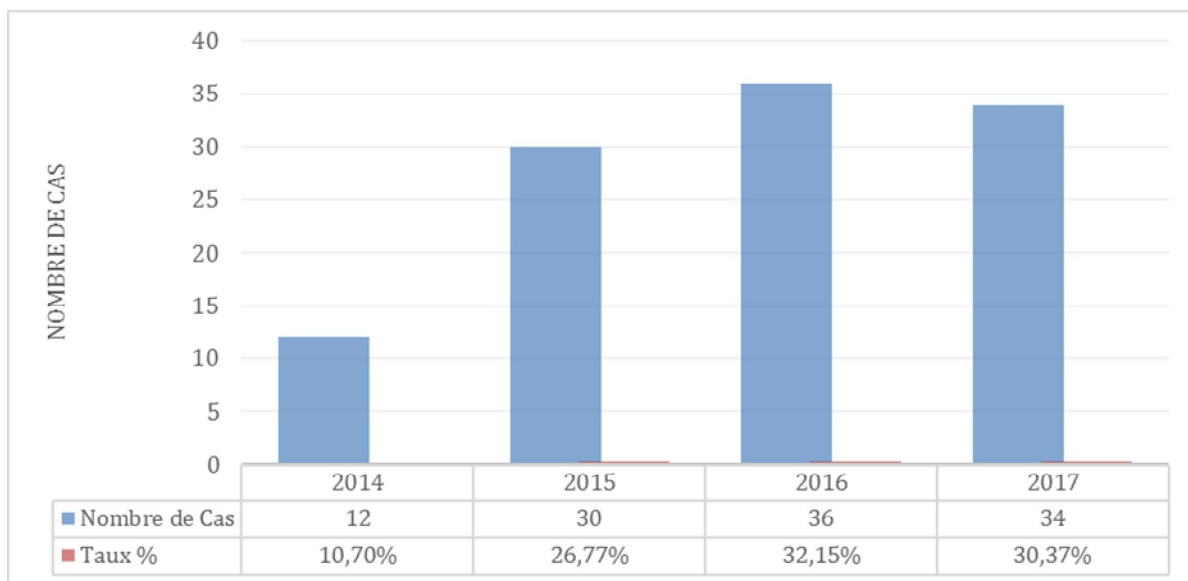


Figure 41 : Répartition de la tétralogie de Fallot selon les années

b. Répartition de la tétralogie de Fallot selon le sexe

Dans notre série, on a relevé que 55 de nos malades sont de sexe féminin soit 49% et 57 sont de sexe masculin soit 51%. Le sexe-ratio (H/F) est de 1,03.

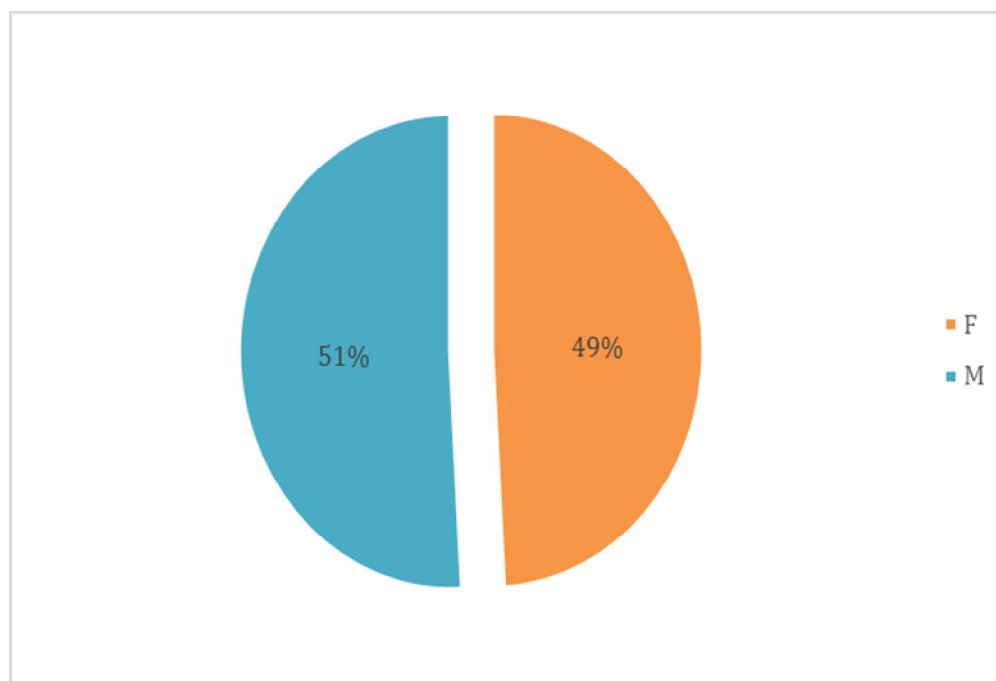


Figure 42 : Répartition de la tétralogie de Fallot selon le sexe

c. Répartition de la tétralogie de Fallot selon l'âge

L'âge moyen de nos patients porteurs de la tétralogie de Fallot est de 18,02 mois avec des extrêmes de 1 jour à 11 ans. Cette distribution selon l'âge montre un pic de fréquence chez les nourrissons de 1 mois à 6 mois. Le tableau et le graphe ci-dessous présentent la répartition des T4F selon les tranches d'âge.

Tranche d'âge	Nombre de cas	Taux %
0-1 mois	11	10%
1-6 mois	42	38%
6 mois - 1 an	21	19%
1 an - 2 ans	11	10%
2 ans - 6 ans	18	16%
6 ans - 10 ans	7	6%
10 ans - 14 ans	2	2%
Total	112	100%

Tableau 44 : Répartition de la tétralogie de Fallot selon les tranches d'âge

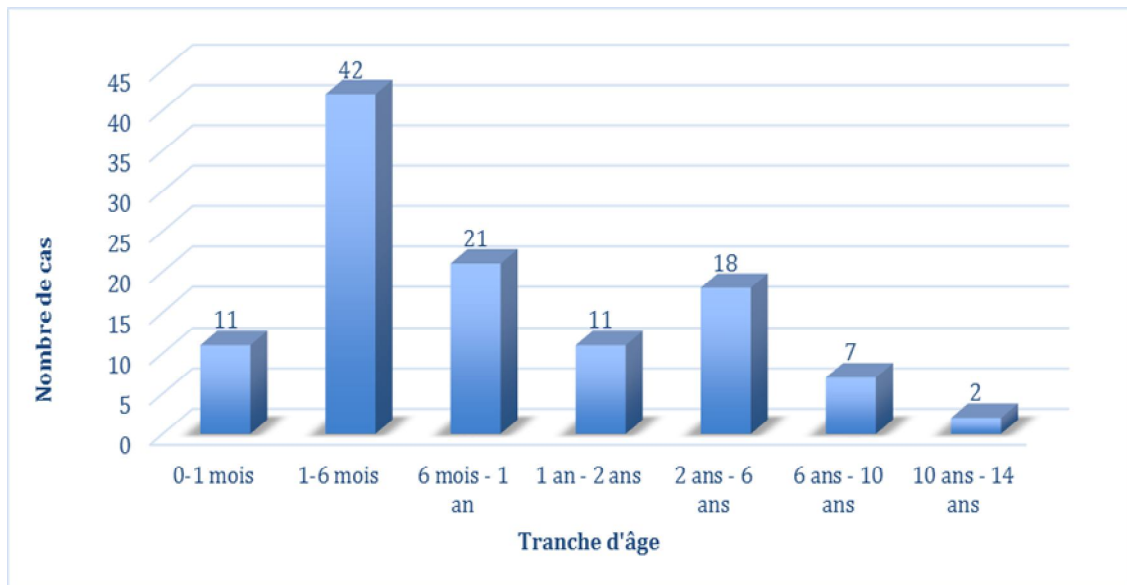


Figure 43 : Répartition de la tétralogie de Fallot selon les tranches d'âge

2.1.2. Approche étiologique

Les facteurs étiologiques des tétralologies de Fallot sont variables et se répartissent selon le tableau suivant :

Type	Facteur étiologique	Nombre de Cas	Taux %
Consanguinité	CSG	25	22,32
Anomalies génétiques	T21	15	13,39
	Syndrome de CHARGE	1	0,89
	Syndrome de DiGeorge	1	0,89
	Syndrome de Pierre Robin	1	0,89
Prématurité	Prématurité	4	3,57
Pathologies maternelles	Hypothyroïdie	1	0,89
	Syphilis	1	0,89
Cardiopathie congénitale familiale	Cardiopathie chez le père	1	0,89
	Cardiopathie chez le frère	1	0,89
Autres malformations	MAR	1	0,89
	Angiome dorsal	1	0,89
	Atrésie œsophage	1	0,89
	Hydrocéphalie	1	0,89
	Dysmorphie faciale	5	4,46
	Omphalocèle	2	1,79
	Pieds bots	1	0,89
	Retard mental	1	0,89
	Fente labiopalatine	1	0,89

Tableau 45 : Répartition des facteurs étiologiques de la tétralogie de Fallot

2.1.3. Données cliniques

a. Circonstances de diagnostic

Les circonstances de diagnostic de la tétralogie de Fallot sont variables et se répartissent selon le graphe de la figure suivante :

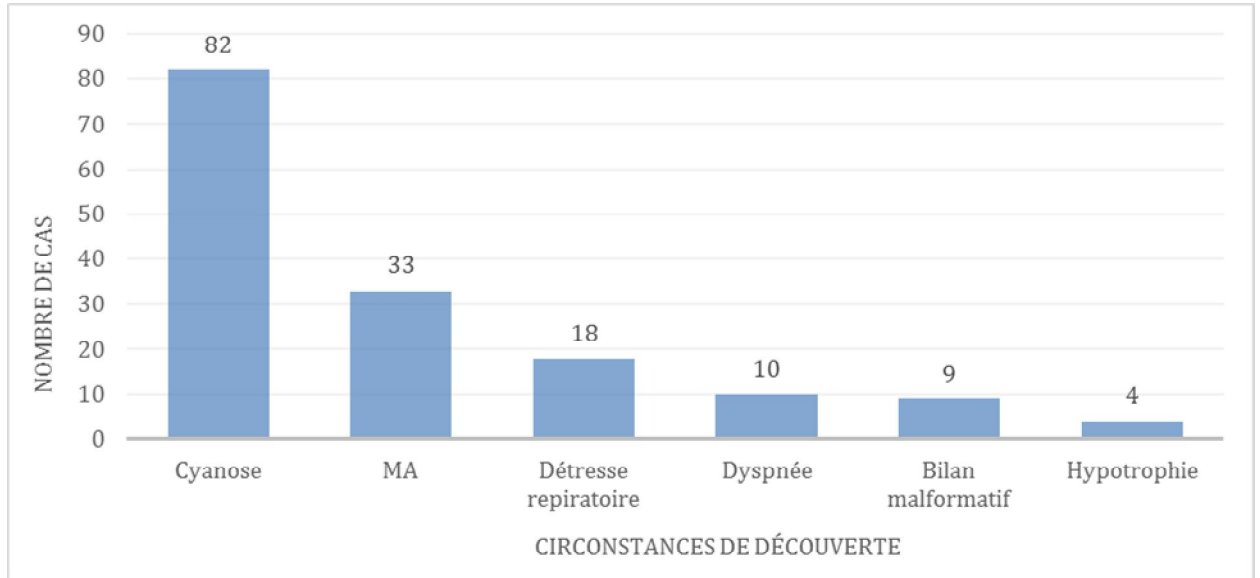


Figure 44 : Répartition de la tétralogie de Fallot selon les circonstances de découverte

b. Examen clinique

Les éléments de l'examen clinique de la tétralogie de Fallot issus de notre étude se répartissent comme suit :

Examen clinique	Nombre de cas	Taux %
Souffle systolique	73	65,18%
Souffle continu	5	4,46%
Polypnée	3	2,68%
Eclat de B2	1	0,89%
RSP	1	0,89%
Tachycardie	1	0,89%

Tableau 46 : Répartition des éléments de l'examen clinique de la tétralogie de Fallot

2.1.4. Données paracliniques

a. Radiographie thoracique

La radiographie thoracique de la tétralogie de Fallot présente des anomalies chez 39 patients, celles-ci sont dominées par la CMG constatée dans 18 cas soit 46%, le cœur en sabot repéré chez 12 cas soit 31% avec la présence de 9 cas de poumon clair soit 23%.

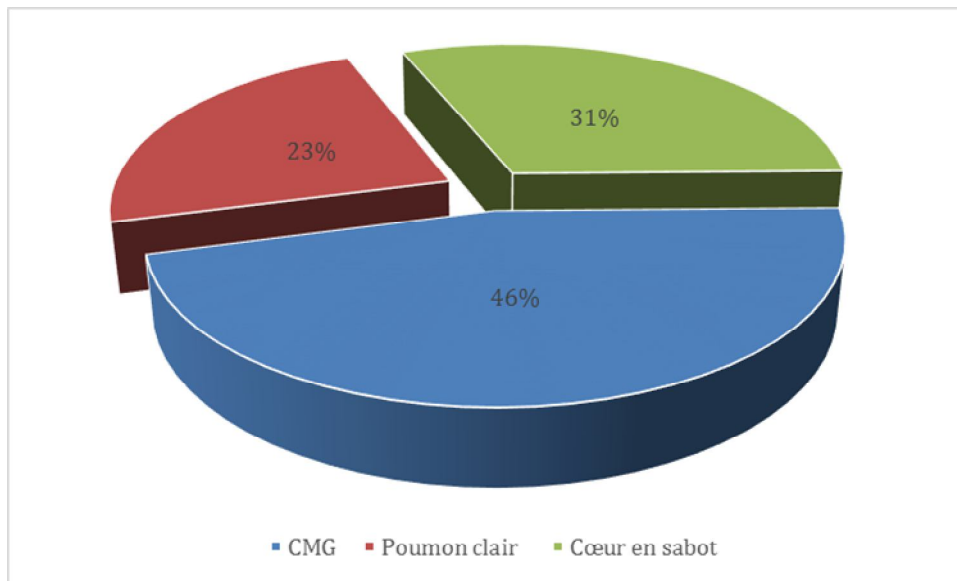


Figure 45 : Répartition des anomalies de la radiographie thoracique de la tétralogie de Fallot

b. Echocardiographie

L'échocardiographie doppler a été réalisée chez tous les patients ce qui a permis de confirmer le diagnostic de T4F et d'estimer le gradient de pression pulmonaire ainsi que le degré de sévérité de la SP.

Dans notre série, la SP a été considérée :

- Minimale chez 4 cas soit 5% dont le gradient de pression maximal est <30 mmHg ;
- Moyennement serrée chez 13 cas soit 15% dont le gradient de pression maximal est entre 30 et 50 mmHg ;

- Assez serrée chez 31 cas soit 36% dont le gradient de pression maximal est entre 50 et 70 mmHg ;
- Très serrée chez 37 cas soit 44% dont le gradient de pression maximal est >80 mmHg.

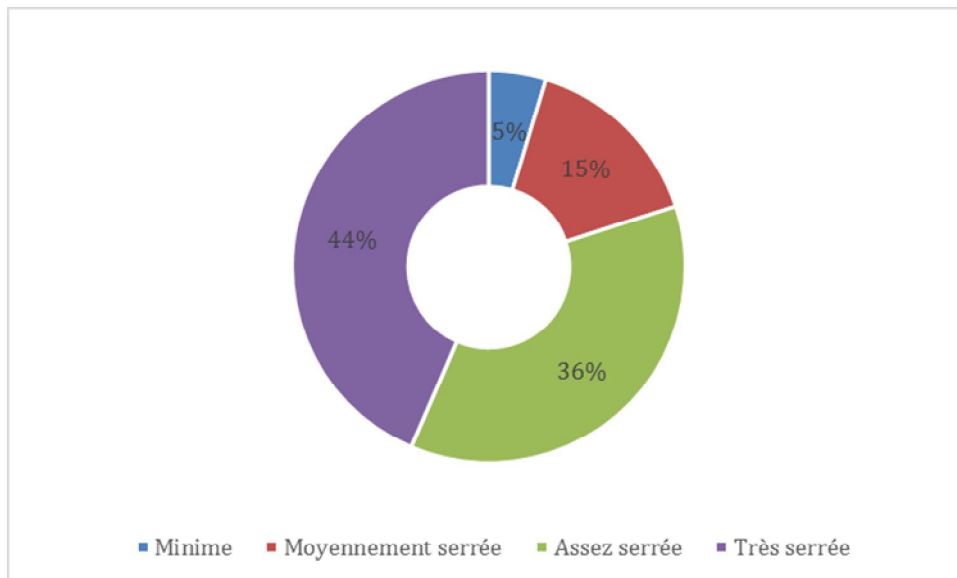


Figure 46 : Répartition des degrés de la SP dans les tétralogies de Fallot

Elle nous a permis également de déterminer les différentes malformations cardiaques associées dont les plus importantes sont présentées dans le tableau suivant :

Malformation associée	Nombre de cas	Taux %
Arc aortique droit	9	8%
PCA	23	21%
FO	2	2%
CIA	18	16%
IAo	4	4%
Hypoplasie du VG	1	1%
Anomalie de l'artère coronaire droite	1	1%
RVPA	1	1%
Circulation collatérale aortopulmonaire	9	8%

Tableau 47 : Répartition des malformations associées des tétralogies de Fallot

Les autres lésions associées se répartissent comme suit :

Fuite	Grade	Nombre de cas	Taux %
IT	Minime	7	26,96%
	Légère	5	19,23%
	Modérée	6	23,08%
	Importante	2	7,69%
IM	I	4	15,38%
	II	2	7,69%
Total		26	100%

Tableau 48 : Répartition des fuites associées aux tétralogies de Fallot

Au terme du bilan cardio-vasculaire, 3 formes anatomiques de T4F ont été déterminées : régulière chez 63 cas, irrégulière chez 24 cas et APSO chez 25 cas.

Forme anatomique	Nombre de cas	Taux %	
Régulière	63	56%	
Irrégulière	Hypoplasie des branches pulmonaires	22	19%
	Anomalie de l'artère coronaire	1	1%
	CIV multiples	1	1%
APSO	25	23%	
Total	112	100%	

Tableau 49 : Répartition des formes anatomiques des tétralogies de Fallot

2.1.5. Traitement

a. Traitement médical

Le traitement médical a été prescrit chez 62 cas soit 55,35% dont 33 cas (29,46%) ont eu la prescription des bêtabloquants notamment le propranolol, les antibiotiques ont été prescrits pour 23 cas soit 20,53%. L'aspirine a été donnée pour 3 cas (2,67%) et le traitement martial est prescrit chez 3 cas également.

b. Traitement chirurgical

Le traitement chirurgical a été indiqué chez 80 cas soit 71,42% dont 39 patients seulement ont été opérés comme suit :

- 26 cas ont bénéficié d'une cure chirurgicale complète (fermeture de CIV et plastie de l'artère pulmonaire) d'emblée.
- 1 seul cas a bénéficié d'une réparation complète précédée par une anastomose palliative type « Blalock » ;
- 12 cas ont bénéficié d'une anastomose palliative type « Blalock ».

Nous avons réparti le traitement chirurgical selon les 3 formes de la T4F comme suit :

Forme	Traitement		Total
	Cure complète	Blalock	
Régulière	21	2	23
Irrégulière	5	7	12
APSO	1	3	4
Total	27	12	39

Tableau 50 : Répartition du traitement chirurgical selon les formes des T4F

2.1.6. Evolution

Parmi les 33 cas ayant des malaises anoxiques suivis sous bétabloquants, l'évolution a été marquée par :

- La disparition des MA chez 11 cas ;
- La persistance des MA chez 2 cas.

Les autres cas sont perdus de vue.

2.1.7. Complication

Certains de nos patients ont présenté des complications :

- Endocardite d'Osler chez 2 cas ;
- AVC ischémique chez 1 seul cas ;

- Thrombose de l'artère pulmonaire chez 2 cas ;
- Polyglobulie chez 3 cas ;
- IC chez 3 cas ;
- Epanchement péricardique chez 1 seul cas ;
- Infection nosocomiale chez 1 seul cas ;

Pour les patients opérés, les complications post-op se répartissent comme suit :

Complication post-op	Grade	Nombre de cas	Total	Taux %
CIV résiduelle	-	3	3	8%
SP résiduelle	Minime	10	14	36%
	Modérée	4		
IT	Minime	4	9	23%
	Légère	3		
	Modérée	1		
	Importante	1		
IM	I	1	2	5%
	II	1		
IP	Minime	3	6	15%
	Légère	2		
	Modérée	1		
IAo	I	1	1	3%

Tableau 51 : Répartition des complications des T4F en post-op

2.2. Transposition des gros vaisseaux : TGV

2.2.1. Epidémiologie

Notre étude est portée sur 60 cas de TGV soit 22,22% des cardiopathies cyanogènes soit 5,15% de l'ensemble des cardiopathies congénitales.

a. Répartition des TGV selon les années

Entre janvier 2014 et décembre 2017 on a constaté 60 cas de TGV qui variaient de 9 à 27 cas par an soit une moyenne de 15.

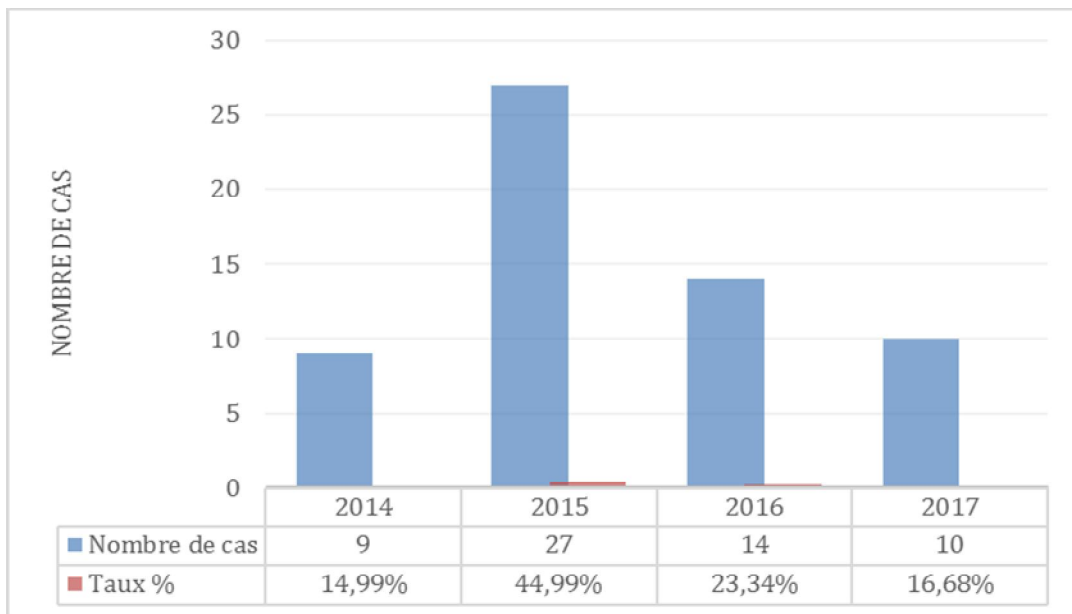


Figure 47 : Répartition des TGV selon les années

b. Répartition des TGV selon le sexe

Dans notre série, on a relevé que 26 de nos malades sont de sexe féminin soit 43% et 34 sont de sexe masculin soit 57%. Le sexe-ratio (H/F) est de 1,30.

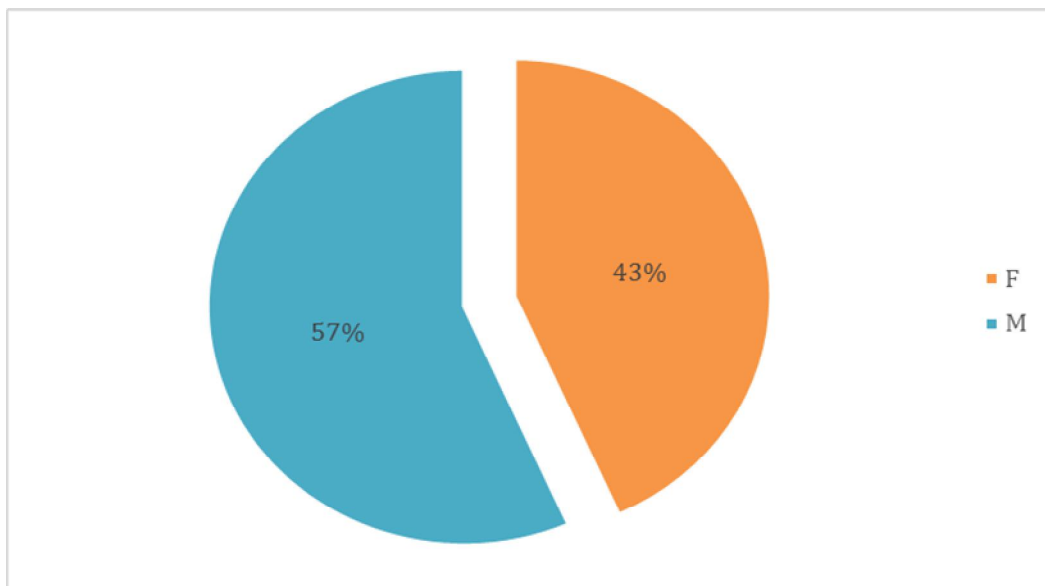


Figure 48 : Répartition des TGV selon le sexe

c. Répartition des TGV selon l'âge

L'âge moyen de nos patients porteurs des TGV est de 3,31 mois avec des extrêmes de 1 jour à 2 ans. Cette distribution selon l'âge montre un pic de fréquence chez les nourrissons de 1 mois à 6 mois. Le tableau et le graphe ci-dessous présentent la répartition des TGV selon les tranches d'âge.

Tranche d'âge	Nombre de cas	Taux %
0-1 mois	21	35,00%
1-6 mois	27	45,00%
6 mois - 1 an	7	11,67%
1 an - 2 ans	5	8,33%
Total	60	100,00%

Tableau 52 : Répartition des TGV selon les tranches d'âge

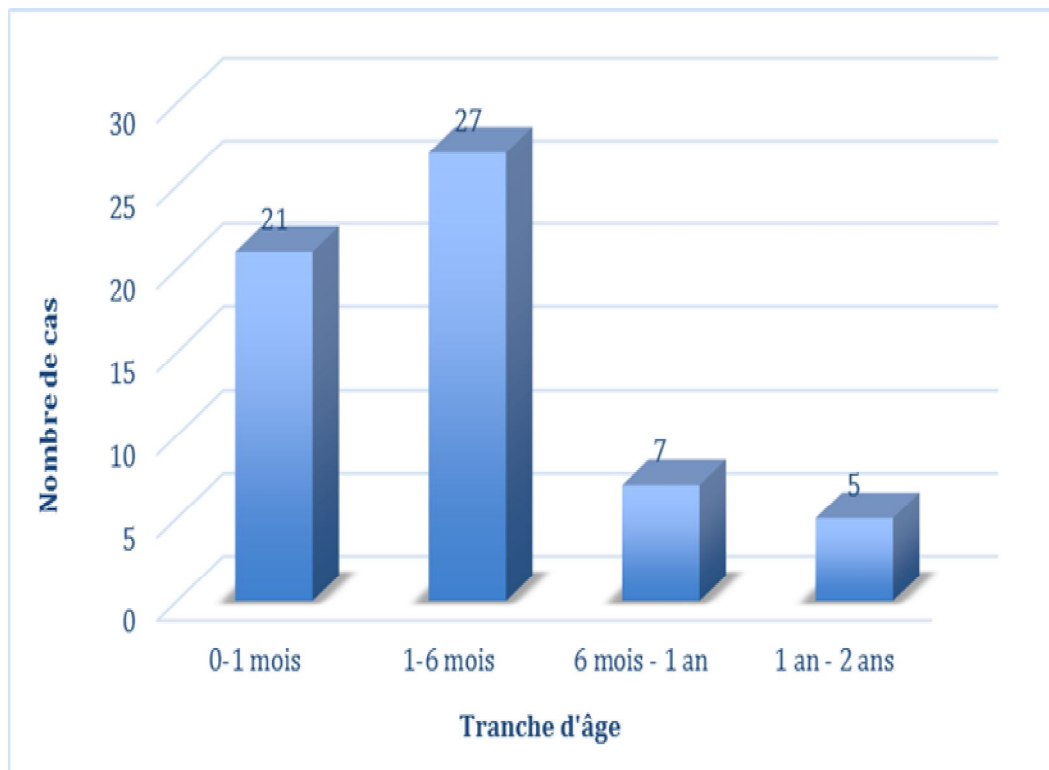


Figure 49 : Répartition des TGV selon les tranches d'âge

2.2.2. Approche étiologique

Les facteurs étiologiques des TGV sont variables et se répartissent selon le tableau suivant :

Type	Facteur étiologique	Nombre de cas	Taux %
Consanguinité	CSG	14	23%
Anomalies génétiques	Syndrome Pierre Robin	1	2%
Prématurité	Prématurité	1	2%
Macrosomie	Macrosomie	2	3%
Autres malformations	Atrésie de l'œsophage	1	2%
	Fente labiopalatine	2	3%
	Hernie diaphragmatique	1	2%
	Dysmorphie faciale	2	3%
	MAR	1	2%
	Uropathie malformative	1	2%
	Microcéphalie	1	2%

Tableau 53 : Répartition des facteurs étiologiques des TGV

2.2.3. Données cliniques

a. Circonstances de diagnostic

Les circonstances de diagnostic des TGV sont variables et se répartissent selon le graphe de la figure suivante :

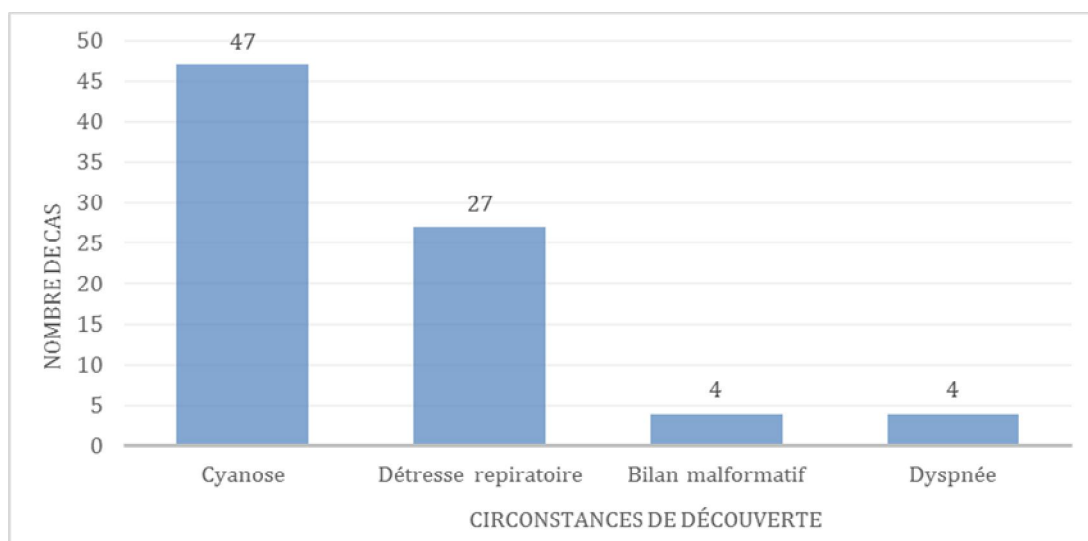


Figure 50 : Répartition des TGV selon les circonstances de découverte

b. Examen clinique

Les éléments de l'examen clinique des TGV issus de notre étude se répartissent comme suit :

Examen clinique	Nombre de cas	Taux %
Souffle systolique	26	43%
Absence de souffle	13	22%
HMG	7	12%
Bruit de galop	3	5%
Tachycardie	3	5%
Polypnée	2	3%
RSP	1	2%

Tableau 54 : Répartition des éléments de l'examen clinique des TGV

2.2.4. Données paracliniques

a. Radiographie thoracique

La radiographie thoracique des TGV présente des anomalies chez 10 patients, celles-ci sont dominées par la CMG constatée dans 24 cas soit 86%, l'hypervascularisation pulmonaire repérée chez 2 cas soit 7%, les foyers de pneumopathie repérés chez 1 seul cas soit 3% et de même pour les poumons clairs.

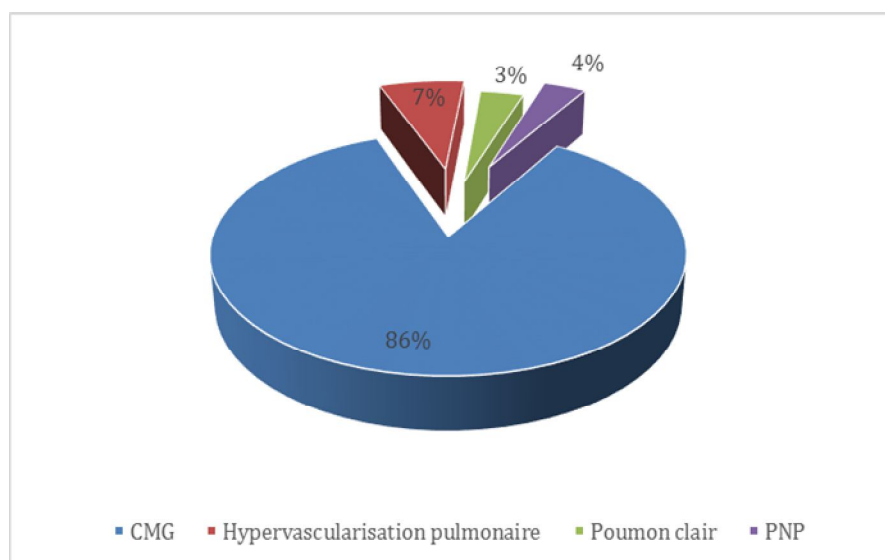


Figure 51 : Répartition des anomalies de la radiographie thoracique des TGV

b. Echocardiographie

L'échocardiographie doppler a été réalisée chez tous les patients ce qui a permis de confirmer le diagnostic de TGV et de déterminer les différentes lésions associées, ainsi dans notre série la TGV est simple dans 16 cas et complexe dans 44 cas.

Cette répartition est bien détaillée dans le tableau suivant :

TGV	Lésion associé	Nombre de cas	Total	Taux
Simple	FO + PCA	5	16	27%
	CIA + PCA	4		
	CIA	5		
	PCA	2		
Complexe	CIV	1	44	73%
	CIV + SP	7		
	CIV + CoA	2		
	CIV + CIA	3		
	CIV + CIA +SP	1		
	CIV + PCA	4		
	CIV + PCA + SP	3		
	CIV + PCA + CoA	1		
	CIV + FO +PCA	3		
	CIV + CIA + PCA	3		
	CIV + CIA + PCA +SP	3		
	CAV	1		
	CAV + PCA	1		
	CAV + PCA + SP	3		
	CAV + CIV + PCA + SP	3		
	CAV + CIA SV +RVPAT +SP	5		
Total		60	60	100%

Tableau 55 : Répartition des cas de TGV

On note que la CIV est large dans 13 cas, la CIA est large chez 1 seul cas, le canal artériel est de gros calibre chez 2 cas.

Ainsi les autres lésions associées se répartissent comme suit :

Lésion associée	Grade	Nombre de cas	Taux %
IT	Minime	2	11%
	Légère	3	17%
	Modérée	4	22%
	Importante	3	17%
IM	I	3	17%
	II	1	6%
IP	Minime	1	6%
IAo	II	1	6%
Total		18	100%

Tableau 56 : Répartition des autres lésions associées aux TGV

2.2.5. Traitement

a. Traitement médical

Le traitement médical a été prescrit chez 34 cas soit 56.67% dont 20 cas (33.33%) ont eu la prescription des antibiotiques, les digitalo-diurétiques et potassium ont été prescrits pour 14 cas soit 23.33%.

b. Traitement chirurgical

Le traitement chirurgical a été indiqué chez 51 cas soit 85% dont 6 patients seulement ont été opérés comme suit :

- 5 cas ont bénéficié d'une chirurgie curative (Switch artériel).
- 1 seul cas a bénéficié d'une chirurgie palliative (atrioseptotomie de Rashkind avec cerclage de l'artère pulmonaire).

Ainsi le tableau suivant montre la répartition des cas opérés :

TGV	Les cas opérés	Nombre de cas	Total	Traitement chirurgical
Simple	TGV + CIA	1	1	Switch
Complexe	TGV + CIV	2	4	Switch
	TGV + PCA + SP	1		
	TGV + CIV + CIA + PCA	1		
	TGV + CIV + SP (minime)	1	1	Rashkind + cerclage de AP

Tableau 57 : Répartition des cas opérés de TGV

2.2.6. Evolution et complication

Certaines complications ont été notées au cours de l'évolution de certains patients :

- IC chez 10 cas dont 7 cas sont des TGV complexes et 3 cas sont des TGV simples ;
- Syndrome d'Eisenmenger chez 2 cas de TGV simple ;
- AVC ischémique chez 1 seul cas de TGV simple.

En post-opératoire, on note une IT légère et une IA minime.

2.3. Ventricule unique : VU

2.3.1. Epidémiologie

Notre étude est portée sur 55 cas de VU soit 20,37% des cardiopathies cyanogènes soit 4,72% de l'ensemble des cardiopathies congénitales.

a. Répartition des VU selon les années

Entre janvier 2014 et décembre 2017 on a constaté 55 cas de VU qui variaient de 10 à 17 cas par an soit une moyenne de 14.

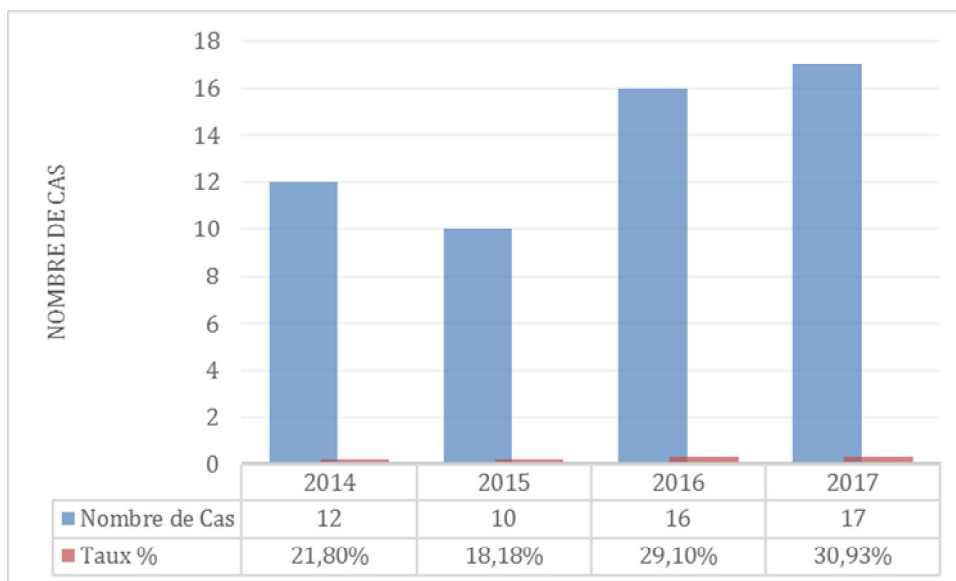


Figure 52 : Répartition des VU selon les années

b. Répartition des VU selon le sexe

Dans notre série, On a relevé que 21 de nos malades sont de sexe féminin soit 38% et 34 sont de sexe masculin soit 62%. Le sexe ratio (H/F) est de 1,61.

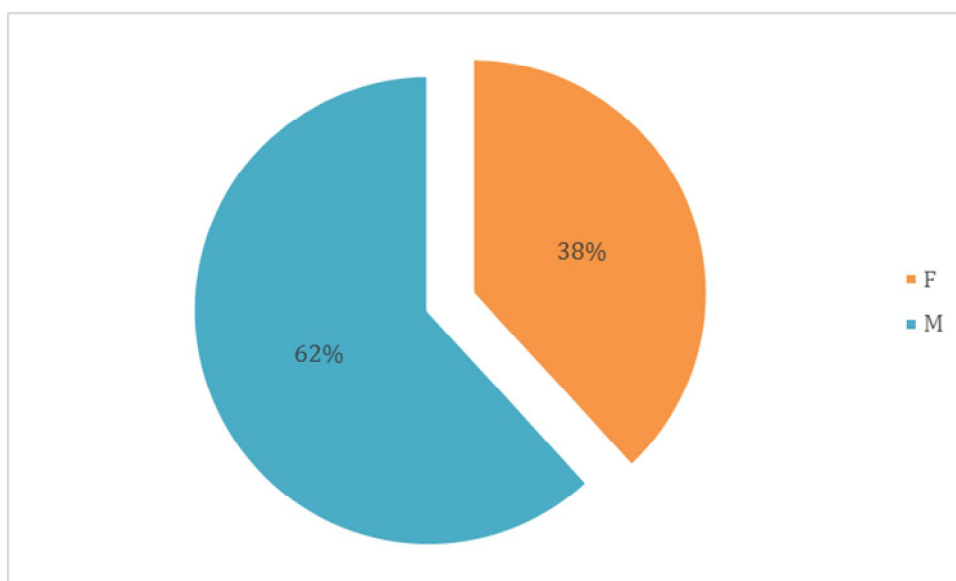


Figure 53 : Répartition des VU selon le sexe

c. Répartition des VU selon l'âge

L'âge moyen de nos patients porteurs des VU est de 4,13 mois avec des extrêmes de 1 jour à 2 ans. Cette distribution selon l'âge montre un pic de fréquence chez les nourrissons de 1 à 6 mois. Le tableau et le graphe ci-dessous présentent la répartition des VU selon les tranches d'âge.

Tranche d'âge	Nombre de cas	Taux %
0-1 mois	18	32,73%
1-6 mois	22	40,00%
6 mois - 1 an	8	14,55%
1 an - 2 ans	7	12,73%
Total	55	100%

Tableau 58 : Répartition des VU selon les tranches d'âge

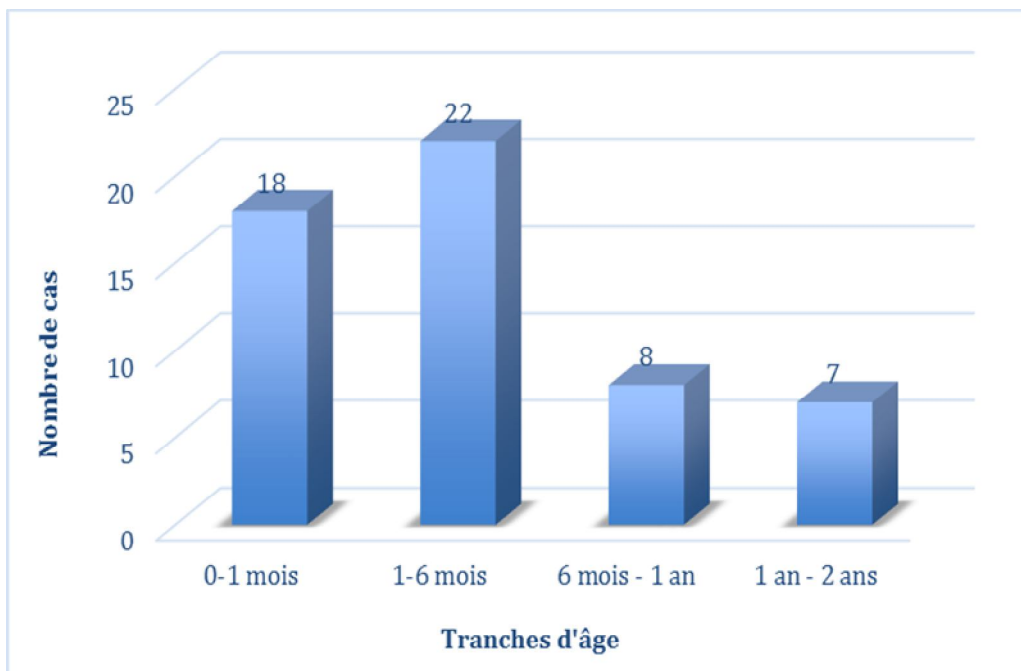


Figure 54 : Répartition des VU selon les tranches d'âge

2.3.2. Approche étiologique

Les facteurs étiologiques des VU sont variables et se répartissent selon le tableau suivant :

Type	FE	Nombre de Cas	Taux %
Consanguinité	CSG	7	12,73%
Anomalies chromosomiques	T21	1	1,82%
Pathologies maternelles	Prise de fenugrec	1	1,82%
	Lupus	1	1,82%
	HTA	1	1,82%
	Diabète préexistant	1	1,82%
Autres malformations	Agénésie des doigts	1	1,82%
	Myéloméningocèle	1	1,82%
	Malformation rachidienne	1	1,82%
	Artère ombilicale unique	1	1,82%
	2 doigts surnuméraires	1	1,82%
	Fente labiopalatine	1	1,82%

Tableau 59 : Répartition des facteurs étiologiques des VU

2.3.3. Données cliniques

a. Circonstances de diagnostic

Les circonstances de diagnostic des VU sont variables et se répartissent selon le graphe de la figure suivante :

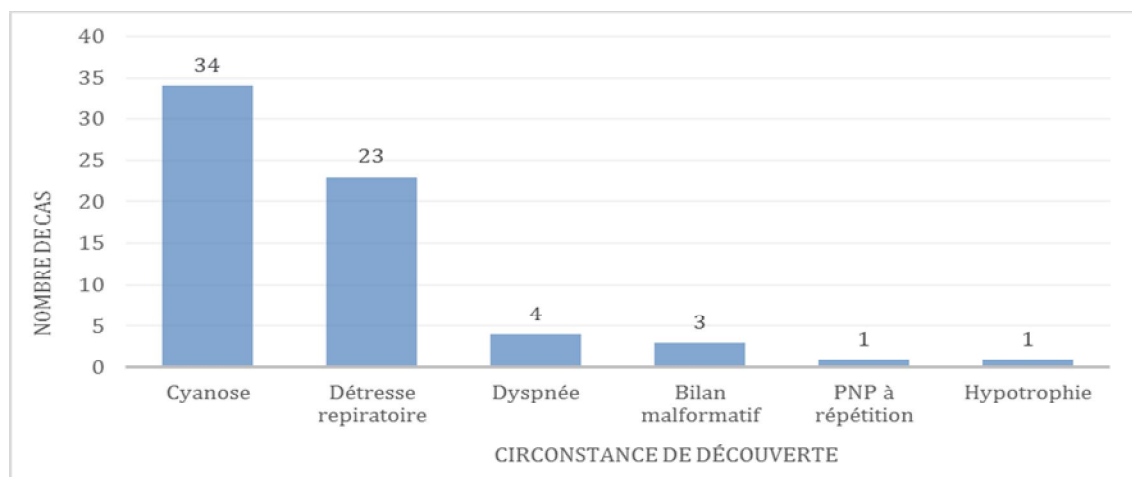


Figure 55 : Répartition des VU selon les circonstances de découverte

b. Examen clinique

Les éléments de l'examen clinique des VU issus de notre étude se répartissent comme suit :

Examen clinique	Nombre de cas	Taux %
Souffle systolique	25	45,45%
HMG	12	21,82%
Pas de souffle	9	16,36%
Tachycardie	5	9,09%
Bruit de galop	3	5,45%
Polypnée	2	3,64%
RSP	1	1,82%

Tableau 60 : Répartition des éléments de l'examen clinique des VU

2.3.4. Données paracliniques

a. Radiographie thoracique

La radiographie thoracique des VU présente des anomalies chez 24 patients, celles-ci sont dominées par la CMG constatée dans 20 cas soit 83%, les poumons clairs repérés chez 3 cas soit 13%, les foyers de pneumopathie repérés chez 1 seul cas soit 4%.

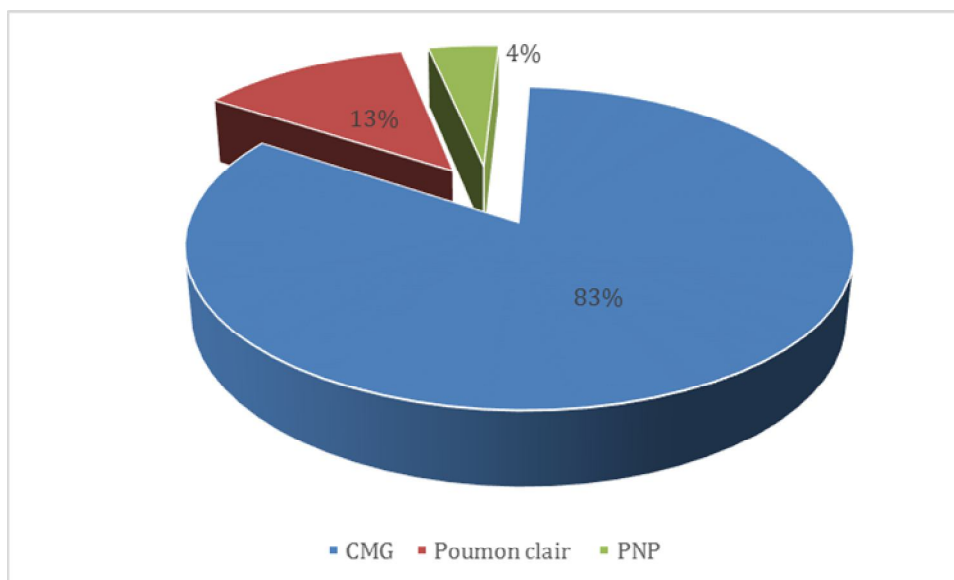


Figure 56 : Répartition des anomalies de la radiographie thoracique des VU

b. Echocardiographie

L'échocardiographie doppler a été réalisée chez tous les patients ce qui a permis de confirmer le diagnostic des VU et de les distinguer en fonction du type anatomique. De ce point de vue-là, les 2 types les plus rencontrés dans notre série sont :

- L'atrésie tricuspide (VU type gauche) dans 24 cas ;
- L'hypoplasie du cœur gauche (VU type droit) dans 31 cas.

En outre l'échocardiographie nous a permis de déterminer les différentes lésions associées. Ainsi, dans notre série l'AT est isolée dans 2 cas et associée chez 22 cas, alors que l'hypoplasie du cœur gauche est associée chez tous les cas.

VU type gauche (AT)	Lésions associées	Nombre de cas
Isolé	-	2
Associé	TGV + CIV +SP	1
	TGV + CIV + CIA	1
	TGV +CIV +PCA	1
	CIV	2
	CIA	1
	PCA	1
	CAV	1
	SP	3
	CIV +CIA	3
	CIV + CIA + CoA	1
	CIV +CIA +SP	1
	CIV +CIA +PCA	3
	CIV + PCA + SP	2
FO + SP	1	
Total		24

Tableau 61 : Répartition des lésions associées à l'AT

Par ailleurs, la TGV est retrouvée chez 3 cas, la SP chez 8 cas, la CoA chez 1 seul cas.

VU type droit (Hypoplasie du cœur gauche)	Lésions associées	Nombre de cas	Taux %
Associé	CIV	1	3%
	CIA	3	10%
	PCA	2	6%
	CIV + SP	1	3%
	CIV + FO	1	3%
	CIA + RVPAT + SP	1	3%
	CIV + FO + PCA	1	3%
	CIV + CIA + PCA + CoA	2	6%
	CAV + CIA	1	3%
	CAV + PCA	1	3%
	CAV + CIA + PCA	1	3%
	CAV + CIV multiples + SP	1	3%
	CoA	1	3%
	TGV + SP	1	3%
	TGV + CIV	2	6%
	TGV + CIV + CIA	1	3%
	TGV + CIV + CIA + SP	2	6%
	TGV + CIA + AP + CC	1	3%
	TGV + CIV + PCA	1	3%
	TGV + PCA + AP	1	3%
	TGV + CIV + PCA + SP	1	3%
	TGV + CAV + CIA + SP	1	3%
	TGV + CIV + CIA + PCA + RVPAT	1	3%
	TGV + CIA + PCA + RVPAT + AP	1	3%
	TGV + lévocardie + CIV multiples + SP	1	3%
	Total		31

Tableau 62 : Répartition des lésions associées à l'hypoplasie du cœur gauche

Par ailleurs, la TGV est retrouvée chez 14 cas, SP chez 11 cas, CoA chez 3 cas et RVPAT chez 3 cas également.

Au total la CIV est large dans 15 cas, la CIA est large dans 8 cas et le canal artériel est large chez un seul cas, l'atrésie pulmonaire est retrouvée chez 5 cas, la SP très serrée chez 4 cas, modérément serrée chez 6 cas et minime chez 2 cas.

Les autres lésions se répartissent comme suit :

Lésion associée	Grade	Nombre de cas	Taux %
IT	Minime	3	5%
	Légère	1	2%
	Modérée	4	7%
	Importante	8	15%
IM	I	1	2%
	II	5	9%
	III	1	2%
	IV	1	2%
IP	Minime	2	4%
	Modérée	1	2%

Tableau 63 : Répartition des autres lésions associées aux VU

2.3.5. Traitement

a. Traitement médical

Le traitement médical a été prescrit chez 47 cas soit 85.45% dont 24 cas (43.63%) ont eu la prescription des antibiotiques, les digitalo-diurétiques et potassium ont été prescrits pour 23 cas soit 41.81%.

b. Traitement chirurgical

Le traitement chirurgical a été indiqué chez 37 cas soit 85% dont 4 patients seulement ont été opérés comme suit :

- 1 seul cas a bénéficié d'une chirurgie curative (Dérivation cavo-pulmonaire partielle) ;
- 3 cas ont bénéficié d'une chirurgie palliative (anastomose systémico-pulmonaire type Blalock, cerclage de l'artère pulmonaire).

Ainsi le tableau suivant montre la répartition des cas opérés :

VU	Cas opérés	Traitement chirurgical	Nombre de cas
Type droit	AT + CIV large + CIA large	Cerclage de l'artère pulmonaire	2
	AT + CAV complet		
	AT + SP très serrée	Blalock	1
Type gauche	Hypoplasie du cœur gauche + CIV large + AP	Dérivation cavo-pulmonaire	1
Total			4

Tableau 64 : Répartition des cas opérés des VU

2.3.6. Evolution

Chez les patients porteurs de l'atrésie pulmonaire, l'évolution a été marquée par la fermeture spontanée de CIV chez 3 cas, de CIA chez 2 cas, et du canal artériel chez 1 seul cas ainsi qu'un seul patient est revenu avec notion de malaise anoxique alors que 3 patients sont bien tolérés sous traitement médical.

Chez les patients porteurs de l'hypoplasie du cœur gauche, un seul patient est revenu avec hémiparésie gauche alors que 6 patients sont bien tolérés sous traitement médical.

Le reste des patients sont perdus de vue.

2.3.7. Complication

- IC est notée chez 16 cas ;
- Thrombus dans VD est trouvé chez 1 seul cas.

2.4. Ventricule droit à double issue : VDDI

2.4.1. Epidémiologie

Notre étude est portée sur 23 cas de VDDI soit 8,52% cardiopathies cyanogènes soit 1,97% de l'ensemble des cardiopathies congénitales.

a. Répartition des VDDI selon les années

Entre janvier 2014 et décembre 2017 on a constaté 23 cas de VDDI qui variaient de 5 à 7 cas par an soit une moyenne de 6.

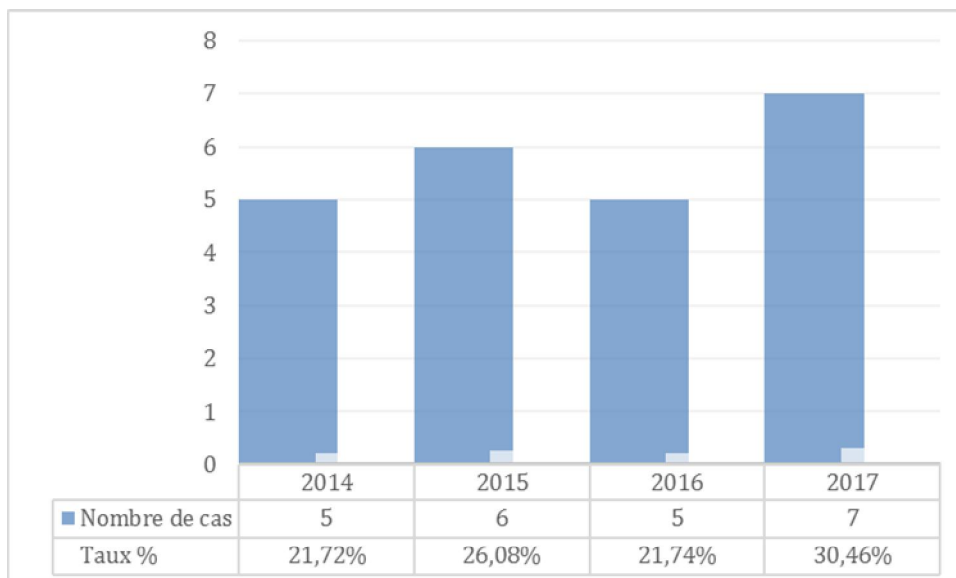


Figure 57 : Répartition des VDDI selon les années

b. Répartition des VDDI selon le sexe

Dans notre série, on a relevé que 7 de nos malades sont de sexe féminin soit 30% et 16 sont de sexe masculin soit 70%. Le sexe-ratio (H/F) est de 2,28.

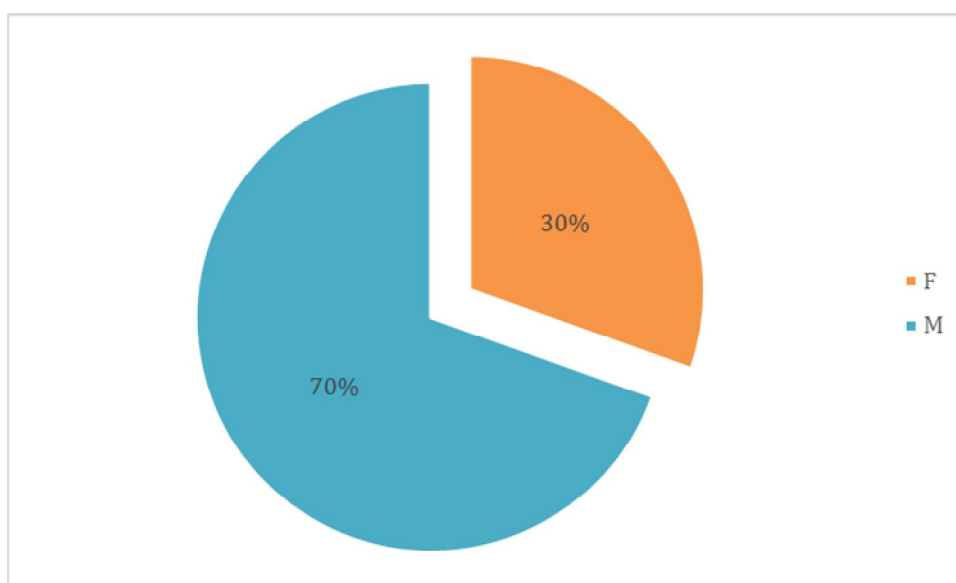


Figure 58 : Répartition des VDDI selon le sexe

c. Répartition des VDDI selon l'âge

L'âge moyen de nos patients porteurs des VDDI est de 5,97 mois avec des extrêmes de 1 jour à 2 ans. Cette distribution selon l'âge montre un pic de fréquence chez les nourrissons de 1 mois à 6 mois. Le tableau et le graphe ci-dessous présentent la répartition des VDDI selon les tranches d'âge.

Tranche d'âge	Nombre de cas	Taux %
0-1 mois	3	13,04%
1-6 mois	11	47,83%
6 mois - 1 an	5	21,74%
1 an - 2 ans	4	17,39%
Total	23	100,00%

Tableau 65 : Répartition des VDDI selon les tranches d'âge

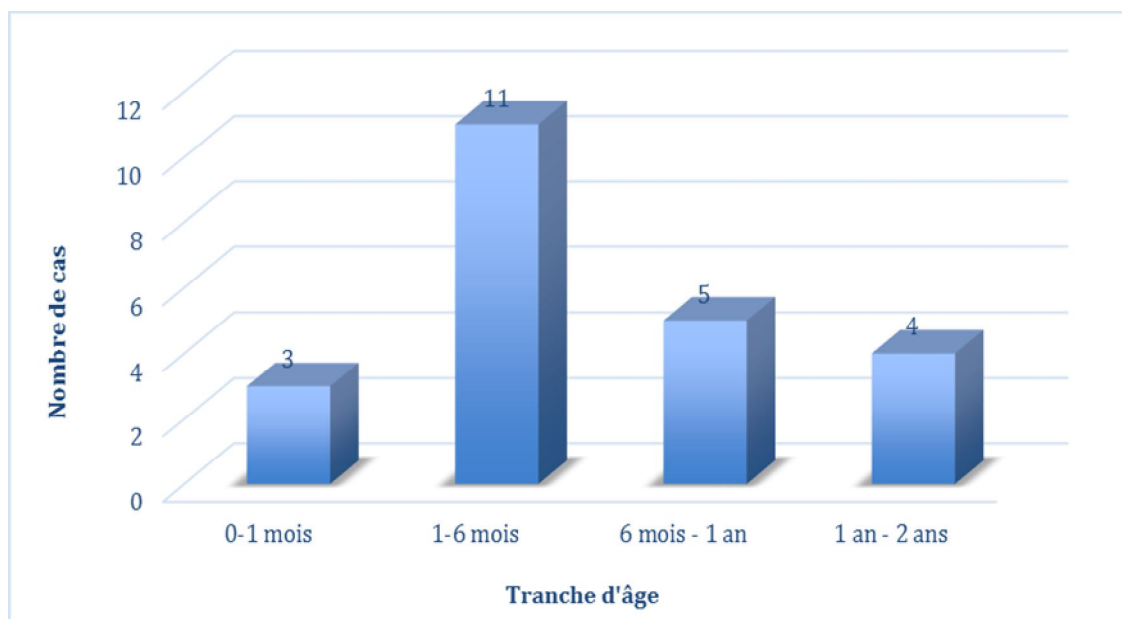


Figure 59 : Répartition des VDDI selon les tranches d'âge

2.4.2. Approche étiologique

Les facteurs étiologiques des VDDI sont variables et se répartissent selon le tableau suivant :

Type	Facteur étiologique	Nombre de cas	Taux %
Consanguinité	CSG	4	17%
Anomalies chromosomiques	T21	1	4%
Pathologies maternelles	HTA	1	4%
	Diabète préexistant	1	4%
Cardiopathies congénitales familiales	Cardiopathie chez le cousin	1	4%
Autres malformations	Dysmorphie faciale	1	4%
	Trait grossier	1	4%

Tableau 66 : Répartition des facteurs étiologiques des VDDI

2.4.3. Données cliniques

a. Circonstances de diagnostic

Les circonstances de diagnostic des VDDI sont variables et se répartissent selon le graphe de la figure suivante :

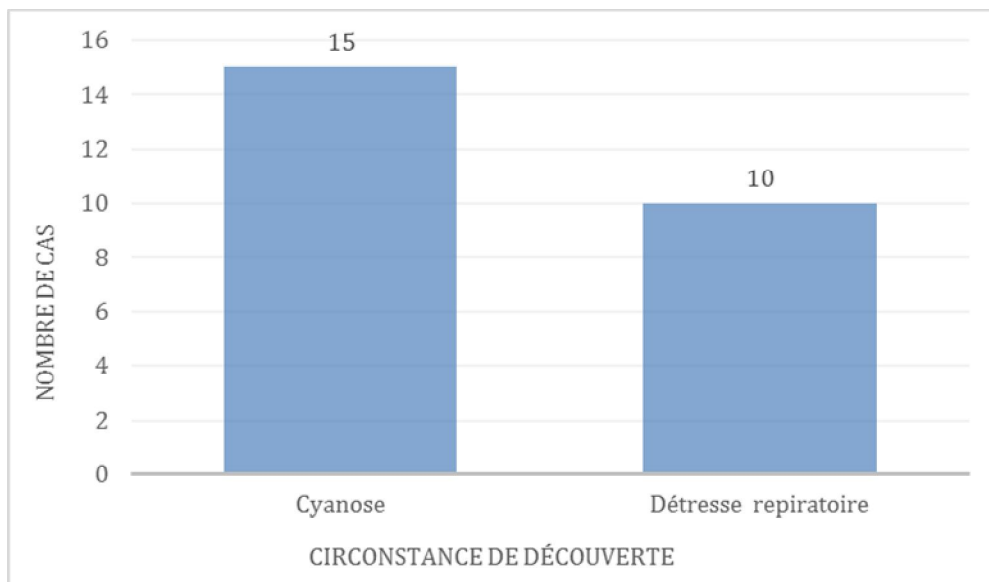


Figure 60 : Répartition des VDDI selon les circonstances de découverte

b. Examen clinique

Les éléments de l'examen clinique des VDDI issus de notre étude se répartissent comme suit :

Examen clinique	Nombre de cas	Taux %
Souffle systolique	10	43%
HMG	4	17%
RSP	3	13%
Tachycardie	2	9%

Tableau 67 : Répartition des éléments de l'examen clinique des VDDI

2.4.4. Données paracliniques

a. Radiographie thoracique

La radiographie thoracique des VDDI présente des anomalies chez 10 patients, celles-ci sont dominées par la CMG constatée dans 8 cas soit 89% et l'hypervascularisation pulmonaire repérée chez 1 seul cas soit 11%.

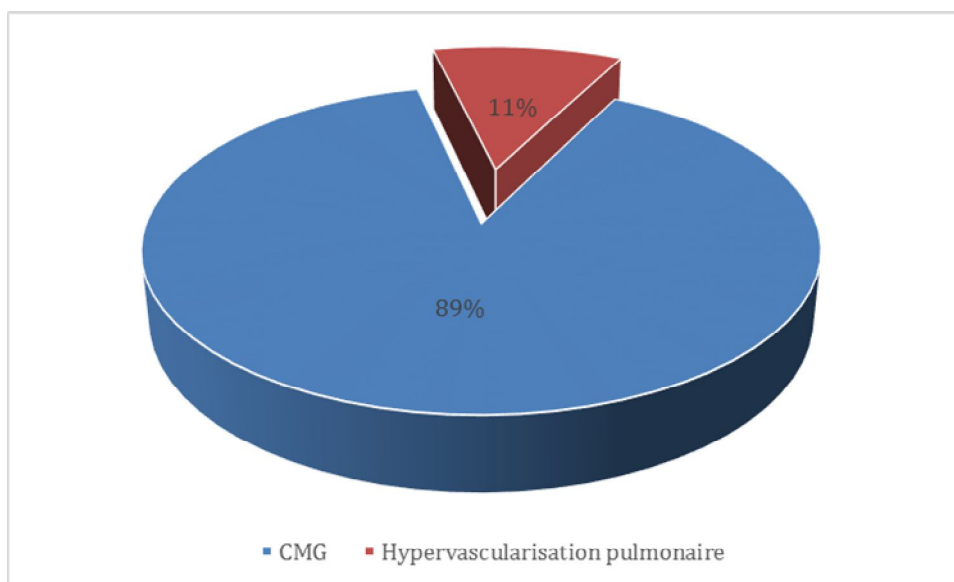


Figure 61 : Répartition des anomalies de la radiographie thoracique des VDDI

b. Echocardiographie

L'échocardiographie doppler a été réalisée chez tous les patients ce qui a permis de confirmer le diagnostic du VDDI et de déterminer les différentes lésions associées, ainsi dans notre série le VDDI est associé chez tous les cas.

VDDI	Lésion associée	Nombre de cas	Taux %
Associé	TGV + SP	4	17%
	TGV	2	9%
	TGV + PCA + SP	2	9%
	TGV + PCA	2	9%
	TGV + CIA + PCA + SP	2	9%
	TGV +CIA + PCA	1	4%
	TGV +CIA + SP	1	4%
	TGV + CIA	3	13%
	TGV + CIV multiples	1	4%
	TGV + CIA + PCA + CoA	2	9%
	TGV + CAV +PCA + hypo VG	1	4%
	TGV + hypo VG	1	4%
	CAV + AM + hypo VG	1	4%
Total		23	100%

Tableau 68 : Répartition des cas de VDDI

La répartition des lésions associées aux VDDI se présente comme suit :

Lésions associées	Caractéristiques	Nombre de cas	Total	Taux %
TGV	-	22	22	96%
SP	Atrésie pulmonaire	6	12	52%
	Très serrée	2		
	Modérément serrée	4		
PCA	Petite	10	10	43%
CIA	Petite	7	9	39%
	Large	2		
CIV multiples	-	1	1	4%
CAV	Complet	2	2	9%
CoA	-	2	2	9%
Hypo VG	-	3	3	13%
AM	-	1	1	4%
IT	Minime	2	11	48%
	Modérée	2		
	Importante	7		
IM	I	1	3	13%
	II	2		
IP	Minime	1	1	4%

Tableau 69 : Répartition des lésions associées aux VDDI

2.4.5. Traitement

a. Traitement médical

Le traitement médical a été prescrit chez 15 cas soit 65.21% dont 6 cas (26.08%) ont eu la prescription des antibiotiques, les digitalo-diurétiques et potassium ont été prescrits pour 7 cas soit 30.43%.

b. Traitement chirurgical

Le traitement chirurgical a été indiqué chez 11 cas soit 47.82% dont 2 patients seulement ont été opérés comme suit :

- 1 seul cas de VDDI + TGV + SP a bénéficié d'une chirurgie palliative (atrioseptotomie de Rashkind) ;
- 1 seul cas de VDDI + TGV a bénéficié d'une chirurgie palliative (cerclage de l'artère pulmonaire).

2.4.6. Evolution

L'évolution a été marquée par la fermeture spontanée d'une petite CIA chez 1 seul cas ainsi que 6 patients sont bien tolérés sous traitement médical alors que 1 seul cas est revenu pour contrôle avec notion de malaise anoxique.

Le reste des patients sont perdus de vue.

2.4.7. Complication

- IC est notée chez 5 cas ;
- En post-opératoire, le patient opéré par la manœuvre de Rashkind a présenté une IMGI + IAGI.

2.5. Maladie d'Ebstein : MEB

2.5.1. Epidémiologie

Dans notre étude on a colligé 10 cas de la maladie d'Ebstein soit 3,70% des cardiopathies cyanogènes, soit 0,86% de l'ensemble des cardiopathies congénitales.

a. Répartition des maladies d'Ebstein selon les années

Entre janvier 2014 et décembre 2017 on a recensé 10 cas qui se répartissent selon les années comme suit :

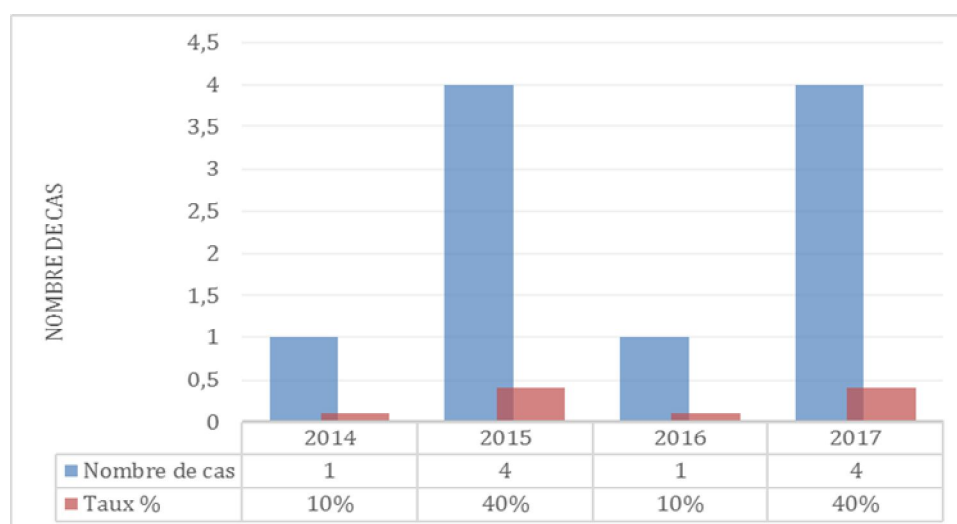


Figure 62 : Répartition des maladies d'Ebstein selon les années

b. Répartition des maladies d'Ebstein selon le sexe

Notre série comporte 10 cas de la maladie d'Ebstein dont 2 cas sont de sexe féminin et 8 cas sont de sexe masculin. Le sexe Ratio (H/F) est de 4.

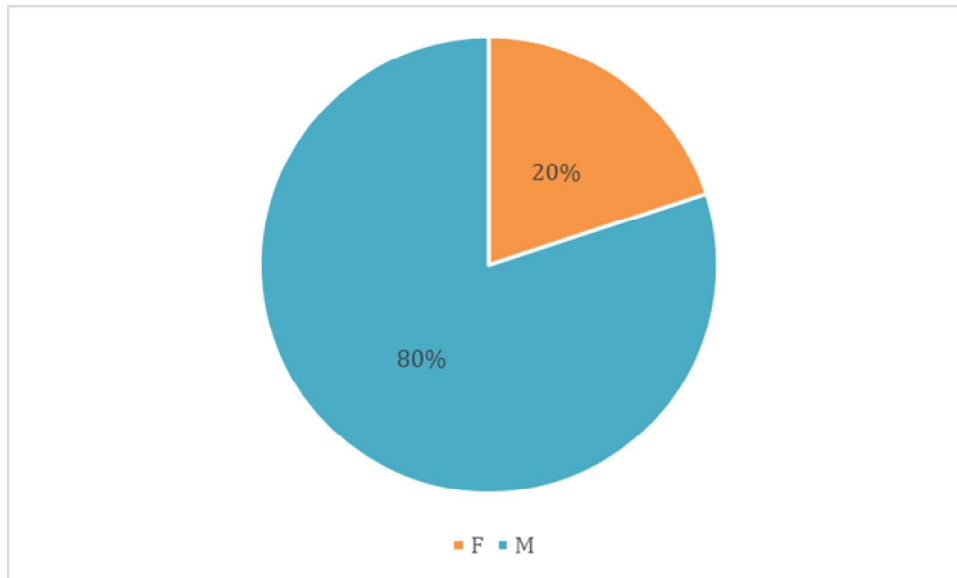


Figure 63 : Répartition des maladies d'Ebstein selon le sexe

c. Répartition des maladies d'Ebstein selon l'âge

L'âge moyen de nos patients porteurs de la maladie d'Ebstein est de 22,93 mois avec des extrêmes de 1 jour et 12 ans.

Il s'agit de 3 nouveau-nés âgés de 1 jour, 2 jours, 4 jours et 5 nourrissons âgés de 3 mois, 3 mois, 4 mois, 12 mois, 18 mois et 2 enfants âgés de 4 ans et 12 ans.

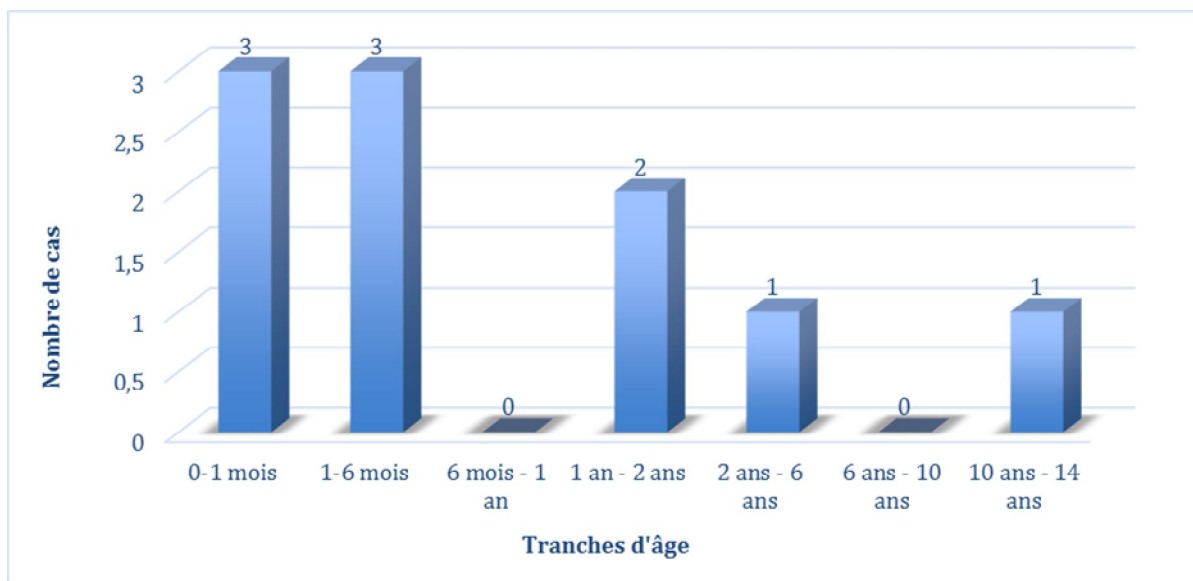


Figure 64 : Répartition des maladies d'Ebstein selon les tranches d'âge

2.5.2. Approche étiologique

La consanguinité a été retrouvée chez 3 cas.

La dysmorphie faciale a été notée chez un seul cas.

2.5.3. Données cliniques

a. Circonstances de diagnostic

La maladie d'Ebstein est découverte fortuitement à l'occasion d'un souffle systolique chez 1 seul cas et par l'apparition de la cyanose chez 6 cas et par la dyspnée chez 2 cas et par la détresse respiratoire chez 1 seul cas ainsi que 2 cas parmi nos patients ont été admis en poussée d'insuffisance cardiaque.

b. Examen clinique

Le souffle systolique a été ausculté chez 6 cas, l'HMG a été retrouvé chez 2 cas et la tachycardie a été retrouvée chez 2 cas également.

L'examen clinique était normal chez 2 cas.

2.5.4. Données paracliniques

a. Radiographie thoracique

La radiographie thoracique présente une CMG chez 4 cas soit 40%.

b. Echocardiographie

L'échocardiographie doppler a été réalisée chez tous les patients ce qui a permis de confirmer le diagnostic de la maladie d'Ebstein et de préciser les caractéristiques des lésions associées, ainsi dans notre série la maladie d'Ebstein est isolée chez 2 cas et associée chez 8 cas dont les anomalies associées se répartissent comme suit :

- CIV + CIA large + IT modérée ;
- CIV large + CIA large + SP modérément serrée + IMG2 ;
- CIA large + PCA + IT importante + IMG3 ;
- CIA petite + IT légère ;
- CIV large + IP minime ;
- CIA petite + IT légère + IMG2 ;
- PCA + Atrésie pulmonaire + IT légère ;
- CIA large presque OU + SP modérément serrée + IT importante.

2.5.5. Traitement

a. Traitement médical

Le traitement médical a été prescrit chez 4 cas soit 40% dont 2 cas ont eu la prescription des digitalo-diurétique, les antibiotiques ont été prescrits pour 1 seul cas et le traitement martial a été donné chez 1 seul cas également.

b .Traitement chirurgical

Parmi nos patients, un seul cas de la maladie d'Ebstein associée à une CIA large presque OU + SP assez serrée + IT importante a bénéficié d'une plastie de la valve tricuspide avec dilatation de la sténose pulmonaire.

2.5.6. Evolution

L'évolution était bonne chez 3 cas alors que 1 seul cas est revenu avec dyspnée et SP très serrée à l'échographie.

Le reste des patients sont perdus de vue.

2.5.7. Complication

La polyglobulie est notée chez 1 seul cas.

2.6. Tronc Artériel Commun : TAC

2.6.1. Epidémiologie

Dans notre étude, on a colligé 7 cas de TAC soit 2,59% des cardiopathies cyanogènes, soit 0,60% de l'ensemble des cardiopathies congénitales.

a. Répartition des TAC selon les années

Entre janvier 2014 et décembre 2017, on a recensé 7 cas qui se répartissent selon les années comme suit :

- 1 seul cas en 2014 ;
- 3 cas en 2015 ;
- 3 cas également en 2016.

On ne dispose d'aucun cas de TAC en 2017.

b. Répartition des TAC selon le sexe

Notre série comporte 3 cas de sexe féminin et 4 cas de sexe masculin.

Le sexe Ratio (H/F) est de 1.3.

c. Répartition des TAC selon l'âge

Tous nos patients ont été diagnostiqués durant les 4 premiers mois de vie dont 4 nouveau-nés et 3 nourrissons. Ainsi, l'âge moyen de nos patients porteurs de TAC est de 1,19 mois avec des extrêmes de 1 jour et 4 mois.

2.6.2. Approche étiologique

Dans notre travail, 3 facteurs étiologiques ont été trouvés distinctivement chez 3 cas : la consanguinité, La fente labio-palatine et l'ectopie testiculaire.

2.6.3. Données cliniques

a. Circonstances de diagnostic

Nos patients sont découverts par l'apparition de la cyanose chez 5 cas et de la détresse respiratoire chez 2 cas. Par ailleurs, 2 cas parmi eux ont été hospitalisés en poussée d'insuffisance cardiaque.

b. Examen clinique

Le souffle systolique a été ausculté chez 3 cas et l'HMG a été retrouvée chez 2 cas.

L'examen clinique était normal chez 3 cas.

2.6.4. Données paracliniques

a. Radiographie thoracique

La radiographie thoracique présente des anomalies chez 3 patients : la CMG chez 2 cas et les foyers de pneumopathies chez 1 seul cas.

b. Echocardiographie

L'échocardiographie doppler a été réalisée chez tous les patients ce qui a permis de confirmer le diagnostic de TAC et de préciser les caractéristiques des lésions associées aux TAC :

- TAC + CIV petite + Fuite troncale minimale ;
- TAC + PCA petite + CIV large ;

- TAC + CIV large ;
- TAC + CIA petite + Fuite troncale + IT légère + IMG2 ;
- TAC + CIV large + CIA large presque OU + PCA petite + AT + IMG2 ;
- TAC +CIV large + CIA petite + Sténose troncale + Fuite troncale modéré + IT légère ;
- TAC + Sténose troncale légère + IT importante.

L'angioscanner a été fait chez 2 cas de TAC type 1.

2.6.5. Traitement

a. Traitement médical

Le traitement médical a été prescrit chez 3 cas (42.85%) dont 2 cas ont eu la prescription des digitalo-diurétiques et les antibiotiques ont été prescrits pour 1 seul cas.

b. Traitement chirurgical

Le traitement chirurgical a été indiqué chez 2 cas soit (28.57%) qui n'ont pas encore été opérés.

2.6.6. Evolution et Complication

Le reste des patients sont perdus de vue et n'ont pas encore complété leur bilan cardiaque par l'angioscanner.

2.7. Atrésie pulmonaire à septum interventriculaire intact : APSI

2.7.1. Epidémiologie

Dans notre étude, on a colligé 3 cas de APSI soit 1,11% des cardiopathies cyanogènes, soit 0,26% de l'ensemble des cardiopathies congénitales.

a. Répartition des APSI selon les années

Entre janvier 2014 et décembre 2017, on a recensé 3 cas qui se répartissent selon les années comme suit :

- 2 cas en 2015 ;
- 1 seul cas en 2017.

On ne dispose d'aucun cas en 2014 et en 2016.

b. Répartition des APSI selon le sexe

Notre série comporte 3 cas d'APSI dont 2 cas sont de sexe féminin et 1 seul cas de sexe masculin.

Le sexe Ratio (H/F) est de 0,5.

c. Répartition des APSI selon l'âge

L'âge moyen de nos patients porteurs d'APSI est de 2,57 mois avec des extrêmes de 21 jours et 4 mois.

Il s'agissait d'un seul nouveau-né âgé de 21 jours et 2 nourrissons âgés de 3 mois et 4 mois.

2.7.2. Approche étiologique

Dans notre série aucun facteur étiologique n'a été trouvé.

2.7.3. Données cliniques

a. Circonstances de diagnostic

Le diagnostic de l'APSI a été révélé par la cyanose chez les 3 patients et avec une fatigabilité aux tétées associée chez 2 cas.

b. Examen clinique

Le souffle systolique a été ausculté chez 2 cas et l'examen clinique était normal chez 1 seul cas.

2.7.4. Données paracliniques

a. Radiographie thoracique

La radiographie thoracique présente une CMG chez 2 cas soit 66,66% et un cœur en sabot avec des poumons clairs chez 1 seul cas soit 33,33%.

b. Echocardiographie

L'échocardiographie doppler a été réalisée chez tous les patients ce qui a permis de confirmer le diagnostic de l'APSI, d'évaluer la taille et la structure du ventricule droit et de la tricuspide en estimant sa fuite et d'analyser les shunts vitaux auriculaires et ductaux.

Ainsi dans notre étude, les caractéristiques échocardiographiques des 3 cas se répartissent comme suit :

- APSI + petit CA + HVD + VT faiblement perméable ;
- APSI + petite CIA + HVD + IT légère + IMG1 ;
- APSI + gros CA + HVD + IT importante.

2.7.5. Traitement

Dans notre série aucun cas n'a été opéré.

2.7.6. Evolution

L'évolution a été marquée par la fermeture spontanée de CIA chez 1 seul cas alors que 2 cas sont perdus de vue.

3. Malformations obstructives

Dans notre étude, nous avons colligé 89 cas de malformations obstructives soit 7,63% de l'ensemble des cardiopathies congénitales et elles se répartissent comme suit :

Malformation obstructive	Nombre de cas	Taux par rapport aux malformations obstructives	Taux total par rapport aux CC
SP	51	57,30%	4,37%
CoA	26	29,21%	2,23%
SAo	12	13,48%	1,03%
Total	89	100,00%	7,63%

Tableau 70 : Répartition des malformations obstructives

3.1. Sténose pulmonaire : SP

3.1.1. Epidémiologie

Dans notre étude, on a colligé 51 cas de SP soit 57,30% des malformations obstructives et anomalies valvulaires, soit 4,37% de l'ensemble des cardiopathies congénitales.

a. Répartition des SP selon les années

Entre janvier 2014 et décembre 2017, on a recensé 51 cas avec une moyenne de 13 cas et qui se répartissent selon les années comme suit :

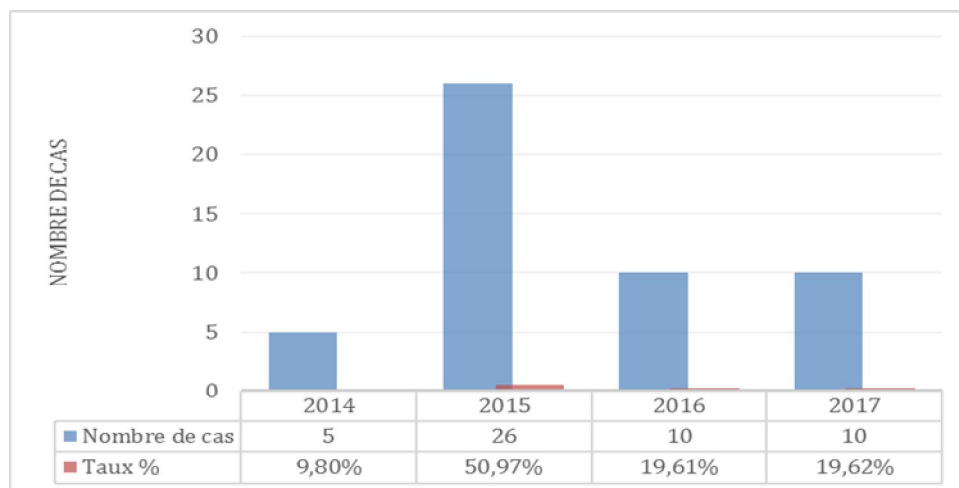


Figure 65 : Répartition des SP selon les années

b. Répartition des SP selon le sexe

Notre série comporte 51 cas de SP dont 22 cas sont de sexe féminin soit 43% et 29 cas sont de sexe masculin soit 57%.

Le sexe Ratio (H/F) est de 1,5.

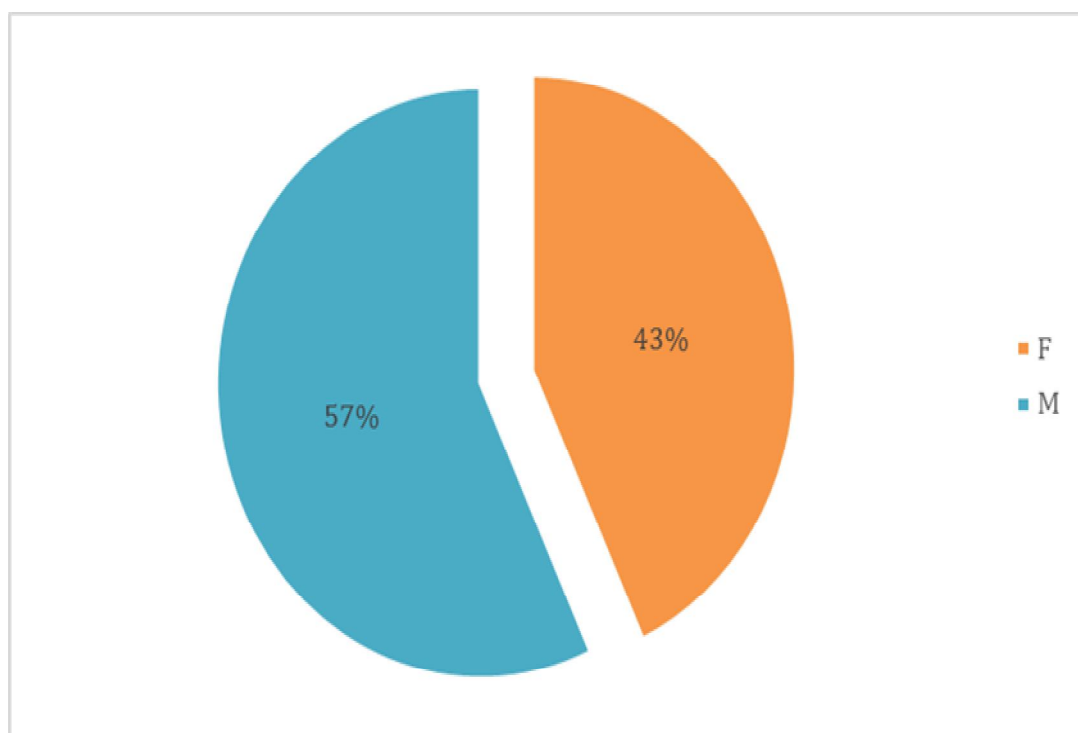


Figure 66 : Répartition des SP selon le sexe

c. Répartition des SP selon l'âge

L'âge moyen de nos patients porteurs de SP est de 23,82 mois avec des extrêmes de 6 jour à 13 ans. Cette distribution selon l'âge montre un pic de fréquence chez les nourrissons de 1 à 6 mois. Le tableau et le graphe ci-dessous présentent la répartition des SP selon les tranches d'âge.

Tranche d'âge	Nombre de cas	Taux %
0-1 mois	6	12%
1-6 mois	16	31%
6 mois - 1 an	7	14%
1 an - 2 ans	7	14%
2 ans - 6 ans	7	14%
6 ans - 10 ans	6	12%
10 ans - 14 ans	2	4%
Total	51	100%

Tableau 71 : Répartition des SP selon les tranches d'âge

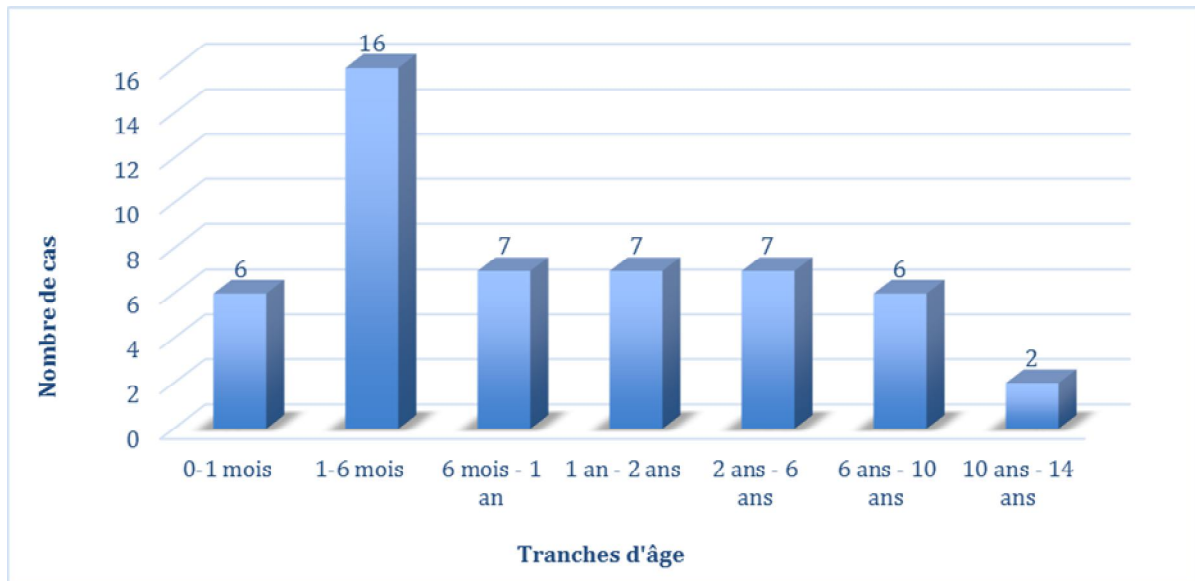


Figure 67 : Répartition des SP selon les tranches d'âge

3.1.2. Approche étiologique

Les facteurs étiologiques des SP sont variables et se répartissent selon le tableau ci-dessous :

Type	Facteur étiologique	Nombre de cas	Taux %
Consanguinité	CSG	10	20%
Anomalies génétiques	Syndrome de Noonan	4	8%
	T21	2	4%
	Syndrome de Williams Beuren	1	2%
	Syndrome d'Allagile	1	2%
Prématurité	Prématurité	1	2%
Autres malformations	Dysmorphie faciale	4	8%
	Myéломéningocèle	1	2%
	MAR	1	2%
	Hydrocéphalie	1	2%

Tableau 72 : Répartition des facteurs étiologiques des SP

3.1.3. Données cliniques

a. Circonstances de diagnostic

La SP est découverte fortuitement à l'occasion d'un souffle systolique chez 33 cas et par l'apparition de cyanose chez 12 cas, devant la détresse respiratoire chez 7 cas et par la dyspnée chez 2 cas.

b. Examen clinique

Le souffle systolique a été ausculté chez 6 cas et l'HMG a été retrouvée chez 2 cas, la tachycardie a été retrouvée chez 2 cas également.

L'examen clinique était normal chez 2 cas.

3.1.4. Données paracliniques

a. Radiographie thoracique

La radiographie thoracique présente une CMG chez 16 cas soit 31,37%.

b. Echocardiographie

L'échocardiographie doppler a été réalisée chez tous les patients ce qui a permis de confirmer le diagnostic de la SP et de préciser son siège. Ainsi, dans notre série les 3 types topographiques de la SP à savoir valvulaire, supra-valvulaire et sous-valvulaire (infundibulaire) se répartissent selon le tableau suivant :

Type topographique	Nombre de cas	Taux %
SP valvulaire	46	90%
SP valvulaire et Supra-valvulaire	2	4%
SP valvulaire et infundibulaire	2	4%
SP supra-valvulaire	1	2%
Total	51	100%

Figure 68 : Répartition des types topographiques de la SP

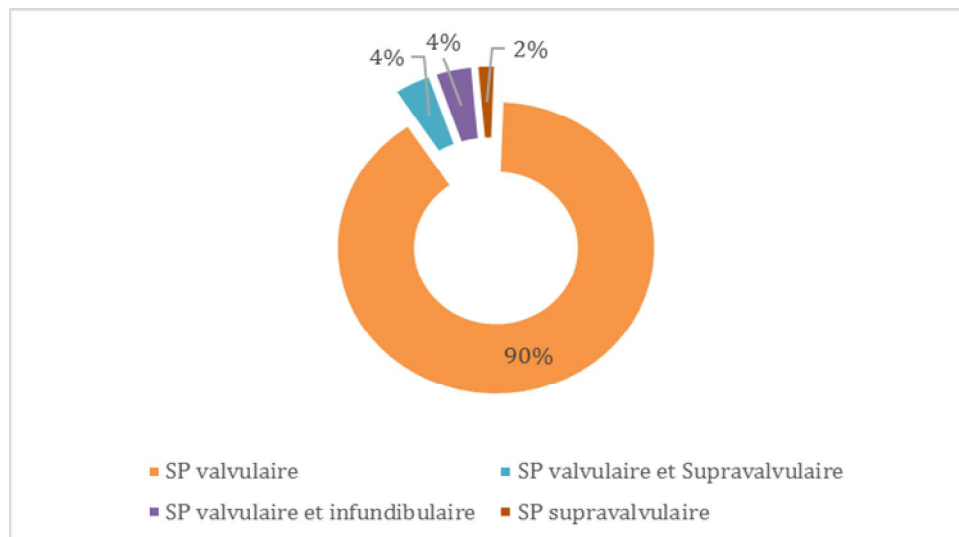


Figure 69 : Répartition des types topographiques de la SP

Elle nous a permis également d'estimer le degré de sévérité de la SP :

Degré de sévérité de la SP	Nombre de cas	Taux %
SP très serrée	10	20%
SP assez serrée	12	24%
SP modérément serrée	20	39%
SP minime	9	18%
Total	51	100%

Figure 70 : Répartition des cas selon le degré de sévérité de la SP

En outre, l'échocardiographie nous a fourni les caractéristiques des lésions associées. Ainsi, dans notre série 4 cas de SP sont associées à CIA et 5 cas sont associés au CA. Les autres lésions associées se répartissent selon le tableau suivant :

Lésion associée	Grade	Nombre de cas	Taux %
IT	Minime	1	6%
	Légère	2	13%
	Modérée	3	19%
	Importante	4	25%
IM	I	4	25%
	II	1	6%
IP	Minime	1	6%
Total		16	100%

Tableau 73 : Répartition des lésions associées des SP

3.1.5. Traitement

a. Traitement médical

Le traitement médical a été prescrit chez 2 cas soit 3,92% qui ont eu la prescription de Lasilix seul.

b. Traitement chirurgical

La dilatation a été indiquée chez 11 cas de SP très serrée soit 21,56% dont 3 patients seulement, avec un gradient de pression VD-AP de 106, 99 et 93 mmHg, ont bénéficié d'une valvuloplastie percutanée.

3.1.6. Evolution

L'évolution était favorable chez tous les patients qui sont revenus avec des SP minimales, modérément serrées et assez serrées :

- Pour les SP très serrées : 1 seul cas a passé vers une SP assez serrée.
- Pour les SP assez serrées : 2 cas ont passé vers des SP modérément serrées.
- Pour les SP modérément serrées : 5 cas ont passé vers des SP minimales.

Alors que 2 cas de SP assez serrées ont développé des SP très serrées.

Le reste des patients sont perdus de vue.

3.1.7. Complication

La polyglobulie est notée chez 1 seul cas.

3.2. Coarctation de l'aorte : CoA

3.2.1. Epidémiologie

Dans notre étude, on a colligé 26 cas de CoA soit 29,21% des malformations obstructives et anomalies valvulaires, soit 2,23% de l'ensemble des cardiopathies congénitales.

a. Répartition des CoA selon les années

Entre janvier 2014 et décembre 2017, on a constaté 26 cas de CoA qui variaient entre 36 et 64 cas par an soit une moyenne de 49.

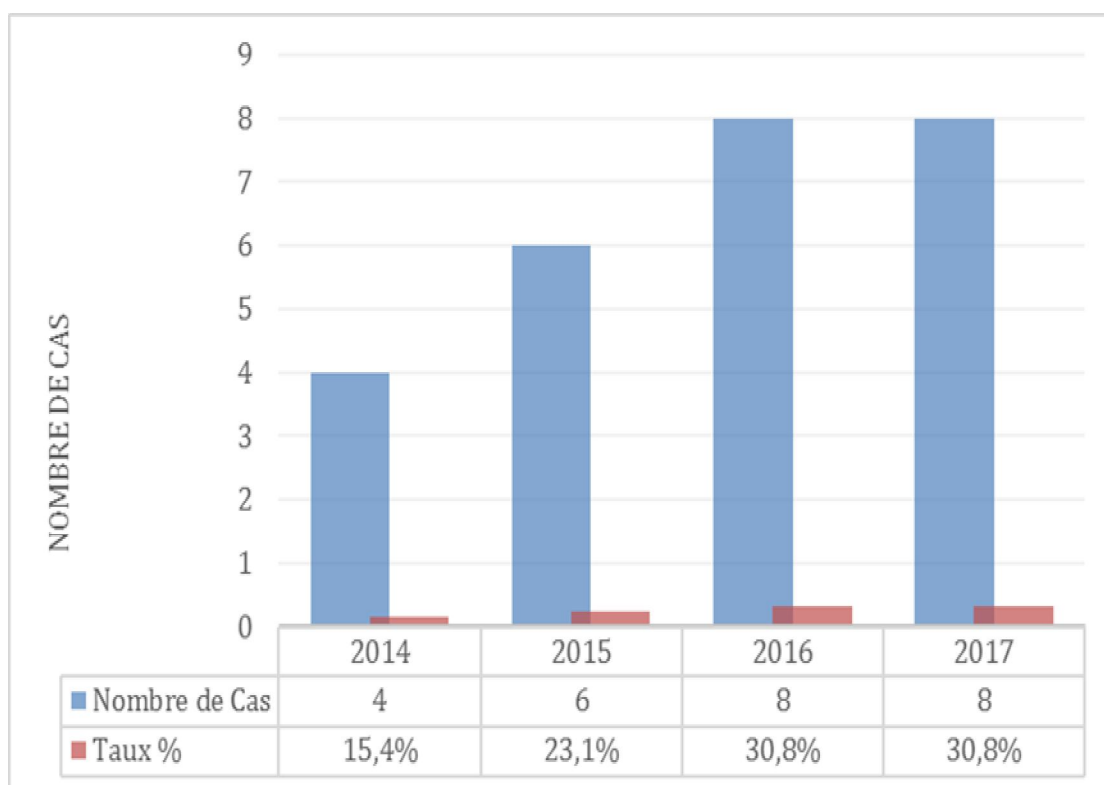


Figure 71 : Répartition des CoA selon les années

b. Répartition des CoA selon le sexe

Dans notre étude nous avons relevé que 11 de nos malades sont de sexe féminin soit 42% et 15 sont de sexe masculin soit 58%. Le sexe-ratio (H/F) est de 1,36.

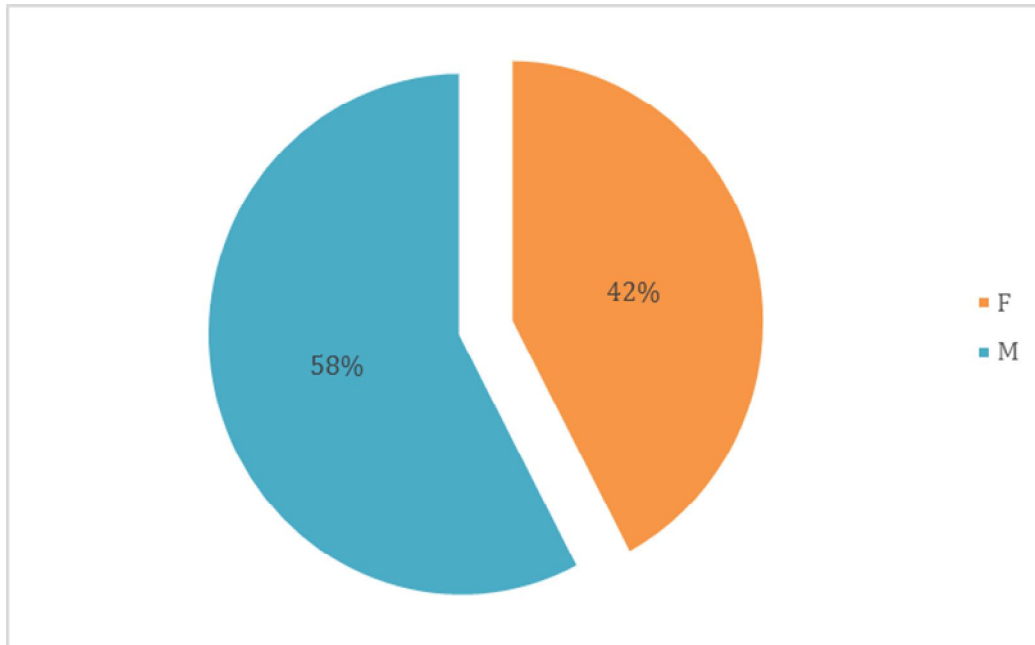


Figure 72 : Répartition des CoA selon le sexe

c. Répartition des CoA selon l'âge

L'âge moyen de nos patients porteurs de CoA est de 4,07 mois avec des extrêmes de 8 jours à 3 ans. Cette distribution selon l'âge montre un pic de fréquence chez les nourrissons de 1 mois à 6 mois. Le tableau et le graphe ci-dessous présentent la répartition des VU selon les tranches d'âge.

Tranche d'âge	Nombre de cas	Taux %
0-1 mois	7	26,92%
1-6 mois	12	46,15%
6 mois - 1 an	6	23,08%
2 ans - 6 ans	1	3,85%
Total	26	100%

Tableau 74 : Répartition des CoA selon les tranches d'âge

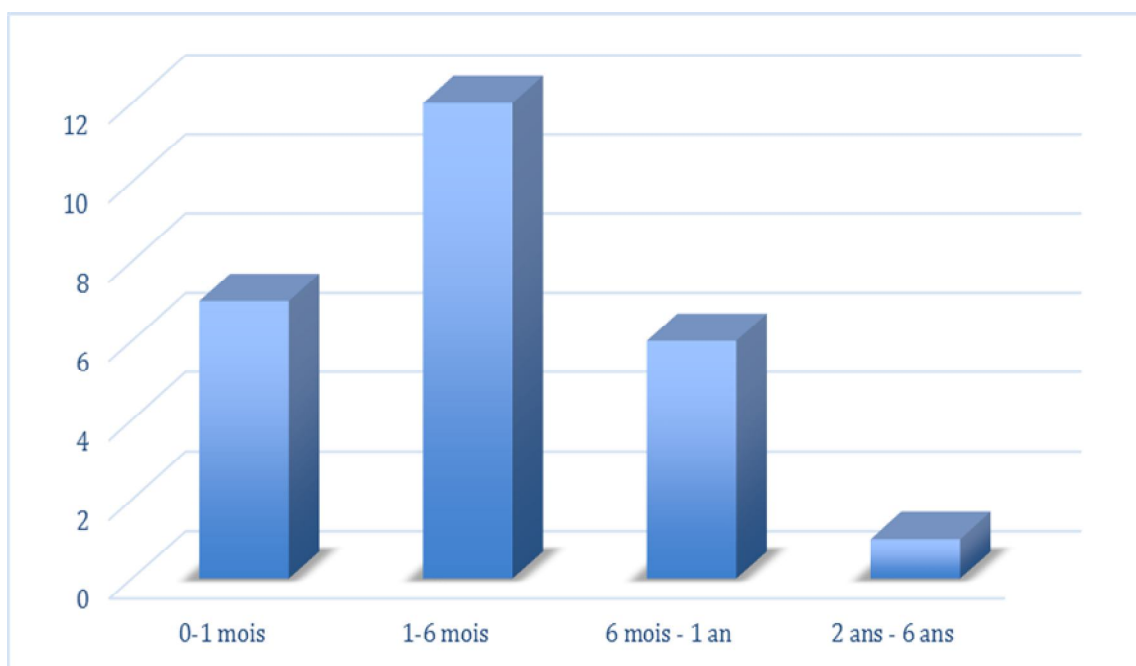


Figure 73 : Répartition des CoA selon les tranches d'âge

3.2.2. Approche étiologique

Les facteurs étiologiques des CoA sont variables et se répartissent selon le tableau suivant :

Type	Facteur étiologique	Nombre de Cas	Taux %
Consanguinité	CSG	7	26,92%
Macrosomie	Macrosomie	1	3,85%
Anomalies chromosomiques	Syndrome de Turner	1	3,85%
Autres malformations	Dysmorphie faciale	2	7,69%
	Ectopie testiculaire	1	3,85%

Tableau 75 : Répartition des facteurs étiologiques des CoA

3.2.3. Données cliniques

a. Circonstances de diagnostic

Les circonstances de diagnostic des CoA se répartissent selon le graphe de la figure suivante :

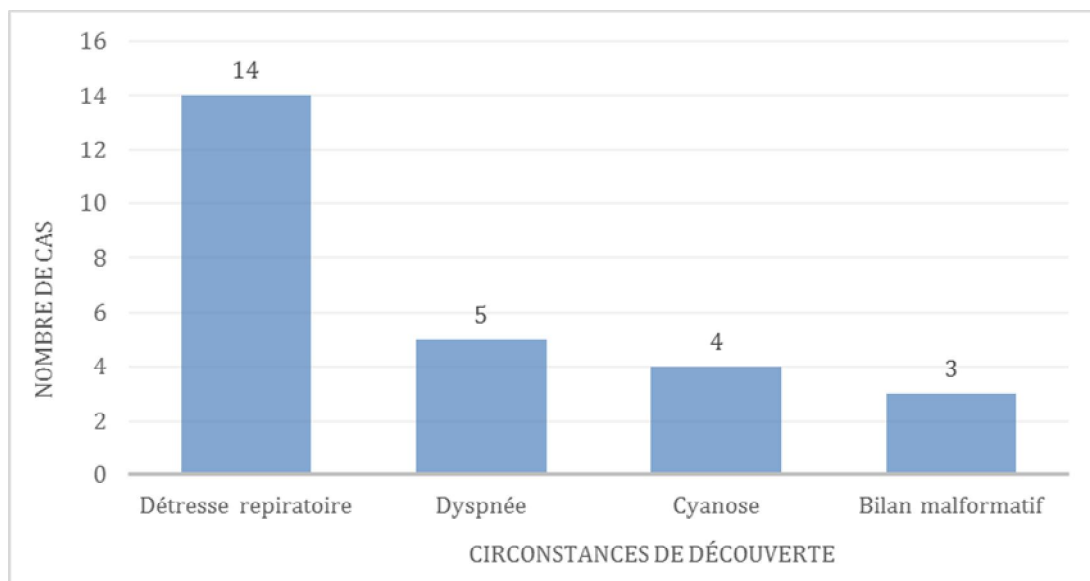


Figure 74 : Répartition des circonstances de découverte des CoA

b. Examen clinique

Les éléments de l'examen clinique des CoA issus de notre étude se répartissent comme suit :

Examen clinique	Nombre de cas	Taux %
Pouls fémoraux diminués	22	84,62%
Souffle systolique	8	30,77%
Tachycardie	3	11,54%
HMG	2	7,69%
RSP	2	7,69%
Bruit de galop	1	3,85%

Tableau 76 : Répartition des éléments de l'examen clinique des CoA

3.2.4. Données paracliniques

a . Radiographie thoracique

La radiographie thoracique des CoA présente des anomalies chez 16 patients, celles-ci sont dominées par la CMG constatée dans 14 cas soit 88%, les foyers de pneumopathie et l'hypervascularisation pulmonaire repérées respectivement chez 1 seul cas soit 6% chacune.

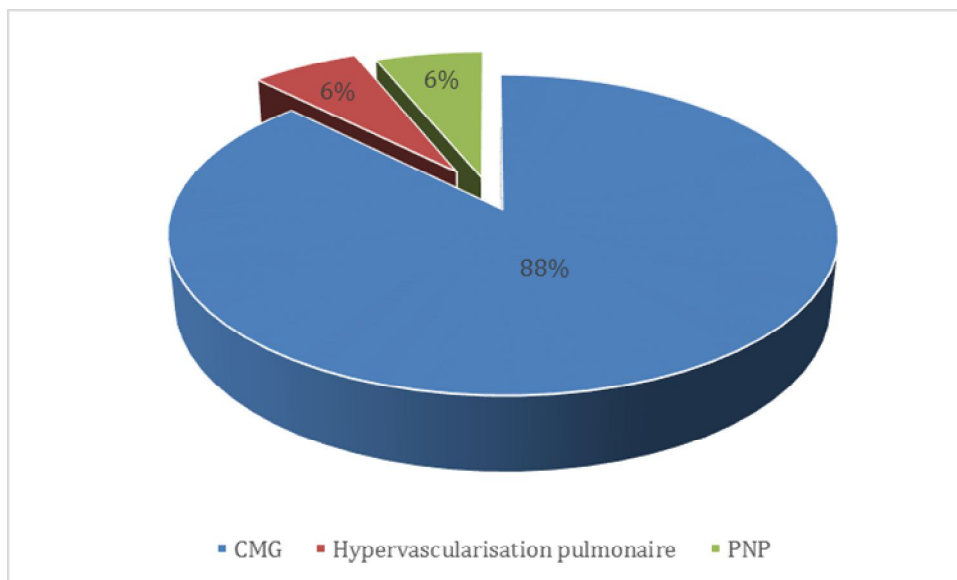


Figure 75 : Répartition des anomalies de la radiographie thoracique des CoA

b . Echocardiographie

L'échocardiographie doppler a été réalisée chez tous les patients ce qui a permis de confirmer le diagnostic des CoA et de préciser les différentes malformations cardiaques associées. Ainsi, dans notre série la CoA est isolée dans 6 cas soit 23% et associée dans 20 cas soit 77%.

Les différentes malformations associées se répartissent selon le tableau suivant :

Type d'anomalie associée	Malformation	Taille/Grade	Nombre de cas	Total	Taux %
Shunt associé	CIV	Petite	8	9	34,61%
		Large	1		
	PCA	Petite	7	8	30,76%
		Large	1		
	CIA	Petite	2	3	11,53%
		Large	1		
Anomalie mitrale	IM	I	4	4	15,38%
Anomalie aortique	IAo	I	1	1	3,84%
Anomalie tricuspide	IT	Légère	1	9	34,61%
		Modérée	5		
		Importante	3		

Tableau 77 : Répartition des malformations associées des CoA

En outre, l'échographie nous a permis d'étudier la taille et la contractilité du ventricule gauche. En effet, l'HVG est retrouvée dans 10 cas, VG hypokinétique chez 5 cas et l'épanchement péricardique chez 1 seul cas.

3.2.5. Traitement

a. Traitement médical

Le traitement médical a été prescrit chez 19 cas soit 73% dont 2 cas (8%) ont eu la prescription des antibiotiques, les digitalo-diurétiques et potassium ont été prescrits pour 17 cas soit 65%.

b. Traitement chirurgical

Le traitement chirurgical a été indiqué chez 16 cas soit 62% dont 9 patients (2 cas isolés et 7 cas associés) ont été opérés comme suit :

- 8 cas ont bénéficié d'une cure de la coarctation (anastomose termino-terminal) ;
- 1 seul cas a bénéficié d'une cure de la coarctation accompagnée de la ligature du canal artériel.

3.2.6. Evolution

L'évolution était bonne chez 3 cas alors que 1 seul cas est revenu avec dyspnée et CoA très serrée à l'échographie.

Le reste des patients sont perdus de vue.

3.2.7. Complication

Certains de nos patients opérés ont présenté des complications :

- CoA à minima persistante chez 2 cas ;
- Re-coarctation chez 1 seul cas ;
- Maladie mitrale chez 2 cas ;
- IAo minime chez 2 cas ;
- IP légère chez 1 seul cas.

3.3. Sténose Aortique : SAo

3.3.1. Epidémiologie

Dans notre étude, on a colligé 12 cas de SAo soit 13,48% des malformations obstructives et anomalies valvulaires, soit 1,03% de l'ensemble des cardiopathies congénitales.

a. Répartition des SAo selon les années

Entre janvier 2014 et décembre 2017, on a constaté 12 cas de SAo qui variaient entre 1 et 4 cas par an soit une moyenne de 3.

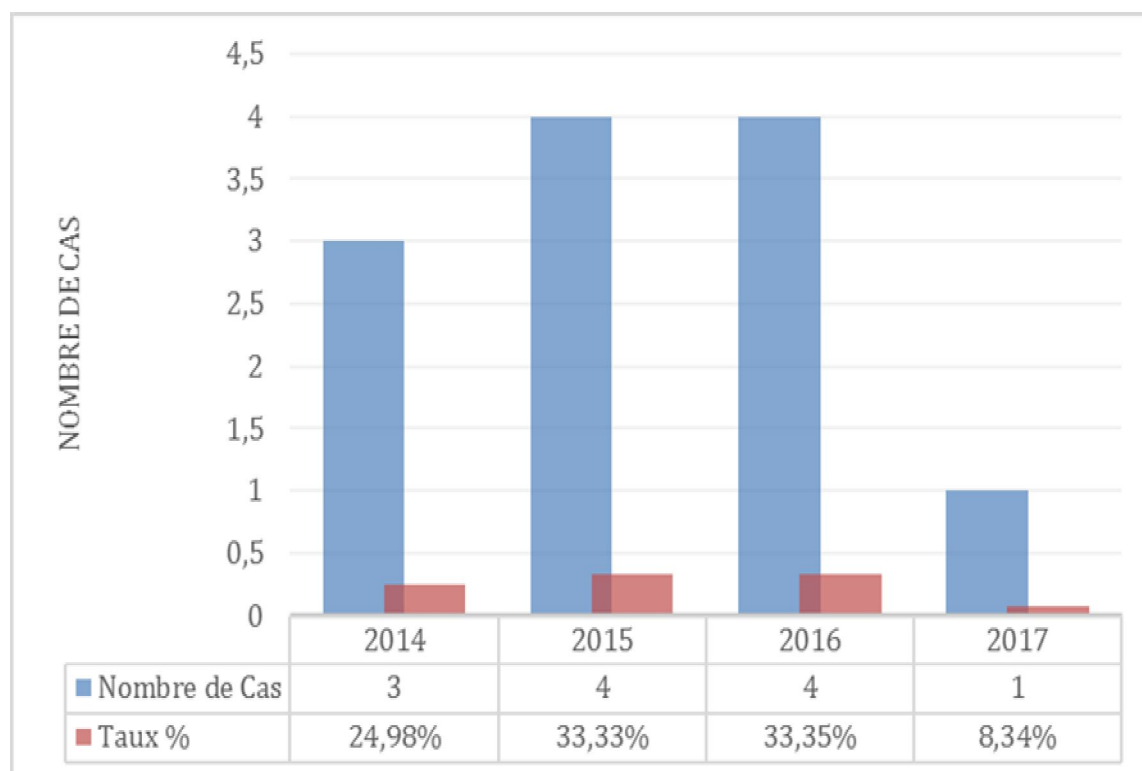


Figure 76 : Répartition des SAo selon les années

b. Répartition des SAo selon le sexe

Dans notre étude nous avons relevé que 2 de nos malades sont de sexe féminin soit 17% et 10 sont de sexe masculin soit 83%. Le sexe-ratio (H/F) est de 5.

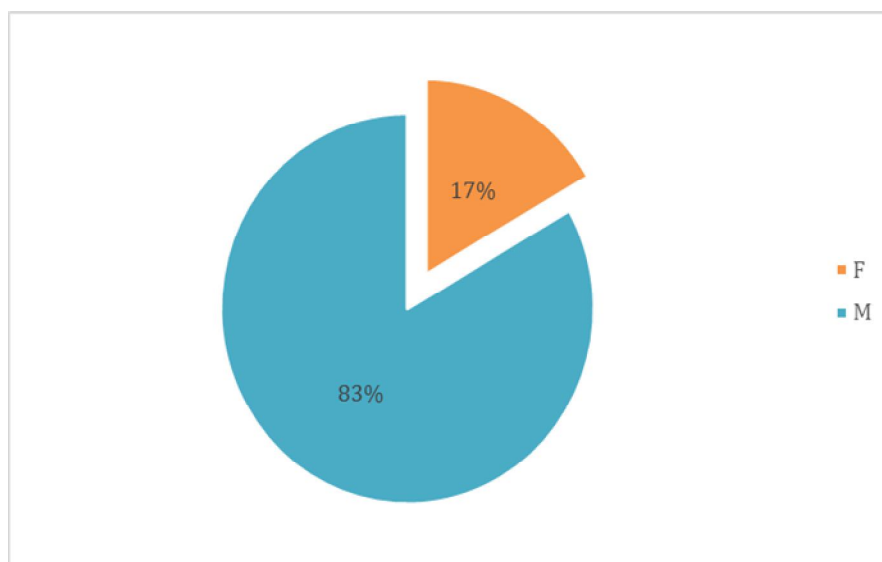


Figure 77 : Répartition des SAo selon le sexe

c. Répartition des SAo selon l'âge

L'âge moyen de nos patients porteurs de SAo est de 33,04 mois avec des extrêmes de 15 jours à 11 ans.

Il s'agit d'un seul nouveau-né, 5 nourrissons et 6 enfants. Cette distribution selon l'âge montre un pic de fréquence chez les enfants de 2 à 6 ans. Le tableau et le ci-dessous présentent la répartition des SAo selon les tranches d'âge.

Tranche d'âge	Nombre de cas	Taux %
0-1 mois	1	8,33%
1-6 mois	3	25,00%
6 mois - 1 an	2	16,67%
1 an - 2 ans	0	0,00%
2 ans - 6 ans	5	41,67%
6 ans - 10 ans	0	0,00%
10 ans - 14 ans	1	8,33%
Total	12	100%

Tableau 78 : Répartition des SAo selon les tranches d'âge

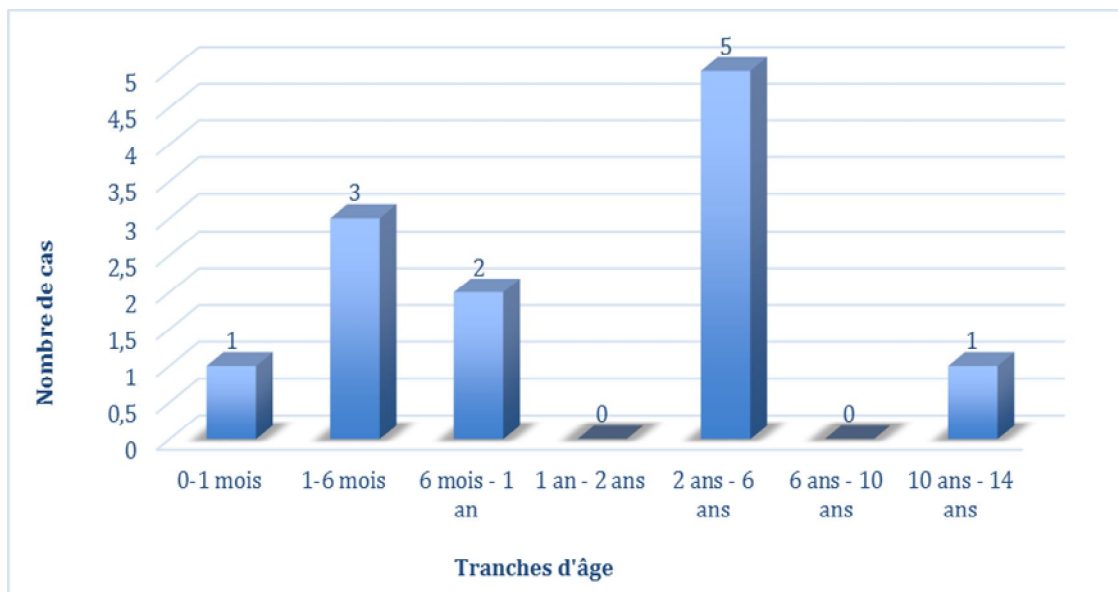


Figure 78 : Répartition des SAo selon les tranches d'âge

3.3.2. Approche étiologique

Les facteurs étiologiques des SAo sont variables et se répartissent selon le tableau suivant :

Type	Facteur étiologique	Nombre de Cas	Taux %
Consanguinité	CSG	3	25%
Pathologie maternelle	Valvulopathie avec IC	1	8,33%
Autres malformations	Pieds bots	1	8,33%

Tableau 79 : Répartition des facteurs étiologiques des SAo

3.3.3. Données cliniques

a. Circonstances de diagnostic

Les circonstances de diagnostic des SOA se répartissent selon le graphe de la figure suivante :

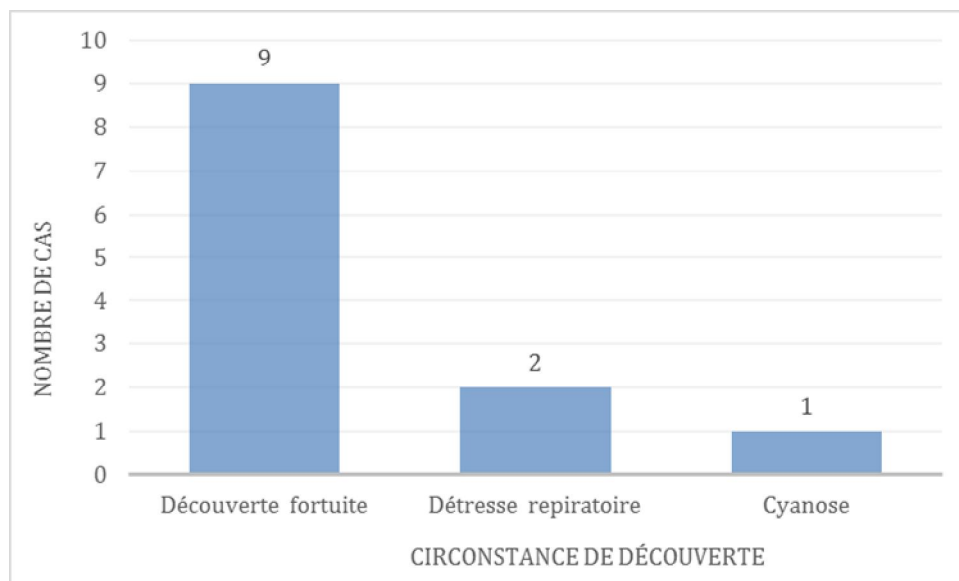


Figure 79 : Répartition des circonstances de découverte des SAo

B. Examen clinique

Le souffle systolique a été ausculté chez les 12 cas.

RSP a été retrouvée chez 2 cas.

3.3.4. Données paracliniques

a. Radiographie thoracique

La radiographie thoracique a montré une CMG chez un nourrisson ayant une SAo très serrée.

b. Echocardiographie

L'échocardiographie doppler a été réalisée chez tous les patients ce qui a permis de confirmer le diagnostic de la SAo et de préciser son siège. Ainsi, dans notre série les 3 types topographiques de la SAo à savoir valvulaire, supra-valvulaire et sous-valvulaire se répartissent selon le tableau suivant :

Type topographique	Nombre de cas	Taux %
SAo valvulaire	7	59%
SAo valvulaire et sous-valvulaire	4	33%
SAo sous-valvulaire	1	8%
SAo supra-valvulaire	0	0%
Total	12	100%

Tableau 80 : Répartition des types topographiques de la SAo

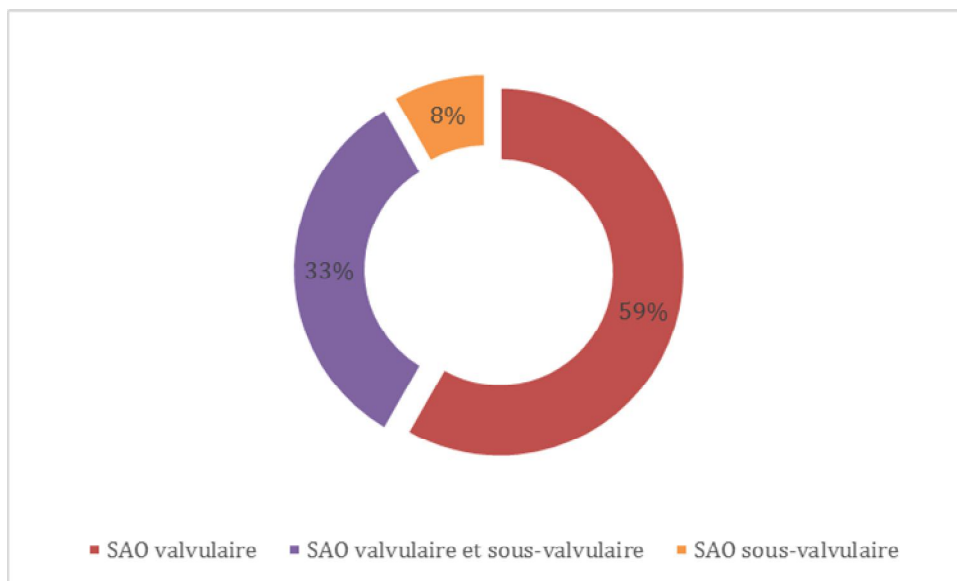


Figure 80 : Répartition des types topographiques de la SAo

Elle nous a permis également d'estimer le degré de sévérité de la SAo selon le tableau suivant :

Degré de sévérité de la SAo	Nombre de cas	Taux %
SAo très serrée	2	16%
SAo assez serrée	3	25%
SAo modérément serrée	3	25%
SAo minime	4	34%
Total	12	100%

Tableau 81 : Répartition des cas selon le degré de sévérité de la SAo

L'échographie nous a permis aussi d'apprécier le retentissement sur le VG. Ainsi, on a noté 5 cas de HVG dans notre série.

En outre, l'échocardiographie nous a fourni les caractéristiques des lésions associées qui se répartissent selon le tableau suivant :

Lésion associée	Grade	Nombre de cas	Taux %
IM	<i>I</i>	1	12,5%
	<i>II</i>	2	25%
IAo	<i>I</i>	2	25%
IT	<i>Légère</i>	1	12,5%
	<i>Modérée</i>	1	12,5%
IP	<i>Modérée</i>	1	12,5%
Total		8	100%

Tableau 82 : Répartition des lésions associées des SAo

3.3.5. Traitement

a. Traitement médical

Le traitement médical a été prescrit chez 4 cas soit 33% dont 1 seul cas qui a eu la prescription des antibiotiques et le Lasilix seul a été prescrit chez 3 cas.

b. Traitement chirurgical

La dilatation a été indiquée chez 3 cas de SAo très serrée soit 25% dont 2 patients seulement, ayant une SAo valvulaire avec un gradient de pression VG-AO de 99 et 93 mmHg, ont bénéficié d'une valvulotomie percutanée.

Le seul cas restant de SAo valvulaire et sous-valvulaire très serrée avec un gradient de pression VG-AO de 101 mmHg est en attente de la chirurgie.

3.3.6. Evolution

L'évolution était favorable chez tous les patients qui sont revenus avec des SAo minimes, modérément serrées et assez serrées :

- Pour les SAo modérément serrées : 1 seul cas est passé vers une SAo assez serrée ;
- Pour les SAo assez serrées : 1 seul cas est passé vers une SAo très serrée.

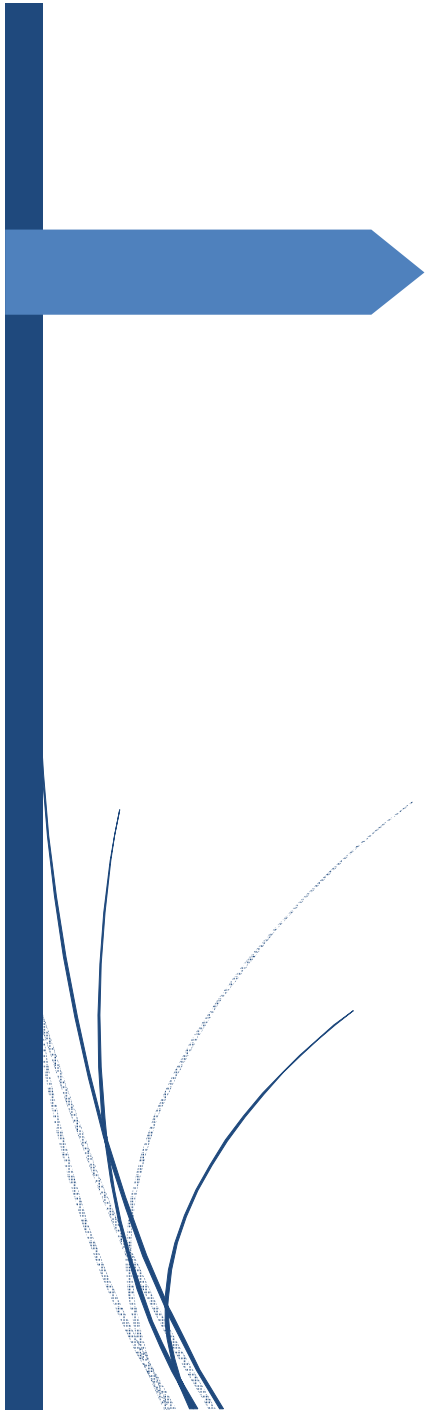
Le reste des patients sont perdus de vue.

3.3.7. Complication

L'IC est notée chez 2 cas de SAo valvulaire très serrée.

L'endocardite d'Osler est retrouvée chez 1 seul cas.

Pour les 2 patients opérés, 1 seul cas a présenté une IAo importante avec une crise convulsive en post-opératoire.



Discussion

I-ETUDE GLOBALE

1. Epidémiologie

1.1. Caractéristiques épidémiologiques générales

La prévalence totale déclarée des cardiopathies congénitales dans le monde entier a considérablement augmenté au cours du siècle dernier, passant de 0,6 pour 1000 naissances vivantes en 1930 à 9,1 pour 1 000 naissances vivantes après 1995, atteignant ainsi une estimation stable de 9 pour 1000 naissances vivantes au cours des 15 dernières années [4].

L'augmentation de cette prévalence au fil du temps est due au développement des méthodes de diagnostic et les modalités de dépistage ainsi que les techniques du traitement chirurgical qui font diminuer la mortalité des enfants atteints des CC et augmenter leur survie de 85% à l'âge adulte [5].

De nombreuses études de prévalence ont montré un large éventail d'incidences, d'environ 4 à 50 par 1000 naissances vivantes [6-7].

Ce large éventail de la prévalence des CC inclut différents outils de diagnostic utilisés dans chaque étude selon la population, la région, l'âge et la période d'observation.

Une étude entre 1998 et 2005 basée sur la population d'Atlanta (Géorgie, États-Unis), a signalé que la prévalence des CC était de 8,1 pour 1000 NV [8].

Une étude de 20 ans (1985-2004) en Angleterre a estimé une fréquence de 6,4 pour 1000 NV [9].

Dans une étude approfondie de EUROCAT (European Registration of Congenital Abnormalities and Twins) qui inclut les registres des NV de 22 pays, la prévalence des CC (sans anomalies chromosomiques) était de 6,5 pour 1000 NV [10].

En Europe les études réalisées au Danemark (1977-2005), France (2002-2011), Belgique en 2002 ont rapporté respectivement des prévalences de 10,3, 7.19, 8.3 pour 1000 NV [11-12-13].

En Asie, les études rapportent des prévalences des CC élevées : en Inde Mysore (10.65/1000), Kanpur (26.4/ 1000), Mumbai (13.28/1000), et Dehradun (8.54/1000). Dans d'autres pays du Sud et de l'Est d'Asie, y compris Taïwan (13.08 / 1000), Bangladesh (25/1000) et au Japon (10/ 1000) [14-15-16-17].

Ces prévalences élevées en Asie pourraient en partie être attribuées à des taux de consanguinité élevés dans certaines études (par exemple en Iran et en Inde) [46-47]. La prévalence des CC chez les enfants de parents consanguins s'est avérée être considérablement plus élevée que dans les pays dont les parents non consanguins, suggérant une influence génétique importante [46].

En Afrique de l'ouest, au Togo à Lomé (1993-1995) les CC présentent 2% des consultations, en Burkina Fasso une étude de 27 mois entre 2009 et 2011 a rapporté une fréquence de 0,98% des entrées au Centre Hospitalier Universitaire Pédiatrique Charles De Gaulle de Ouagadougou, et au Benin à Cotonou (2010-2014) les CC présentent une fréquence hospitalière de 4 pour 1000 NV. Plusieurs études africaines montrent des fréquences variables : Côte d'ivoire 0,1%, Congo Brazzaville 0,5%, Sénégal 4,18%, Cependant, ces séries soulignent toutes de manière concordante le caractère préoccupant que revêtent les cardiopathies congénitales en Afrique [18-19-20-21-22].

Au Maghreb, en Algérie à Tlemcen (2005-2009) les CC présentent 2% des hospitalisations et en Tunisie à Sfax (2010-2011) l'incidence des CC était de 6.8/1000 [23-24].

Au Maroc la fréquence hospitalière des CC est représentée dans le tableau suivant :

Etude	Ville	Durée d'étude	Fréquence hospitalière
Mourad [25]	Casablanca	1977 - 1982	0,47%
Naha [51]	Rabat	1983	0,78%
Tazanni [32]	Rabat (même service)	1993 - 1997	0,71%
Akallal [26]	Casablanca	1997 - 1998	6%
Akkar [35]	Fès	2007 -2009	4,41%
Oulahbib [49]	Marrakech	2012 - 2014	7,77%
Benbahia [52]	Marrakech	2012 -2016	1,86%

Tableau 83 : Fréquence hospitalière des cardiopathies congénitales au Maroc selon la littérature

A Rabat à l'Hôpital d'Enfants, Naha [51] a rapporté en 1983 que les cardiopathies congénitales représentent 7,8‰ de l'ensemble des enfants hospitalisés sur une période de 4 ans. Et entre 1993 et 1997 au sein de notre service pédiatrique IV, Tazanni [35] a réalisé une étude portée sur 472 CC relevant ainsi une fréquence hospitalière de 7,1‰.

Malheureusement, on ne dispose pas de statistiques précises sur l'incidence des cardiopathies congénitales au Maroc.

Sachant que la prévalence totale des cardiopathies congénitales est comprise entre 6 et 8 pour 1 000 NV [4-5] et pour un taux de natalité de 18,09‰ et une population de 33.488.087 habitants en moyen [27]. Le nombre moyen de naissance pendant la durée étalée du 1^{er} janvier 2014 au 31 décembre 2017 est de 605.799 naissances/an. Ainsi le nombre de nouveaux nés porteurs d'une cardiopathie congénitale devrait être entre 3.634 et 4.846 par an. Cependant dans notre série, seulement 292 cas par an ont été enlevés dans la même période ce qui ne représente que 6 à 8% de ces chiffres théoriques.

❖ **Spectre des cardiopathies congénitales**

Dans notre série les cardiopathies congénitales avec shunt gauche-droite sont les plus dominantes avec une fréquence de 69.21%, ce taux est proche de celui de Abdellaoui [28], Diani [29], Li Chuan [30] et Bhardjaw [31] respectivement de 67% et 70% pour les autres. Ainsi les cardiopathies congénitales cyanogènes représentent un taux de 23.16% qui avoisine celui de Bhardwaj (24%) et de Kokou [18] alors que les malformations obstructives et les anomalies valvulaires ne représentent que 8%, ce taux se rapproche nettement de celui de Tazanni [32]. Ceci rejoint les données de la littérature.

Etude, Année	Ville/Pays	CCNC		CCC
		Shunt G-D	CO	
Delpey JG, 2012 [33]	Brest, France	63.5%	19.6%	16.9%
Ritu Bhardwaj et al., 2014 [31]	Inde	70%	4%	24%
Bhat NK et al., 2013 [17]	Dehradun, Inde	60.6%	17%	22.4%
Al Mawazini AM et al., 2011 [34]	Arabie Saoudite	88.5%		11.5%
Outcha kokou et al., 1995 [18]	Lomé, Togo	72%	6%	22%
L.Bagnan tossa et al., 2015 [20]	Cotonou, Benin	65%		35%
Li-Chuan Sun et al., 2005 [30]	Taiwan	70%	12%	18%
S. M. Ghomari et al., 2010 [23]	Tlemcen, Algérie	73%		27%
Tazanni, 1999 [32]	Rabat, Maroc (même service)	57.63%	7.21%	35%
Diani, 2006 [29]	Rabat, Maroc	70%	13%	17%
Akkar, 2010 [35]	Fès, Maroc	62.9%	11.7%	14.5%
Abdellaoui, 2010 [28]	Marrakech, Maroc	67%	18%	12%
Hassani, 2016 [36]	Rabat, Maroc	58%	17%	25%
Notre série	Rabat, Maroc	69.21%	8%	23.16%

Tableau 84 : Répartition des types des cardiopathies congénitales selon la littérature

1.2. Répartition selon Le sexe

Dans notre série, 571 cas sont de sexe féminin soit 49% et 595 cas sont de sexe masculin soit 51%. Ainsi, le sexe-ratio (H/F) est égale à 1,04. Ce taux présente une légère prédominance masculine et se rapproche nettement de celui de Abdellaoui (1,01) [28]. Ceci rejoint les résultats de plusieurs études [18-19-20-23-28-31-32-35-36-38]. Par contre, les études de Lamaachi [37], Li-Chuan Sun et al. [30] et Moons [13] notaient une légère prédominance féminine avec un sexe-ratio respectivement de 0,9 ; 0,97 ; 0,95.

Dans la littérature, il y'a une légère prédominance masculine mais non significative. L'influence de sexe n'est réellement évidente qu'en fonction du type de cardiopathie. L'excès de garçons est très significatif pour les d-TGV et les RAV (de l'ordre de 2,25), et moindre pour d'autres malformations telles que l'hypo-VG, APSI, VDDI, RVPA et T4F. Un excès de filles est seulement observé dans les CAV et les CIA [38].

Etude, Année	Ville/Pays	Durée d'étude	Nb cas	Sexe Ratio	Prédominance
Moons, 2002 [13]	Belgique	2002	921	0,95	F
Li-Chuan Sun et al., 2005 [30]	Taiwan	1997-2005	24729	0,97	F
Ritu Bhardwaj et al., 2014 [31]	Inde	2011-2014	661	1,76	M
L. Bagnan tossa et al., 2015 [20]	Cotonou, Benin	2010-2014	71	1,2	M
Kinda G., 2011 [19]	Ouagadougou, Burkina Fasso	2009-2011/27 mois	109	1,1	M
Outcha kokou et al., 1995 [18]	Lomé, Togo	1993-1995 /23 mois	82	1,6	M
Atwa ZT [39]	Egypte	2012-2013	312	1,2	M
S.M. Ghomari et al., 2010 [23]	Tlemcen, Algérie	2005-2009	153	1,22	M
Tazanni, 1999 [32]	Rabat, Maroc (même service)	1993-1997	472	1,14	M
Lamaachi, 2011 [37]	Marrakech, Maroc	2005-2010	94	0,9	F
Akkar, 2010 [35]	Fès, Maroc	2007-2009	427	1,13	M
Abdellaoui, 2010 [28]	Marrakech, Maroc	2001-2007	255	1,01	M
Hassani, 2016 [36]	Rabat, Maroc	2014-2016/18 mois	57	1,19	M
Notre série	Rabat, Maroc	2014-2017	1166	1,04	M

Tableau 85 : Répartition du sexe des patients porteurs des cardiopathies congénitales selon la littérature

1.3. Répartition selon l'âge des patients

Dans notre série, l'âge de diagnostic de nos patients varie entre 1 jour et 14 ans avec un âge moyen de 14,44 mois. Cet âge est plus précoce à celui trouvé dans les autres séries [40-42-32-18-35].

Ceci peut s'expliquer d'une part, par le fait que certains shunts gauche-droite comme CIV, CIA et PCA se ferment spontanément avant l'âge préscolaire [40-41].

D'autre part, les shunts multiples représentés dans notre série par un taux de 17,58% ont un diagnostic plus précoce que les autres shunts isolés. Ce diagnostic est aussi sollicité par la présence des syndromes dysmorphiques et malformatifs qui poussent à la réalisation d'une échocardiographie à un bas âge.

D'ailleurs les nouveau-nés dans notre série représentent 21% des cas, les enfants 10%, les adolescents à l'âge de puberté représentent seulement 1%, alors que 64% des cas sont des nourrissons de 1 à 6 mois. On remarque que la plupart des cardiopathies congénitales sont diagnostiquées dès la naissance au 2 premières années de vie, ceci est en accord avec les séries de Tazanni [32], Akkar [35], Outcha Kokou [18] et Nishio [40] avec des taux respectivement de 63,8% ; 61% ; 80% et 74%.

Etude, Année	Ville/Pays	Age moyen	Extrêmes	Pic de fréquence	Nourrissons [0-2 ans]
Nishio S. et al., 2015 [40]	Japan	19,2 mois	-	0 – 12 mois	74%
Outcha kokou et al., 1995 [18]	Lomé, Togo	30 mois	7j - 13 ans	1 mois - 30 mois	80%
Tazanni, 1999 [32]	Maroc Rabat (même service)	23 mois	1j - 14 ans	1 jour - 24 mois	63.8 %
Akkar, 2010 [35]	Fès, Maroc	39 mois	1j - 16 ans	6 mois - 24 mois	61%
Boussalah, 2010 [42]	Casablanca, Maroc	20 mois	1j - 8 ans	-	-
Notre série	Rabat, Maroc	14,44 mois	1 j - 14 ans	1 mois - 6 mois	85%

Tableau 86 : Répartition de l'âge de diagnostic des patients porteurs des cardiopathies congénitales selon la littérature

2. Approche étiologique

Les cardiopathies congénitales résultent d'un défaut de développement survenu pendant la vie embryonnaire [43] dont les causes précises restent obscures.

Actuellement dans la littérature, on considère qu'environ 90% des cardiopathies congénitales ont une origine multifactorielle incluant des facteurs génétiques et environnementaux [44].

2.1. Consanguinité

La consanguinité constitue un facteur important contributif aux cardiopathies congénitales, plusieurs études ont été effectuées au Liban [45], en Iran [46] et à Aligarh au nord de l'Inde [47] montrent que les enfants nés de mariages consanguins avaient 2 à 3 fois plus de risque d'avoir une cardiopathie congénitale que ceux nés de parents non apparentés.

En particulier, les résultats d'une étude libanaise concernant 173 nouveau-nés admis dans 9 hôpitaux à Beyrouth, suggèrent que le mariage consanguin du premier degré est un facteur de risque important pour la communication inter-ventriculaire (CIV), pour la communication inter-auriculaire (CIA), pour l'hypoplasie du cœur gauche (HCG) et aussi pour le ventricule unique (VU) [45].

Dans notre série la consanguinité a été retrouvée chez 17% des cas, ce taux est équivalent à celui de Hassani [36] et se rapproche nettement de celui de Ait Ben Said [48] et de Oulahbib [49] avec des taux respectivement de 17,24% et 18,2%. Ceci se concorde également avec les résultats des autres études [50-51-35-42-52].

Par ailleurs, le test de Chi-deux de notre échantillon a donné $T=4,89$ avec un degré de liberté=2 au seuil de probabilité de 5% ($\alpha=5,99$). Le calcul de Khi-deux étant inférieur à sa distance critique ($T=4,89 < \alpha=5,99$) nous ne permet pas de conclure sur l'association entre la consanguinité et les cardiopathies congénitales.

Etude, Année	Ville/Pays	Nb. de cas	Taux de CSG
Hotayt S et al., 2015 [50]	Beyrouth, Liban	389	24,5%
Naha, 1983 [51]	Rabat, Maroc	147	15%
Akkar, 2010 [35]	Fès, Maroc	427	25,5%
Boussalah, 2010 [42]	Casa, Maroc	213	25%
Hassani, 2016 [36]	Rabat, Maroc	57	17%
Ait Ben Said, 2016 [48]	Rabat, Maroc (même service)	1177	17,24%
Oulahbib, 2017 [49]	Marrakech, Maroc	143	18,2%
Benbahia, 2018 [52]	Marrakech, Maroc	71	20,3%
Notre série	Rabat, Maroc	1166	17%

Tableau 87 : Répartition de la consanguinité selon la littérature

2.2. Macrosomie

Dans notre série, la macrosomie représente un taux de 2,14%. Ce taux est proche de celui trouvé par Benbahia [52] de 3% et plus bas de celui noté par Oulahbib [49] et Ait Ben Said [48] respectivement de 7% et 9,1%.

Par ailleurs, le test de Chi-deux de notre échantillon a donné $T=4,27$ avec un degré de liberté=2 au seuil de probabilité de 5% ($\alpha=5,99$). Le calcul de Khi-deux étant inférieur à sa distance critique ($T=4,27 < \alpha=5,99$) nous ne permet pas de conclure sur l'association entre la macrosomie et les cardiopathies congénitales.

2.3. Prématurité

La prématurité est associée à une incidence accrue de cardiopathies congénitales.

Une étude française incluant 2192 enfants vivants porteurs d'une cardiopathies congénitales nés entre 2005 et 2008 a démontré que 13,5% des enfants atteints de cardiopathies congénitales étaient prématurés, avec un risque de naître avant terme deux

fois supérieur aux enfants de la population générale. Ce risque était du même ordre de grandeur pour la grande prématurité (<32 SA) et pour la prématurité modérée (32–37 SA). De plus, le risque de prématurité varie en fonction de la catégorie de la cardiopathie congénitale concernée [224].

Dans notre série, on a enregistré un taux de prématurité de 3,94%. Ce taux avoisine nettement celui trouvé par Ait Ben Said [48] de 3,2% et un peu proche de celui de Tazanni [32] de 2,97% (étude de même service).

On outre, le Test de Chi-deux de notre échantillon a donné $T=7,17$ avec un degré de liberté=2 au seuil de probabilité de 5% ($\alpha=5,99$). Le calcul de Khi-deux étant supérieur à sa distance critique ($T=7,17 > \alpha=5,99$) nous permet de retenir l'hypothèse qui suggère l'association entre la prématurité et les cardiopathies congénitales. Ce qui rejoint les données de la littérature, suggérant une influence génétique importante.

2.4. Anomalies génétiques

Les anomalies chromosomiques ont été les premières causes reconnues des cardiopathies congénitales et représentent toujours une proportion élevée des anomalies associées à ces dernières. Environ 10% à 15% des enfants nés avec une malformation cardiaque ont une anomalie cytogénétique [161] dont les aneuploïdies sont les plus classiques.

2.4.1. Trisomie 21

La trisomie 21 (T21) est l'anomalie chromosomique la plus fréquente, touchant environ 0,9 à 1,7/1000 naissances vivantes à travers le monde [53-54]. C'est aussi une anomalie chromosomique fréquemment associée à une cardiopathie congénitale (CC) [55] dont la moitié des enfants ayant la trisomie 21 ont une cardiopathie congénitale. En effet, cette anomalie s'associe fortement, dans 60% des cas, avec le CAV qui reste la cardiopathie prédominante chez la plupart des auteurs [53-56-57].

Dans notre série la T21 a été trouvée chez 250 cas soit 21,44% ce taux est proche de celui de Hassani [36], Boussalah [42] et Benbahia [52] respectivement de 20%, 24% et 17.3%.

Ainsi les anomalies cardiaques rencontrées se répartissent comme suit : 31,49% des CAV, 22,83% des Shunts multiples, 17,67% des CIV, 15,35% des CIA, 7,48% des PCA, 5,9% des T4F, 0,38% distinctivement des VDDI et des VU. Ce qui rejoint les données de la littérature.

Etude, Année	Ville, Pays	Nb. de cas	Taux de T21
Tazanni, 1999 [32]	Rabat, Maroc (même service)	472	13,13%
Akkar, 2010 [35]	Fès, Maroc	427	14,75%
Boussalah, 2010 [42]	Casa, Maroc	213	24%
Hassani, 2016 [36]	Rabat, Maroc	57	20%
Oulahbib, 2017 [49]	Marrakech, Maroc	143	11,9%
Benbahia, 2018 [52]	Marrakech, Maroc	71	17,3%
Notre série	Rabat, Maroc	1166	21,44%

Tableau 88 : Répartition de la T21 selon la littérature

2.4.2. Trisomies 18 et 13

La trisomie 18 (ou syndrome d'Edwards) et la trisomie 13 (ou syndrome de Patou) sont des anomalies chromosomiques rares touchant respectivement environ 1/6000 [58] et 1/10000 à 1/21700 [59] NV et présentant presque tous des cardiopathies congénitales.

Dans notre série la T18 a été objectivée chez 2 cas porteurs de shunts multiples soit 0,17% de l'ensemble des cardiopathies congénitales, ce taux est proche de celui de Tazanni [32] qui est de 0,21%.

2.4.3. Syndrome de Turner

Le syndrome de Turner (ST), dont la fréquence est estimée à 1/2500 naissances chez la fille, est lié à l'absence complète d'un chromosome X (monosomie), à une anomalie de l'X (isochromosome X, chromosome dicentrique, délétion) ou à une mosaïque (X/XX ou X/XY). Il associe de manière quasi constante un retard statural et une insuffisance ovarienne [60].

Entre 20% et 40% des filles porteuses de syndrome de Turner ont une cardiopathie congénitale concernant essentiellement le cœur gauche : Bicuspidie de la valve aortique, Coarctation aortique, Hypoplasie du cœur gauche, Dilatation de la racine aortique, voir dissection et anomalies du retour veineux pulmonaire ou systémique [61-62].

Dans notre série, le syndrome de Turner a été suspecté chez 1 seul cas porteur de CoA dont le diagnostic n'a pas été confirmé.

2.4.4. Syndrome de Cornelia de Lange

Le syndrome de Cornelia de Lange est un syndrome génétique archétypal caractérisé par une déficience intellectuelle, des traits faciaux bien définis, des anomalies des membres supérieurs et une croissance atypique, parmi de nombreux autres signes et symptômes (cardiaque, rénal...) [63].

Décrit pour la première fois en 1916 par le médecin allemand Winfried Brachmann, puis plus en profondeur par la pédiatre néerlandaise Cornelia de Lange en 1933 [64].

La prévalence est estimée être entre 1 sur 10000 et 1 sur 30000 naissances vivantes [63].

Il est causé généralement chez environ 60% des patients par la mutation du gène NIPBL situé sur le bras court du chromosome 5 (5p13.2). Des mutations associées à des formes mineures de la maladie ont été récemment décrites au niveau du gène : SMC1A, SMC3, RAD21, BRD4, HDAC8 et ANKRD11 (R4) qui ont tous une fonction structurale ou régulatrice dans le complexe de la cohésine [63].

Environ 25% des enfants présentent des malformations cardiaques, les plus fréquentes étant les CIA, les SP, les HCG et les T4F [64].

Dans notre série on a recensé 1 seul cas de Sd de Cornelia de Lange soit 0,09% chez 1 patient porteur de CIA.

2.4.5. Syndrome d'Alagille

Le syndrome d'Alagille (SAG) ou la dysplasie artério-hépatique, Il est également connu sous le nom de syndrome d'Alagille-Watson, syndrome de Watson-Miller ou syndrome des voies biliaires syndromiques. C'est un trouble autosomique dominant et multi-systémique avec une grande variété de manifestations cliniques même au sein de la même famille et qui comprennent généralement une cholestase intermittente liée à une paucité des voies biliaires intrahépatiques, un aspect particulier du visage, des manifestations cardiaques impliquant principalement les artères pulmonaires, rénales, squelettiques (vertèbres en papillon) et ophtalmologiques (embryotoxique postérieure). Le syndrome d'Alagille peut aller d'une présentation subclinique à un état potentiellement mortel, avec un taux de mortalité allant jusqu'à 10% [65].

La prévalence est estimée entre 1/30000 à 1/100000 [65].

Le plus souvent dans environ 94% à 96%, le SAG est dû à des mutations du gène JAG1 sur le chromosome 20p12.2 (SAG1) codant pour un ligand de la voie de signalisation Notch. Tandis que les variants de NOTCH2 sur le chromosome 1p11-p12 (SAG2) ne représentent que 1% à 2% [65].

Les anomalies cardiaques sont rapportées chez plus de 90% des patients et comprenant une sténose pulmonaire périphérique et une sténose valvulaire pulmonaire (67%), T4F (16%), CIV, CIA, SAo et CoA [58-65].

Dans notre série un seul cas de syndrome d'Alagille a été retrouvé soit 0.09% chez un patient porteur de SVP. L'étude de Akkar [35] a révélé un seul cas également ayant une SPP.

2.4.6. Syndrome de CHARGE

L'association CHARGE a été décrite pour la première fois par Hall en 1979 chez les enfants porteurs d'anomalies congénitales multiples avec atrésie des choanes. Mais c'était Pagon et al en 1981 qui ont d'abord inventé l'association acronyme CHARGE qui correspond aux initiales de certains manifestations du syndrome : colobome de l'œil (Coloboma of the eye), malformation cardiaque (Heart defect), atrésie des choanes (Atresia

choanas), retard de croissance et de développement psychomoteur (Retardation of growth and development), anomalies de l'appareil urogénital (Genitourinary problems) et les malformation des oreilles et/ou surdit  (Ears anomalies and/or deafness) [66-67].

La pr valence est estim e   1/10000 [68].

Les enfants avec le syndrome de CHARGE montrent dans 60   70% des mutations autosomiques dominantes dans le g ne CHD7 (Chromosome 8q12) [58].

Les anomalies cardiaques sont rapport es chez environ 80% des personnes atteintes, le plus souvent : CIV, CIA, T4F et les malformations de l'arc aortiques [58].

Dans notre s rie on a recens  2 cas de Sd de CHARGE soit 0.17% chez 2 patients porteurs de CIV et T4F.

2.4.7. Syndrome de Dandy Walker

Le syndrome de Dandy Walker est la malformation c r brale la plus fr quente. Elle est d finie par la triade suivante :

- Une dilatation kystique du IVe ventricule ;
- Une dysg n sie du vermis c r belleux ;
- Une position sur lev e de la tente du cervelet.

Cette triade est souvent associ e   une hydroc phalie qui est consid r e comme une complication retrouv e dans 80% des cas [69].

L'incidence de la malformation de Dandy-Walker est estim e entre 1/25000   1/35000 naissances [70].

Cette malformation est d'abord d crite par Dandy et Blackfan en 1914, puis compl t e   nouveau par Taggart et Walker en 1942. La d finition actuelle de malformation de Dandy-Walker fut Introduite en 1954 par Benda [71].

Le syndrome de Dandy-Walker est  tiologiquement tr s h t rog ne. L' tiologie peut  tre g n tique [72] ou due   des facteurs environnementaux multifactoriels au cours de la grossesse [73].

Le syndrome est fréquemment associé à des anomalies génétiques et à des malformations cérébrales ou systémiques (environ 20 à 33% des cas) dont les anomalies cardiaques les plus fréquentes sont : la tétralogie de Fallot [74], l'atrésie des valves pulmonaires [75-76], la dextrocardie [77] et l'hypoplasie du ventricule droit [78].

Dans notre série un seul cas de syndrome de Dandy Walker a été retrouvé soit 0,09% chez un patient porteur de shunts multiples.

2.4.8. Syndrome de DiGeorge

Le syndrome de microdélétion 22q11.2 (ou syndrome de DiGeorge) est une anomalie chromosomique congénitale. Caractérisée le plus souvent par des malformations cardiaques dans 75% des cas, une dysmorphie faciale, un retard du développement psychomoteur avec ou sans déficience intellectuelle, des troubles du comportement, des difficultés d'élocution dues à un dysfonctionnement du voile du palais, des problèmes d'hypocalcémie et parfois une immunodéficience [79].

Sa prévalence mondiale est estimée entre 1/2000 et 1/4000 naissances vivantes [58-80].

Ce syndrome est dû à une microdélétion dans la région q11.2 du chromosome 22 dont le gène TBX1 est impliqué dans l'atteinte cardiaque [81]. C'est la cause principale des anomalies cardiaques congénitales d'origine chromosomique après la trisomie 21 [82].

Les anomalies cardiaques les plus fréquentes sont des anomalies de type « conotruncale » [83] : tétralogie de Fallot, anomalie et interruption de l'arc aortique (type B), tronc artériel, APSO, communication inter-ventriculaire (CIV), communication inter-auriculaire (CIA) [84-85].

Dans notre série 3 cas de syndrome de DiGeorge ont été retrouvés soit 0,25% chez 2 patients porteurs de CIV et un patient porteur de T4F.

2.4.9. Syndrome de Morquio

Le Syndrome de Morquio, ou la mucopolysaccharidose (MPS) IV, est un trouble du stockage lysosomal autosomique récessif. On en distingue 2 formes : MPS IVA ou maladie de Morquio A, forme la plus fréquente, dont l'incidence est estimée à 1/300000 naissances et causée par un déficit en activité de la N-acétylgalactosamine-6-sulfatase, cette carence conduit à l'accumulation de glycosaminoglycanes spécifiques (GAG): chondroïtine-6-sulfate (C6S) et kératane sulfate (KS). Il s'agit d'un déficit en bêta galactosidase dans la forme dite Morquio B (MPS IV B) et qui conduit à l'accumulation de KS. Ces substrats non dégradés sont principalement stockés dans le cartilage et dans sa matrice extracellulaire (ECM) [86-87].

Le syndrome de Morquio est dû à une mutation du gène GALNS sur le chromosome 16q24.3 dans la forme A et du gène GLB1 sur le chromosome 3p21.33 dans la forme B [86-88].

L'atteinte orthopédique est au 1^{er} plan avec une dysostose multiple, un retard statural sévère, une déformation thoracique en carène, une cyphose thoracolombaire, une micromélie, un cou court, une protrusion du massif facial inférieur, une hyperlaxité articulaire contrastant avec les autres formes qui sont enraidissantes, et un genu valgum marqué. Il existe un risque de compression médullaire aiguë par rétrécissement majeur de la filière cervicale occipito-atloïdo-axoïdienne. Ainsi les manifestations extra-squelettiques incluent des difficultés respiratoires, une hépatomégalie, des petites opacités cornéennes, des manifestations cardiaques, une perte d'audition [86-89].

L'atteinte cardiaque dans le syndrome de Morquio intéressant les valvulopathies et la dilatation de la racine aortique (ARD).

Une étude américaine concernant 34 patients porteurs de MPS suggère que la prévalence la plus élevée d'ARD (87,5%) était dans les MPS IVA [90].

Dans notre série un seul cas de syndrome de Morquio a été retrouvé soit 0,09% chez un patient porteur de PCA.

2.4.10. Syndrome de Noonan

Le syndrome de Noonan (SN) est un syndrome génétique autosomique dominant caractérisé par une petite taille, un aspect particulier des traits du visage (l'hypertélorisme avec des fissures palpébrales inclinées vers le bas, le ptosis et les oreilles à rotation postérieure légèrement inclinées avec une hélice épaissie) et des malformations cardiaques congénitales. D'autres caractéristiques associées sont le cou palmé, la déformation de la poitrine, un déficit intellectuel léger, un retard d'acquisition du langage, la cryptorchidie, une mauvaise alimentation pendant l'enfance, une tendance aux saignements et des dysplasies lymphatiques [85].

Sa prévalence est estimée entre 1/2000 à 1/2500 [91].

Dans environ 50% des cas, le syndrome de Noonan est causé par des mutations dans le gène PTPN11 sur le chromosome 12 (12q24.1). Récemment, des mutations du gène KRAS ont été identifiées chez environ 5% des patients atteints de SN [91].

Les anomalies cardiaques sont fréquemment associées chez environ 80 à 90% des patients atteints de SN dont les plus fréquentes sont : la sténose pulmonaire valvulaire retrouvée dans 50 à 65% des cas (71% des cas ayant une mutation du gène PTPN11), la cardiomyopathie hypertrophique chez 20 % (6% des cas ayant une mutation du gène PTPN11), la CIA est observée chez 10 à 25 % des cas, la CIV chez 5 % des cas. D'autres anomalies cardiaques extrêmement variées peuvent être associées au SN, notamment CAV, T4F ou CoA, prolapsus de la valve mitrale et dysplasie valvulaire aortique [85-38-92].

Dans notre série on a recensé 5 cas de Sd de Noonan soit 0,42% chez 4 patients porteurs de SP et 1 patient porteur de CIA.

2.4.11. Syndrome de Williams-Beuren

Le syndrome de Williams-Beuren est une maladie génétique décrite pour la première fois en 1961 par le cardiologue William, puis par le pédiatre allemand Beuren. Il est caractérisé par une anomalie du développement qui associe classiquement des cardiopathies congénitales, une dysmorphie faciale évocatrice et un profil neuropsychologique spécifique, d'autres manifestations moins connues et moins fréquentes peuvent être associées telles que des troubles métaboliques, des troubles digestifs de la petite enfance, un retard de croissance et des manifestations articulaires et ophtalmologiques [93-94].

Le SWB est une maladie rare dont l'incidence est estimée à 1/7 500 naissances [95].

Le syndrome de Williams-Beuren est le plus souvent sporadique due à une microdélétion chromosomique en 7q11.23 englobant 28 gènes dont celui de l'élastine, composant essentiel du tissu extracellulaire artériel [96-97-98-99].

Les anomalies cardiovasculaires sont présentes chez 75% des patients dont les plus caractéristiques sont la sténose aortique supra-valvulaire (SASV) observée dans 75% des cas et la sténose pulmonaire périphérique chez environ 24% des cas. Les anomalies valvulaires aortiques ou mitrales, les défauts septaux et la T4F sont plus rares [100]. L'atteinte aortique peut être plus diffuse avec des sténoses plus ou moins continues le long de l'aorte. On peut observer des sténoses des branches collatérales de l'aorte : artères coronaires, cérébrales ou rénales à l'origine d'HTA chez 50% des cas [101-100]. Ces atteintes vasculaires peuvent être également à l'origine d'accidents ischémiques cérébraux ou cardiaques [102].

Dans notre série, on a recensé 2 cas de syndrome de Williams-Beuren soit 0.17% chez 2 patients porteurs de CIV et SP.

2.4.12. Syndrome de Pierre Robin

Le syndrome de Pierre Robin (SPR) est une séquence malformative fonctionnelle de la face, définie par l'association, d'un rétrognathisme, d'une fente palatine postérieure médiane et d'une glossoptose [103] décrite pour la première fois en 1923 par le stomatologue français Pierre Robin. Associé à un dysfonctionnement néonatal du tronc cérébral (DNTC) qui semble être l'élément clé à l'origine de cette atteinte. Il comporte des troubles du couple succion-déglutition, des troubles de la motricité oro-césophagienne, des troubles de la dynamique glosso-pharyngolaryngée et une dysrégulation ortho/parasymphatique cardiaque [104-105].

L'incidence de la SRP est de 1/8500 naissances [106].

La séquence de PR isolée représente environ 50% des cas de SPR. Dans ces cas, il y a que la triade malformative. L'autre moitié survient soit dans un contexte malformatif non étiqueté dans environ 17 % des cas avec des atteintes touchant surtout le cœur, le système nerveux central, l'œil et le squelette. Ou bien elle est associée à un syndrome bien défini dans environ 35% des cas, parmi eux le syndrome de Wagner-Stickler, le syndrome de Franceschetti ou encore le syndrome de Nager. On parle alors de SPR syndromique [107-108-109].

Les anomalies cardiaques associées au SPR sont : CIV, CIA, CoA, T4F. [35] ainsi que d'autres signes tels que la variabilité du rythme, les pauses sinusales, la fréquence maximale plus basse, la bradycardie [110].

De nombreux facteurs indiquent une origine génétique. En effet, en 2006 trois gènes ont été mis en évidence qui pourraient être impliqués dans la séquence de Robin : GAD67 sur le locus 2q31, PVRL1 sur le locus 11q23-24 et SOX9 sur le locus 17q24.3-q25.1 [111].

Dans notre série on a recensé 6 cas de Sd de Pierre Robin soit 0,5% chez 3 patients porteurs de CIA et 1 seul patient pour les shunts multiples, la T4F et la TGV.

2.4.13. Syndrome de Rubinstein-Taybi

Le syndrome de Rubinstein-Taybi (SRT) ou anciennement syndrome des pouces et hallux larges, est un trouble génétique neurodéveloppementale caractérisé par des dysmorphismes crânio-faciaux, des pouces et hallux larges ainsi que des déficiences intellectuelles et staturales. Il s'associe avec de multiples malformations notamment cardiaques, génito-urinaires, digestives, ORL, ophtalmiques, rénales et encore cutanées. Ces patients présentent également un risque accru de développer des néoplasies bénignes (pilomatricomes) voire malignes (tumeurs cérébrales, leucémies aiguës, lymphomes) [112-113-114-115].

Ce syndrome est rare dont l'incidence est actuellement estimée entre 1/100000 et 1/125000 naissances [116].

Le SRT est causé par une mutation hétérozygote de novo dans 99% des cas soit en CREBBP (SRT1) la plus fréquente (56%), soit en EP300 (SRT2) (3%), codant pour les acétyltransférases homologues et coactivateurs transcriptionnelles CBP et p300 localisée respectivement en 16p13.38 et en 22q139. Le SRT type 2 est caractérisé par une présentation clinique globalement plus douce que SRT type 1 [117-118].

Les anomalies cardiaques sont présentées chez 24 à 38% des patients atteints de SRT [112]. Ces cardiopathies congénitales associées sont diverses. Il s'agissait le plus souvent de PCA, CIV, CIA [113], CoA et SP. Les autres anomalies complexes sont la dextrocardie, TAC, HCG et VU. Ainsi que les troubles de conduction peuvent être associés [112-119-114].

Dans notre série on a recensé 2 cas de Sd de Rubinstein-Taybi soit 0,17% chez 2 patients porteurs de CIA et PCA.

2.4.14. Syndrome de Wolf-Hirschhorn

Le syndrome de Wolf-Hirschhorn (SWH) est un trouble génétique qui se manifeste cliniquement par la microcéphalie avec dolichocéphalie qui s'associe à une dysmorphie faciale très caractéristique donnant un aspect en « casque de guerrier grec », un retard mental constant très prononcé dont le quotient intellectuel est bas inférieur à 20, des crises

d'épilepsie (87%), des malformations cardiaques congénitales, des troubles d'élocution , des maladies respiratoires, un retard de croissance intra-utérin et postnatal et des multiples anomalies squelettiques [120].

L'incidence est estimée à 1/20000 naissances [121].

Ce syndrome survient habituellement suite à une délétion partielle de novo du bras court du chromosome 4 (4p16.3) comprenant deux régions critiques du syndrome de Wolf-Hirschhorn (WHSCR1 et WHSCR2) [122-123]. Le gène FGFR1 a été identifié en tant qu'acteur important dans les malformations cardiaques [124].

Les malformations cardiaques surviennent chez environ 50% des cas [125]. Les défauts septaux sont les plus fréquents (CIA et CIV). Les autres lésions comprennent SP, T4F, PCA et IAo [125-126].

Dans notre série on a recensé 1 seul cas de Wolf-Hirschhorn soit 0,09% chez 1 patient porteur de CIA.

2.4.15. Syndrome d'Ellis-van Creveld

Le syndrome d'Ellis-van Creveld est une forme rare de dysplasie squelettique et chondroectodermique qui affecte tous les trois dérivés ectodermiques, mésodermiques et endodermiques. Il associe quatre anomalies principales : une chondrodysplasie, une polydactylie post-axiale bilatérale impliquant principalement les membres supérieurs, une dysplasie ectodermique et une cardiopathie congénitale [127-128].

Il s'agit principalement d'un trouble de la population amish où l'incidence de cette maladie est 1/5000 et son incidence dans la population non-amish est de 7/1000000 [129].

Cette affection se transmet sur le mode autosomique récessif avec une expression variable en rapport avec des mutations dans l'un des gènes EVC1 ou EVC2 situés sur le chromosome 4p16 [130].

Une atteinte cardiaque est associée au syndrome d'EVC dans environ 50% à 60% des cas [131] et se manifeste essentiellement par un défaut du septum auriculaire parfois ventriculaire, des anomalies valvulaires mitrales ou tricuspides sont possibles.

Dans notre série un seul cas de syndrome d'Ellis-van Creveld a été retrouvé soit 0,09% chez un patient porteur de CAV.

2.5. Pathologies maternelles

2.5.1. Age maternel

Dans la littérature l'âge maternel est un facteur de risque des cardiopathies congénitales qui n'est pas encore bien établi. Plusieurs études ont décrit que l'âge avancé maternel peut être considéré comme un facteur de risque de survenue de cardiopathie congénitale chez le fœtus [132-133-134].

Ainsi la plupart des études ont rapporté un taux élevé des cardiopathies congénitales chez les enfants nés des mères ayant un âge supérieur à 35 ans. Ce taux se présente respectivement comme suit : 59,6% pour Lamaachi en 2011, 31,7% pour Bouchta en 2011, 23,8% chez Oulahbib en 2017 et 40% chez Benbahia en 2018. A l'opposé, certains auteurs comme Briard [42] ne trouve pas de corrélation entre l'âge maternel et la survenue de malformation cardiaque, sauf dans la trisomie 21 dont l'âge maternel est un facteur de risque majeur chez le fœtus [135-136-137].

Cependant, une étude libanaise réalisée entre 1999 et 2006 sur 284 nouveau-nés porteurs du syndrome de Down montrait que l'âge maternel était de façon significative et puissante, inversement proportionnel à la survenue d'une cardiopathie congénitale. En effet, ce risque de cardiopathie est plus élevé lorsque l'âge de la mère est égal ou inférieur à 32 ans [138].

Dans notre série, l'âge maternel moyen en cas de T21 a été de 34,06 ans, avec des extrêmes de 18 ans à 56 ans.

Parmi 221 mères, 4 avaient un âge inférieur à 20 ans soit 2%, 34 mères avaient un âge compris entre 20 et 30 ans soit 15%, 97 mères avaient un âge compris entre 30 et 40 ans soit 44% et 86 mères avaient un âge supérieur à 40 ans soit 39%.

D'après l'analyse du graphe de répartition de l'âge maternel, on a retrouvé un risque de cardiopathie congénitale significativement plus élevé lorsque l'âge de la mère est supérieur à 36 ans et dont le CAV est la cardiopathie la plus fréquente.

On outre, le Test de Chi-deux de notre échantillon a donné $T=52,32$ avec un degré de liberté=2 au seuil de probabilité de 5% ($\alpha=5,99$). Le calcul de Khi-deux étant supérieur à sa distance critique ($T=52,32 > \alpha=5,99$) nous permet de retenir l'hypothèse qui suggère une très forte association entre l'âge maternel et les cardiopathies congénitales. Ce qui rejoint les données de la littérature, suggérant une influence génétique importante.

2.5.2. Diabète

Les diabètes de type 1 et de type 2 ont longtemps été reconnus comme des facteurs de risque de cardiopathie congénitale chez les descendants [139-140-141] et bien qu'atténué chez les femmes ayant améliorées le contrôle du glucose, le risque de cardiopathie congénitale ne reviennent pas à la valeur de référence. Ceci suggère que ce risque peut être lié à la variation des niveaux plasmatiques de glucose [142-143].

Des études de population suggèrent que la présence de complications diabétiques aiguës pendant la grossesse augmente considérablement le risque de tous types de cardiopathies congénitales chez la descendance [139].

Dans une étude rétrospective de 19171 dyades mère-enfant, des valeurs glycémiques aléatoires élevées au début de la grossesse étaient directement corrélées avec un risque accru de cardiopathie congénitale chez la progéniture. Les niveaux de glucose plasmatique proximale à la période de développement cardiaque peuvent représenter un facteur de risque modifiable de cardiopathie congénitale chez les femmes enceintes sans diabète [144].

Le diabète maternel a été le plus fortement associé à des défauts conotruncaux [141], défauts de latéralité (situs inversus, dextrocardie), anomalies de la boucle cardiaque (TGV) et CAV complet [145].

Dans notre série, le diabète maternel est retrouvé chez 22 mères soit 1,88%, dont 18 (1,54%) diabètes préexistants et 4 (0,34%) diabètes gestationnels.

Ce taux de 1,88% est un peu plus proche de celui de E. Leirgul et al (3,44%) [141] et de U. Richard et al (3-5%) [146] et plus loin de 48% celui de M. El Baz et al [147] Ces extrêmes variations peuvent être expliquées par les critères d'inclusion.

2.5.3. HTA

Une étude de Auger et al concernant 1 942 072 naissances vivantes survenues dans les hôpitaux du Québec entre 1989 et 2012 suggère que le risque de développer une cardiopathie congénitale chez les nourrissons nés de mères souffrant de prééclampsie est deux fois plus que celui des enfants issus de mères n'ayant pas été touchées par cette hypertension de grossesse. Les chercheurs ont aussi constaté que plus la prééclampsie apparaissait tôt au cours de la grossesse, plus la prévalence des anomalies cardiaques était élevée, et plus ces dernières étaient souvent graves [148].

Or, des études récentes ont montré que les femmes qui développeront une prééclampsie présentent dès la 10^{ème} semaine de leur grossesse ont un taux plus élevé de biomarqueurs anti-angiogéniques que de facteurs de croissance angiogéniques et que ce même déséquilibre était également présent chez les fœtus atteints de malformation cardiaque [148].

Ceci suggère l'existence d'une association entre les deux qui partagent un facteur de risque en commun.

Généralement une HTA chronique modérée ne contribue pas seule à la genèse de cardiopathie congénitale mais en association avec d'autres facteurs tel que le diabète, l'âge maternel supérieur à 40 ans, une HTA évoluant depuis plus de 15 ans, une TA \geq 160/110 mmHg en début de grossesse, une cardiomyopathie, une connectivité ou une coarctation de l'aorte [149].

Dans notre série, l'HTA est retrouvé chez 4 mères soit 0,3%, dont 2 cas (0.17%) de HTA préexistante et 2 cas également (0.17%) de HTA gravidique.

2.5.4. Lupus

Le lupus érythémateux disséminé et les syndromes lupiques avec les anticorps SSA/SSB positive représentent un risque absolu de 1-5 % de naissances vivantes [150] et les cardiopathies congénitales sont observées chez environ 40% des cas dont l'atteinte auriculoventriculaire est la plus fréquente [151]. Ainsi ils peuvent être responsables de troubles de conduction intracardiaque ou d'atteinte myocardique [152].

Dans notre série un seul cas de mère lupique a été retrouvé soit 0,09% chez un enfant porteur de VU.

2.5.5. Hypothyroïdie

L'hypothyroïdie non supplémentée durant la grossesse peut occasionner une hypertension artérielle, une prééclampsie. Au premier trimestre de la grossesse, la thyroïde fœtale n'est pas fonctionnelle, le développement du système nerveux fœtal est donc dépendant des hormones maternelles durant cette période. Ainsi, l'hypothyroïdie maternelle peut engendrer des troubles du développement neuro-intellectuel de l'enfant (même en cas d'hypothyroïdie maternelle fruste) [153].

Dans notre série on a recensé 5 cas d'hypothyroïdie maternelle soit 0,4%.

2.5.6. Épilepsie

L'épilepsie maternelle multiplie par trois le risque de malformations cardiaques [154].

Aucun cas n'a été trouvé dans notre série.

2.5.7. Infections maternelles

Les infections maternelles comme la syphilis et la rubéole sont des causes importantes d'anomalies congénitales dans les pays à revenu faible ou intermédiaire [155].

L'effet tératogène de l'infection rubéolique maternelle pendant la grossesse a été décrit en 1941 par Norman Gregg [156] Le risque de malformation est de l'ordre de 50% en cas d'infection au cours du premier mois de grossesse, et de 22% au cours du deuxième mois [157].

Le rôle des autres virus comme le Cytomégalovirus (CMV) et le Coxsackie virus est suspecté mais non démontré [12].

Dans notre série un seul cas de mère syphilitique a été retrouvé soit 0,09% chez un patient porteur de T4F.

2.5.8. Agents toxiques

Certaines substances toxiques sont tératogènes si elles sont administrées pendant les premières semaines de vie intra-utérine comme les antiépileptiques, l'isotrétinoïne et le lithium [158]. Le rôle des oestro-progestatifs est discuté [159]. On ajoute la prise de plante dont le principal type est le fenugrec qui compte parmi les plus anciennes plantes médicinales et culinaires que plusieurs études suggèrent son effet toxique embryofœtale. Au Maroc, une étude a rapporté la survenue des malformations congénitales à type d'hydrocéphalie et spina-bifida après ingestion de fenugrec durant la grossesse [160].

Par ailleurs, 30% des enfants nés avec un Syndrome d'Alcoolisme Fœtal (SAF) présentent une cardiopathie congénitale. Aujourd'hui l'alcool est largement proscrit pendant la grossesse et les syndromes d'alcoolisation fœtale sont devenus rares par contre le tabagisme est identifié comme un facteur de risque et il ne diminue pas assez [161].

Dans notre série on a recensé 2 cas de prise de fenugrec au cours de la grossesse soit 0,2%.

2.6. Cardiopathies familiales et maternelles

Bien que la plupart des cardiopathies congénitales sont sporadiques, 3 à 5% sont associées à un syndrome génétique identifiable [162]. Le risque de récurrence de la malformation cardiaque chez le fœtus est élevé [163]. Ce risque varie selon les lésions, mais il est généralement autour de 2,5 à 18% pour les enfants nés de mère porteuse d'une cardiopathie congénitale et de 1 à 3% pour les enfants dont le père a une malformation cardiaque et environ 1 à 4% chez le fœtus qui a un seul frère porteur de cardiopathie congénitale et entre 3 et 10% lorsqu'il s'agit de deux frères atteints [164].

Dans notre série on dispose de 5 cas (0,42%) avec des cardiopathies congénitales dans la famille, dont 3 cas porteurs de CIV, CIA, T4F ayant des frères atteints, 1 seul cas de T4F dont le père est atteint et un seul cas de VDDI dont le cousin est atteint.

❖ Synthèse de l'approche étiologique

L'identification des facteurs de risque propre à chaque pays permet des mesures de prévention spécifiques. L'éducation des jeunes femmes en âge de procréer, la surveillance des femmes enceintes et le suivi des grossesses doivent être des priorités de santé publique. Le diagnostic prénatal doit être fait afin de permettre une meilleure prise en charge.

❖ Diagnostic anténatal [165-166-167-168-169-170-171-172]

Le diagnostic anténatal prend toute son importance dans le cadre des cardiopathies congénitales :

L'échocardiographie fœtale est devenue un outil performant en matière de détection anténatale de la malformation cardiaque. Les malformations cardiaques majeures peuvent être diagnostiquées avant la naissance par évaluation échographique de la vue à quatre chambres. Si le dépistage est effectué par échocardiographie détaillée, le taux de détection est presque de 100%. Ce dépistage a permis de réduire considérablement la mortalité périnatale des enfants avec une cardiopathie congénitale. Cependant, la prévention des situations critiques néonatales a été montrée pour la transposition des gros vaisseaux et pour l'hypoplasie du cœur gauche, deux cardiopathies menaçant la vie dans les premières heures, que le diagnostic prénatal réduit la mortalité préopératoire de 5-6% à 0% sous réserve que l'organisation de la naissance soit adéquate. Ainsi, l'évaluation prénatale des shunts physiologiques fœtaux, que sont le foramen ovale et le canal artériel, augmente la sensibilité de la détection des formes néonatales critiques. Il en est de même pour la coarctation de l'aorte et les cardiopathies ducto-dépendantes telles que l'atrésie pulmonaire avec communication interventriculaire ou les formes sévères de tétralogie de Fallot.

L'intérêt du diagnostic fœtal de ces cardiopathies est que les manifestations cliniques surviennent le plus souvent quelques jours après la naissance lors de la fermeture du canal artériel alors que les nouveau-nés sont sortis de maternité. Leur diagnostic prénatal permet d'éviter que le diagnostic soit fait dans des circonstances de péril vital pour l'enfant et d'anticiper les actions thérapeutiques.

Cet examen est recommandé en cas de cardiopathie congénitale ou de syndrome des parents ou en présence d'une épaisseur nucale anormale à la 12^{ème}-13^{ème} semaine de gestation. Cette échographie est réalisée entre la 14^{ème} et la 16^{ème} semaine de gestation et elle est répétée à la 18-22^{ème} semaine.

Quand une malformation cardiovasculaire majeure est détectée avant la naissance, l'amniocentèse à la recherche d'une anomalie chromosomique ou cytogénétique doit être fortement considérée dans tous les cas même en cas des transpositions des gros vaisseaux qui ne sont pas associées à une quelconque aneuploïdie, en particulier s'il existe une malformation extracardiaque. Cependant, le caryotype standard peut être normal alors qu'il existe une anomalie cytogénétique telle qu'une délétion du chromosome 22 dans les cardiopathies conotruncales.

La majorité des nourrissons nés avec une cardiopathie congénitale proviennent de familles sans facteurs de risque de cardiopathie congénitale. Par conséquent, le dépistage de population entière est nécessaire si un taux élevé de détection prénatale des cardiopathies congénitales est souhaitable.

En France, un taux de détection de 60% a été retrouvé et d'autres études ont montré un taux de détection compris entre 5% et 45% en décrivant une amélioration au fil du temps.

Dans notre série un seul cas de CIV a été diagnostiqué en anténatal.

Au Maroc, près d'un enfant sur 100 est touché. Cela dit, au moins 80% de ces cardiopathies congénitales peuvent être diagnostiquées en anténatal malheureusement les possibilités de diagnostic anténatal et de conseil génétique sont très limitées au Maroc. Seul le caryotype peut être fait. Le service de génétique médicale de l'institut d'hygiène de Rabat présente quelques compétences et moyens pour le diagnostic biologique de certaines maladies. Leur apport, concernant le conseil génétique et surtout la détermination du risque à partir de l'arbre généalogique, reste bénéfique.

3. Données cliniques

3.1. Circonstances de découverte

Les circonstances de diagnostic de l'ensemble des cardiopathies congénitales issues de notre étude sont variables et elles sont dominées par la détresse respiratoire avec 26,42% suivie par le bilan malformatif avec 20,67%, la cyanose avec 20,58%, la découverte fortuite à l'occasion d'un souffle avec 18,52%, la dyspnée avec 11,15%, l'hypotonie avec 6,26%, les malaises anoxiques avec 2,83% et au dernier rang, on trouve les PNP à répétition avec un taux de 2,57%.

Dans notre série, le diagnostic était porté devant des signes respiratoires dans 40,14% des cas et il a été posé systématiquement dans 39,19% des cas. Selon Ait Ben Said [48], le diagnostic est fait respectivement dans 28,54% et 73,57% des cas.

3.2. Examen clinique

Les éléments de l'examen clinique de l'ensemble des cardiopathies congénitales sont variables et dominés par les souffles systoliques dans 595 cas soit 51,03%, ce qui se rejoint les données de la littérature et se rapprochant de celui de Ait Ben Said [48] de 66,3%. Suivis par l'HMG dans 59 cas soit 5,06%, le souffle continu dans 57 cas soit 4,89%, la polyphonie dans 52 cas soit 4,46%, la tachycardie dans 49 cas soit 4,20%, le RSP dans 42 cas soit 3,60% et les pouls fémoraux diminués dans 22 cas soit 1,89%.

Les autres éléments retrouvés à l'auscultation sont le bruit de galop dans 16 cas soit 1,37%, l'éclat de B2 dans 10 cas soit 0,86%, le dédoublement de B2 dans 4 cas soit 0,34%, le roulement diastolique chez un seul cas et le souffle diastolique chez un seul cas également.

Cependant, l'examen clinique était normal chez 98 cas soit 8,40% et 66 enfants soit 5,66% n'ont pas de souffles.

4. Données paracliniques

4.1. Radiographie thoracique

L'analyse des données de la radiographie thoracique a montré des anomalies chez 550 cas. Celles-ci sont dominées par la CMG constatée dans 396 cas soit 72%. Les foyers de pneumopathie sont repérés chez 64 cas soit 12%, l'hypervascularisation pulmonaire mentionnée dans 55 cas soit 10% avec la présence de 17 cas de poumons clairs soit 3%, de cœur en sabot chez 12 cas soit 2% et enfin de l'hypovascularisation pulmonaire chez 6 cas soit 1%.

4.2. Echocardiographie

L'échocardiographie couplée aux modes doppler, permet une exploration des cardiopathies congénitales à la fois précise et non invasive. Elle a été réalisée chez tous nos patients avec la description anatomique de l'anomalie congénitale, l'évaluation de ses conséquences sur la fonction et les dimensions cardiaques, la détection de flux anormaux et la quantification de flux turbulents de grandes vitesses.

• Diagnostic post natal précoce [173-174-175]

L'examen clinique du nouveau-né peut permettre de poser un diagnostic dans 50 à 75% des cas. Une cyanose centrale peut être décelée si la SaO₂ est inférieure à 80–85% et nécessite toujours des investigations complémentaires. La palpation d'un précordium hyperactif constitue un signe évocateur. L'auscultation recherchera la présence d'un B2 unique et accentué, caractéristique de la plupart des cardiopathies congénitales, la présence d'un souffle cardiaque n'est par contre que peu spécifique puisque ce signe clinique est présent chez près de 60% des nouveau-nés et correspond dans la majorité des cas à un souffle fonctionnel. La palpation de pouls fémoraux diminués peut faire suspecter une cardiopathie congénitale canal-dépendante, mais des pouls fémoraux normaux n'infirmement pas ce diagnostic, car tant que le canal est largement ouvert, les pouls peuvent être conservés. Les signes d'une insuffisance cardiaque seront recherchés (tachycardie, hépatomégalie, œdèmes périphériques).

La radiographie thoracique et l'ECG ont une mauvaise sensibilité et spécificité et n'excluent pas, s'ils sont normaux, une cardiopathie cyanogène.

L'échocardiographie bidimensionnelle avec doppler couleur et doppler pulsé est un examen hautement spécifique et sensible, mais a des exigences importantes de matériel et de qualification pour son exécution, avec un coût important et ne peut pas être utilisée comme méthode de dépistage.

L'oxymètre de pouls est un moyen largement répandu dans tous les hôpitaux, très fiable avec une sensibilité de 100%, une spécificité de 99,7% et peu onéreux. Plusieurs études récentes ont montré l'intérêt de son utilisation pour le dépistage des cardiopathies congénitales cyanogènes.

II-ETUDE ANALYTIQUE

1. Cardiopathies non cyanogènes avec shunts gauche-droite

1.1. Communications Interventriculaires : CIV

1.1.1. Généralités

Les CIV sont des déhiscences (ou défauts) de la cloison interventriculaire, mettant en communication les deux ventricules, c'est-à-dire la circulation systémique et la circulation pulmonaire [223].

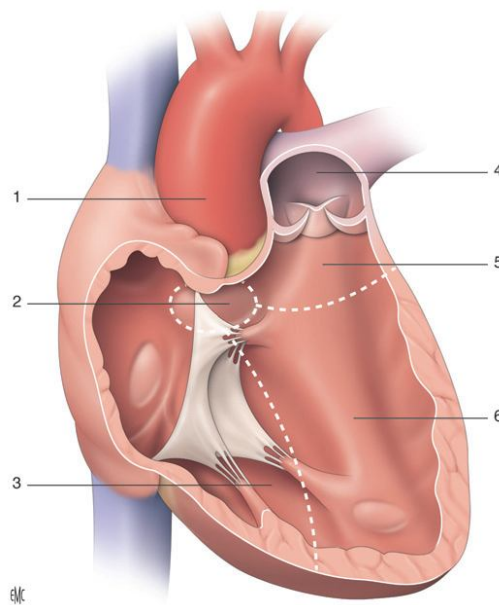


Figure 81[176] : Face droite du septum interventriculaire.

**1. Aorte ; 2. Septum membraneux ; 3. septum d'admission ; 4. artère pulmonaire ;
5. Septum infundibulaire ; 6. septum trabéculé.**

1.1.2. Epidémiologie

Notre étude a porté sur 198 cas de CIV sans autres shunts soit 24,54% des shunts gauche-droite alors que 165 cas de CIV associées ont été colligés ainsi le nombre total des CIV est de 363 cas soit 31,13% de l'ensemble des cardiopathies congénitales. Ce taux total avoisine celui de Ashraf M. et al [177] avec 31,2% et celui de Bousekine et Benbahi [178] avec un taux de 31,5% et plus loin de celui de Boussalah [42], Bagnan Tossa et al [20] et

Lamaachi [37] respectivement de 49,71%, 44%, 42,20%. Cependant la plupart des études ont mis en évidence une fréquence de CIV qui varie entre 20 et 40% [179-180-18-181-182-19-177-23-33-178-48-35-32-39].

Dans notre série la CIV occupe la 1^{ère} place parmi l'ensemble des cardiopathies congénitales. Ce qui rejoint les données de la littérature [28-183-184-185]. Cependant, la CIV se classe au 2^{ème} rang après la CIA dans une étude égyptienne [39] et au 3^{ème} rang après la CIA et la PCA dans une étude japonaise [40].

Etude	Pays	Année	Taux de CIV
Sable [182]	Etats Unis	2004	30%
Ashraf M. et al [177]	Kashmir, Inde	2009	31,20%
Delpey JG [33]	Brest, France	2015	33%
Nika E. R. et al [179]	Brazzaville, Congo	2015	21,90%
Kinda G. et al [19]	Burkina Fasso	2015	28,26%
Bousekine et Benbahi [178]	Tlemcen, Algérie	2017	31,50%
Atwa ZT [39]	Égypte	2014	28,20%
Tazanni [32]	Rabat, Maroc (même service)	1998	26,70%
Akkar [35]	Fès, Maroc	2010	35,17%
Ait Ben Said [48]	Rabat, Maroc (même service)	2016	21,50%
Notre série	Rabat, Maroc	2018	31,13%

Tableau 89 : Répartition du taux des CIV selon la littérature

a. Répartition des CIV isolées sans autres shunts selon les années

Entre janvier 2014 et décembre 2017, on a constaté 198 cas de CIV sans autres shunts qui variaient entre 42 et 57 cas par an soit une moyenne de 50. Avec un taux de 21,20% en 2014, 23,73% en 2015, 28,79% en 2016 et 26,28% en 2017 marquant une augmentation progressive de la fréquence de CIV au bout des 3 premières années. Ceci rejoint plusieurs études [13-186] qui ont rapporté l'augmentation de la prévalence de CIV au fil du temps. Ceci est dû également au développement des méthodes de diagnostic et les modalités de dépistage.

b. Répartition des CIV isolées sans autres shunts selon le sexe

Dans notre série, 94 de nos malades étaient de sexe féminin soit 47% et 104 étaient de sexe masculin soit 53% avec un sexe-ratio (H/F) de 1,10. Cette légère prédominance masculine se concorde avec plusieurs études [178-19-31]. Cependant, certaines études ont rapporté une légère prédominance féminine [188-189-180-35] alors que d'autres n'ont trouvé aucune prédominance de sexe [187].

Etude	Pays	Année	H	F	Sexe-Ratio
Aubry P. [187]	Paris, France	2016	-	-	1
Ritu Bhardwaj [31]	Inde	2014	145	75	1,93
Kinda G. et al [19]	Burkina Fasso	2015	23	16	1,43
Menta I. et al [180]	Bamako, Mali	2015	26	28	0,92
Bousekine et Benbahi [178]	Tlemcen, Algérie	2017	21	18	1,17
Akkar [35]	Fès, Maroc	2010	66	68	0,97
Bouchta [188]	Fès, Maroc	2011	77	91	0,84
Cherrabi [189]	Fès, Maroc	2011	74	81	0,91
Notre série	Rabat, Maroc	2018	104	94	1,1

Tableau 90 : Répartition du sexe des patients porteurs de CIV selon la littérature

c. Répartition des CIV isolées sans autres shunts selon l'âge

L'âge moyen de nos patients porteurs de CIV est de 15,57 mois avec des extrêmes de 1 jour à 14 ans. Ce taux est plus bas que 53 mois de Akkar [35] et de 22,8 mois de Tazanni [32].

La distribution selon l'âge montre un pic de fréquence de 37,88% chez les nourrissons de 1 à 6 mois. Ce qui rejoint les deux études sus-citées. Par ailleurs, la plupart de nos patients (68,18%) qui ont été diagnostiqués sont des nourrissons. Ceci se concorde avec l'étude de Menta et al [180]. Suivi par les enfants de 2 ans à 10 ans (21,21%), les nouveau-nés (9,09%) et les adolescents qui sont au dernier rang avec un taux de 1,52%. Cependant, Bouskine et Benbahi ont trouvé un taux de 75 à 85% pour les enfants diagnostiqués avant l'âge de 1 an [178].

1.1.3. Approche étiologique

a. Consanguinité

Dans notre étude 31 cas de CIV sans autres shunts sont issus d'un mariage consanguin soit 16% ce taux est proche de celui de Charrabi [189] de 18% et un peu plus bas de celui de Menta et al [180] et Ait Ben Said [48] respectivement de 29,6% et 22,7%. Ce qui concorde avec les données de la littérature et d'autres études comme celle de Becker et al [310] en 2001, Roodpeyma et al [190] en 2002, Nabulsi et al [341] en 2003 et Yunis et al [45] en 2006 qui ont rapporté que la consanguinité a un effet significatif sur le développement de CIV.

Etude	Menta et al [180]	Tazanni [32]	Cherrabi [189]	Ait Ben Said [48]	Bousekine [178]	Notre série
Consanguinité	29,60%	3,17%	18%	22,70%	10%	16%

Tableau 91 : Répartition de la consanguinité des CIV selon la littérature

b. Anomalies génétiques

Dans notre série, l'anomalie chromosomique la plus fréquente chez les patients porteurs de CIV est la T21 avec un taux de 17,67% ce taux est proche de celui de certaines études [48-189-32] avec un taux respectivement de 15,3%, 14,2% et 10,32%. Ainsi, d'autres syndromes tels que le syndrome de DiGeorge et le syndrome de CHARGE ont été notés dans notre série et dans les séries sus-citées avec des taux approximatifs. Ce qui rejoint les données de la littérature [82-57]. Par contre, le syndrome de Williams et Beuren est observé rarement dans les défauts septaux [99] et qui est retrouvé dans notre série chez 1 seul cas (0,5%).

Anomalie chromosomique	Tazanni [32]	Cherrabi [189]	Ait Ben Said [48]	Notre série
T21	10,32%	14,20%	15,30%	17,67%
Syndrome de DiGeorge	-	0,60%	0,38%	1,00%
Syndrome de CHARGE	0,80%	-	-	0,50%
Syndrome Williams et Beuren	-	-	-	0,50%

Tableau 92 : Répartition des anomalies génétiques des CIV selon la littérature

c. Prématurité

Dans notre série la prématurité est retrouvée dans 5 cas soit 3% et elle est notée chez 2 cas dans l'étude de Ait Ben Said [48].

d. Pathologies maternelles

On note 1 seul cas de diabète maternel préexistant soit 0,5%. Ce taux est plus bas de celui de Ait Ben Said [48] de 4,98%. Dans la littérature le diabète s'associe souvent avec les défauts conotruncaux [89].

e. Cardiopathies Congénitales familiales

On note 1 seul cas de cardiopathie congénitale chez le frère. Dans la littérature, le risque de récurrence de CIV chez un enfant ayant un seul frère atteint est de 3% [163].

1.1.4. Données cliniques

a. Circonstances de découverte

Les circonstances de diagnostic sont variables et elles sont dominées par les signes respiratoires chez 101 cas soit 51% à savoir : la détresse respiratoire, la dyspnée et les PNP à répétition. Ils sont suivis par la découverte fortuite à l'occasion d'un souffle systolique chez 67 cas soit 33,83%, puis dans le cadre d'un bilan malformatif chez 24 cas soit 12,12%, l'hypotrophie trouvée dans 20 cas soit 10,10%, et enfin la cyanose dans 7 cas soit 3,53%. Ceci se concorde avec plusieurs études comme celles de Tazanni [32] et Bousekine [178] qui ont montré que la fréquence des signes respiratoires était respectivement de 42,86% et 28% et celle de la découverte fortuite était de respectivement 18,25% et 26%. Menta et al [180] ont noté que la dyspnée d'effort et les bronchites à répétition ont été les circonstances de découverte de la CIV dans respectivement 55,6% et 46,3% des cas.

Cependant, Ait Ben Said [48] et Charrabi [189] ont trouvé que la découverte fortuite est la circonstance de découverte de CIV la plus fréquente avec des taux respectivement de 53,6% et 51,35%.

b. Examen clinique

Dans notre étude, le souffle systolique est retrouvé chez 168 cas soit 84,85%. Ce taux est proche de celui de Ait Ben Said [48] de 79,3%, et celui de Menta et al [180] de 96,3% dont le souffle est quasi constant. Les autres éléments de l'examen clinique sont représentés par la polypnée notée chez 16 patients (8,8%), la tachycardie chez 6 cas (3,03%), l'HMG chez 5 (2,53%), l'éclat de B2 chez 5 cas également (2,53%) et le RSP dans 3 cas (1,52%). Cependant, l'examen est mentionné normal dans 4 cas (2,02%) et le souffle est absente chez 2 cas (1,01%).

Dans la littérature, les signes de l'examen clinique se varient selon les stades hémodynamiques de CIV :

- La maladie de Roger se caractérise par l'absence de troubles fonctionnels et une courbe de croissance normale, la seule anomalie d'examen physique est le souffle caractéristique : holosystolique, intense, souvent frémissant, maximal à la partie basse du bord sternal gauche vers l'extrémité interne du 4^{ème} ou 5^{ème} espace intercostal avec une large irradiation en rayons de roue.

- Les communications interventriculaires à gros débit presque toujours révélées par des troubles fonctionnels qui rassemblent les signes respiratoires tels que tachypnée, dyspnée, tirage, toux. Ainsi que l'oedème pulmonaire lié à l'insuffisance cardiaque, les troubles de ventilation et les poussées de surinfection broncho pulmonaire. A l'examen clinique, l'hypotrophie est constante, l'HMG est très fréquente, la tachycardie est notée mais le souffle systolique demeure la clé du diagnostic suivi d'un 2^{ème} bruit accentué au foyer pulmonaire et d'un roulement protodiastolique apexien dits d'hyperdébit. Quant l'HTAP est majeure (type IIb), la cinétique cardiaque est parfois moins accentuée, le souffle plus bref, moins intense, plus localisé. L'éclat du B2 est l'élément majeur de l'auscultation.

- Le Complexe d'Eisenmenger se caractérise par la cyanose à l'examen, le signe de Harzer qui est constant, l'éclat de B2 et un souffle protosystolique.

- Les communications interventriculaires à poumons protégés se caractérise par une assez bonne tolérance clinique et un souffle systolique très intense irradiant vers le foyer pulmonaire.

1.1.5. Données paracliniques

a. Radiographie thoracique

La radiographie thoracique présente des anomalies chez 117 patients, celles-ci sont dominées par la CMG constatée dans 86 cas soit 73% de l'ensemble des anomalies soit 43,43% de l'ensemble des cas de CIV. Ce taux se rapproche nettement de celui de Bousekine et Benbahi [178] de 44% et celui de Ait Ben Said [48] de 40,2% et il est un peu proche de celui de Cherrabi [189] de 51% et de Menta et al [180] de 56%. Les foyers de pneumopathie sont repérés chez 22 cas soit 19%, l'hypervascularisation pulmonaire mentionnée dans 6 cas soit 5%. L'hypovascularisation pulmonaire a été trouvée chez 2 cas soit 2% et les poumons clairs chez 1 seul cas soit 1%. A noter que la radiographie était normale pour 61 patients.

Dans la littérature la radiographie de thorax est habituellement normale dans la maladie de Roger. Seules les formes avec shunt gauche-droite modéré (stade Ib) peuvent se signer par une augmentation du volume cardiaque et une surcharge vasculaire pulmonaire. Par contre la cardiomégalie est constante dans les CIV à gros débit et l'hypervascularisation pulmonaire se voit d'autant plus nette et plus importante que le débit pulmonaire est plus élevé. Alors que le volume cardiaque est normal ou peu augmenté avec une hypovascularisation périphérique dans les complexes d'Eisenmenger. La vascularisation pulmonaire est peu augmentée et la cardiomégalie est notable dans les CIV à poumons protégés.

b. Echocardiographie

L'échocardiographie doppler a été réalisée chez tous les patients ce qui a permis de confirmer le diagnostic de CIV et de préciser ses différents types anatomopathologiques à savoir : CIV périmembraneuse, CIV trabéculée, CIV infundibulaire et CIV d'admission.

Dans notre série, ces types sont dominés par la forme périmembraneuse dans 82% des cas. Ce taux est proche de celui de Menta et al [180] de 76,8% et de Van Praagh et al [191] de 75% suivie par la forme trabéculée dans 16% des cas. Ce taux est proche de celui de Bousekine et Benbahi [178] de 15% et la forme infundibulaire occupe le dernier rang dans 2%. Ce taux est un peu proche de celui de Van Praagh et al [191] de 5%. Aux Etats-Unis et en Extrême-Orient cette forme représente un taux respectivement de 5 à 7% et de 30% [192].

Dans la littérature, le siège périmembraneux est le plus fréquent ce qui concorde avec notre série et plusieurs études [32-180-189-193].

Cependant, une étude algérienne portée sur 39 cas a noté que la forme infundibulaire est la plus dominante avec un taux de 44% [178].



Figure 82: Echocardiographie chez un enfant de sexe masculin montrant une petite CIV restrictive périmembraneuse avec un anévrisme du septum membraneux.

Photo du service de pédiatrie IV de l'HER

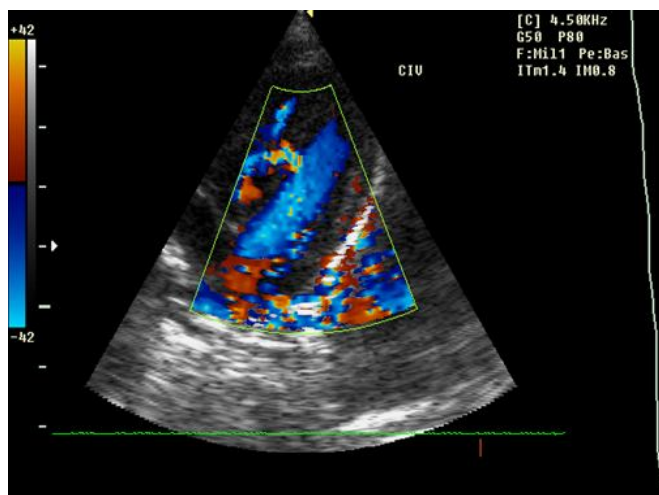


Figure 83 : Echocardiographie chez un enfant de sexe féminin montrant une petite CIV trabéculée.

Photo du service de pédiatrie IV de l'HER

L'échocardiographie nous a permis également de déterminer les différents stades physiopathologiques qui sont dominés par le stade I avec un taux de 40,41%, suivis par le stade IIa avec un taux de 27,78%, ensuite le stade IIb avec un taux de 17,17%, puis le stade III avec un taux de 3,54% et enfin le stade IV avec un taux de 11,11%.

Dans la littérature le stade I est le plus fréquent ce qui concorde avec notre série et avec celle de Cherrabi [189] et de Ait Ben Said [48] avec un taux respectivement de 46% et 53,6%. Cependant, Menta et al [180] et Tazanni [32] trouvent que ce stade occupe la 2^{ème} place après le stade IIa qui se classe au 1^{er} rang avec un taux respectivement de 39% et 33%. Ainsi, le stade III occupe la dernière place dans notre série ce qui rejoint presque toutes les études sus-citées [32-48-180] sauf celle de Cherrabi [189] où le stade IV est classé au dernier rang après le stade III.

Étude Stade	Menta et al [180]	Tazanni [32]	Cherrabi [189]	Ait Ben Said [48]	Notre série
Stade I	27%	26%	46%	53,60%	40,41%
Stade IIa	39%	33%	35,10%	16,40%	27,78%
Stade IIb	19%	23%	14,80%	23%	17,17%
Stade III	4%	8%	2,70%	2%	3,54%
Stade IV	11%	10%	1,40%	5%	11,11%

Tableau 93 : Répartition des stades des CIV selon la littérature

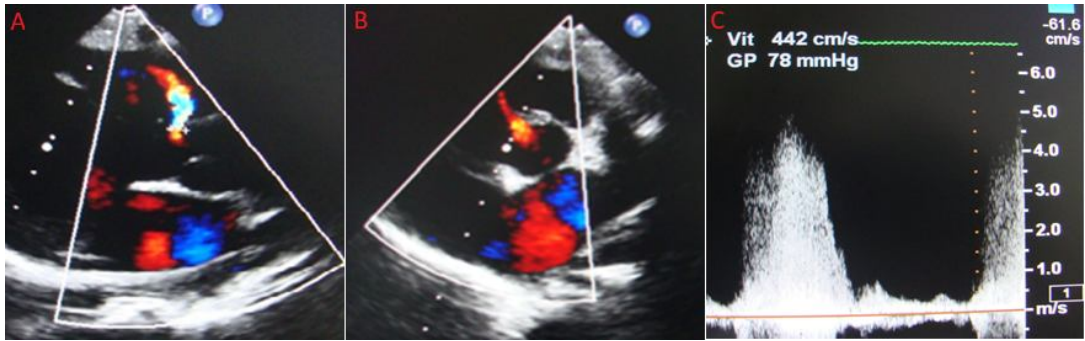


Figure 84 : Echocardiographie en coupe longitudinale (A), transversale (B), au doppler continue (C) montrant une petite CIV restrictive stade I (maladie de Roger).

Photo du service de pédiatrie IV de l'HER

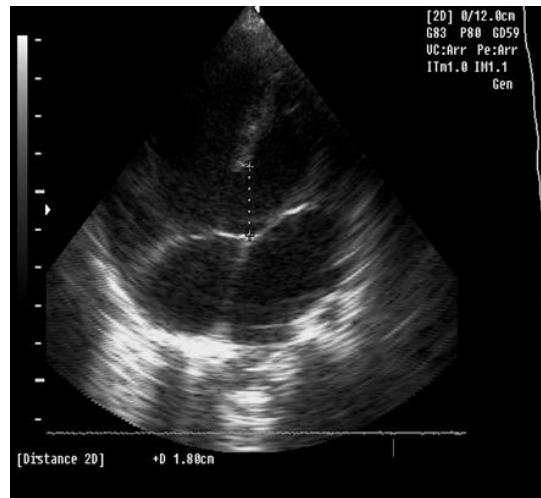


Figure 85 : Echocardiographie chez un enfant de sexe masculin montrant une CIV large stade IIb.

Photo du service de pédiatrie IV de l'HER

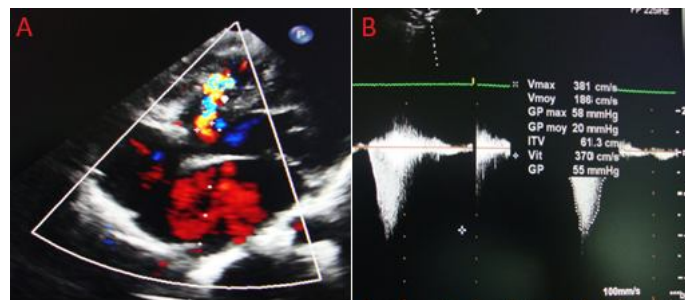


Figure 86 : Echocardiographie bidimensionnelle avec doppler couleur (A) et doppler continue (B) chez un enfant de sexe masculin montrant une CIV associée à une SP infundibulaire avec gradient pulmonaire maximal de 58mmHg et gradient moyen de 20mmHg. Photo du service de pédiatrie IV de l'HER

1.1.6. Traitement

a. Traitement médical

Dans notre série, le traitement médical a été prescrit chez 115 cas soit 58,08% incluant la prescription des antibiotiques, les digitalo-diurétiques et potassium, les IEC et le Lasilix seul. Ce taux avoisine celui de Cherrabi [189] de 54,05% et un peu proche de celui de Ait Ben Said [48] de 63%. Par contre tous les patients de Menta et al [180] ont été pris en charge médicalement.

Dans la littérature, le traitement médical s'adresse essentiellement aux CIV larges à gros débit et convient toujours d'opposer à l'insuffisance cardiaque congestive de ces enfants incluant les diurétiques de l'anse, type Furosémide (Lasilix*) leur utilisation n'a jamais été remise en cause vu l'amélioration clinique des patients lors du début du traitement. Par contre, utilisés seuls, ils ont pour effet de péjorer le cercle vicieux neuro-hormonal au long cours et d'augmenter la stimulation du système rénine-angiotensine et du système sympathique. Il faut toujours les considérer en association soit avec un inhibiteur de l'aldostérone ou un inhibiteur de l'enzyme de conversion ou un bêtabloquant. Étant donné les pertes de potassium liées à l'utilisation de ce médicament, il est quelquefois nécessaire, pour les doses élevées de donner du potassium à l'enfant.

Les inhibiteurs de l'enzyme de conversion type captopril son utilisation permet une diminution de la précharge et de la postcharge avec une amélioration de la fonction systolique. Sur un suivi à court et moyen terme les patients ont une morbidité et une mortalité réduite par rapport aux patients qui ne reçoivent pas ce traitement.

Les digitaliques type Digoxine ont été utilisés pendant des décennies comme première ligne de traitement de l'insuffisance cardiaque chez l'enfant. Ils ont une valeur inotrope et leur utilisation reste toujours importante.

A cette base fondamentale, on doit ajouter : les mesures diététiques, la correction de toute anémie associée, la kinésithérapie respiratoire pour prévenir et traiter les troubles de ventilation et les antibiotiques en cas de surinfection bronchopulmonaire.

b. Traitement chirurgical

Dans notre étude, le traitement chirurgical a été indiqué chez 46 cas soit 23,23% dont 19 cas ont bénéficié de la fermeture de CIV par patch et 3 cas ont bénéficié du cerclage de l'artère pulmonaire. Ce taux est proche de celui de Cherrabi [189] de 28,37% dont 32 cas ont bénéficié de la fermeture par patch et 2 cas ont bénéficié du cerclage de l'artère pulmonaire. Et plus bas de ceux de Tazanni [32] et de Menta et al [180] qui ont rapporté des taux plus élevés respectivement de 43,65% et 59,25%. Ceci peut être expliqué par le fait que le stade I était le plus dominant dans notre série et dans celle de Cherrabi [189]. Par contre aux séries de Tazzani [32] et de Menta et al [180] où les stades II étaient les plus fréquents.

Le reste des patients non opérés sont perdus de vue.

La réparation complète se fait sous CEC (circulation extra corporelle) et par sternotomie médiane, la CIV est fermée par un patch, la voie de fermeture habituelle passe par la valve tricuspide (transatriale).

Le taux de mortalité avec fermeture chirurgicale est devenu suffisamment faible (moins de 1%) pour réparer même dans les premiers mois de vie [194-195]. Ainsi, chez les nouveau-nés et les nourrissons à faible croissance, un seul défaut non restrictif avec pression artérielle pulmonaire au ou près du niveau systémique, la fermeture chirurgicale devrait être entreprise. En outre, ceux avec des défauts multiples, tant qu'ils sont accessibles par la valve tricuspide, devrait également subir la fermeture chirurgicale.

Les communications interventriculaires de type apical sur un septum « swiss cheese » avec un débit pulmonaire élevé et qui ne pouvant être réparées d'emblée nécessitent au préalable un cerclage pulmonaire. Ce traitement palliatif est réalisé par la thoracotomie médiane permettant la réduction du shunt gauche-droite et les pressions pulmonaires en diminuant le calibre du tronc de l'artère pulmonaire. En particulier dans ce cas, le chirurgien utilise un cerclage résorbable dans l'espoir que certaines ou toutes ces communications se referment spontanément ou qu'elles pourront être fermées par voie percutanée lorsque le nourrisson aura grandi [196].

Ces dernières années, les appareils délivrés par cathéter ont été utilisés pour fermer les CIV avec excellents résultats [197–198].

Les CIV trabéculées sont celles qui sont les plus accessibles à la fermeture percutanée dont le matériel le plus utilisé est l'Amplatzer muscular device [199]. Ainsi Les CIV pérимembraneuses, proches de l'orifice aortique, sont plus difficiles à fermer par cathétérisme. Le risque n'est pas nul avec comme complications possibles, l'insuffisance aortique et le bloc auriculoventriculaire complet [200]. Certaines équipes ferment ce type de CIV avec l'Amplatzer membranous VSD Occluder à condition qu'il ne s'agisse pas d'un nourrisson. La fermeture d'une CIV pérимembraneuse est réservée à certains centres et ne doit être proposée qu'en remplacement d'un acte chirurgical et non pour faire une « soufflectomie ». Cependant, les CIV infundibulaires par ce qu'elles sont rarement petites et sont pas connues pour devenir plus petites, et parce que l'insuffisance aortique se développe généralement, elles sont référées aux chirurgiens après l'âge de 6 mois, ou plus tôt s'il y a un échec de croissance, ces défauts et ceux du septum d'admission sont contre-indiqués à la fermeture par voie percutanée [233].

En général, les risques de la chirurgie à l'époque actuelle sont suffisamment bas et le degré de réussite de la fermeture assez pour recommander la fermeture de tout gros défaut indépendamment de localisation à tout âge. Le cerclage de l'artère pulmonaire n'est plus utilisé. En outre, les appareils délivrés par cathéter maintenant offrent une technique de remplacement de plus en plus satisfaisante pour la fermeture des défauts musculaires [201].

1.1.7. Evolution

Dans notre série, l'évolution a été marquée par la fermeture spontanée des CIV chez 13 cas soit 6,5% dont 11 cas sont au stade I et 2 cas sont au stade IV. Ce taux avoisine celui de Cherrabi [189] de 6,1% et un peu proche de celui de Ait Ben Said [48] de 9,1%. On a noté que 4 cas de stade I sont en voie de fermeture.

Dans la littérature, la fermeture spontanée est plus ou moins fréquente selon le type de CIV, surtout dans les cinq premières années, mais on l'observe jusqu'à l'adolescence.

Les petites CIV musculaires ont tendance souvent à la fermeture spontanée sauf celles proche du septum d'admission, ainsi les CIV pérимembraneuses peuvent se fermer spontanément dans environ 15% avec un anévrisme du septum membraneux surtout si elles sont de petite taille et proches de la valve septale de la tricuspide, Quant aux CIV infundibulaires, elles se ferment très rarement spontanément [202].

1.1.8. Complication

Certains de nos malades ont présentés des complications au cours de leur évolution à savoir : 12 cas d'insuffisance cardiaque, 6 cas d'IAo dont 4 cas d'IAo GI et 2 cas d'IAo GII. 2 cas d'épanchement péricardique, 1 seul cas d'endocardite d'Osler, 1 seul cas d'AVC ischémique et 1 seul cas également d'infection nosocomiale.

Dans la littérature, les larges CIV non restrictives exposent à des complications précoces telles que l'insuffisance cardiaque, l'hypotrophie, l'insuffisance respiratoire lors des bronchiolites et l'hypertension pulmonaire.

À long terme, le risque des CIV larges est dominé par la survenue du syndrome d'Eisenmenger.

Bien que l'endocardite bactérienne soit rare, il est plus souvent vu dans ceux gérés médicalement que dans le groupe traité par chirurgie.

Des cas de mort subite sont rapportés chez le nourrisson [203-204] probablement en rapport avec des arythmies ou une hypertension pulmonaire. Le pronostic est aussi déterminé par les malformations extracardiaques majeures, qui surviennent chez 20% des patients et qui sont la cause de 50% des décès [205].

L'association à une insuffisance aortique, réalisant le syndrome de Laubry et Pezzi [206] est une complication évolutive particulière aux CIV proches de l'anneau aortique, principalement en cas de siège infundibulaire [207]. La dilatation de l'aorte ascendante ou des sinus de Valsalva [208] et la présence d'un anévrisme du septum membraneux [209] sont des facteurs favorisant la fuite aortique au cours des CIV membraneuses.

1.2. Communications Interauriculaires : CIA

1.2.1. Généralités

Il s'agit d'un orifice anormal de la cloison inter auriculaire faisant communiquer entre elles les deux oreillettes [244].

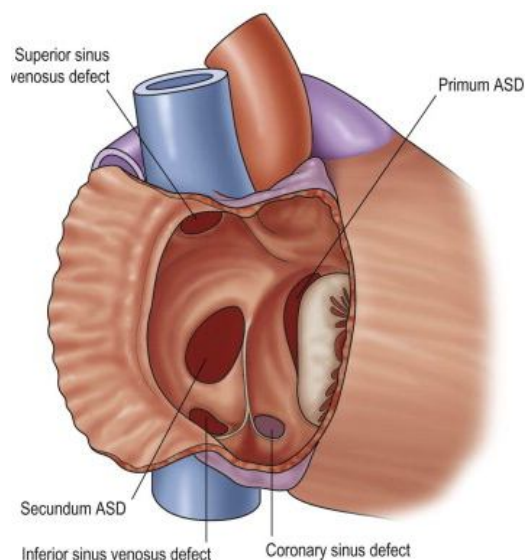


Figure 87 : Schéma du Septum Interauriculaire vu à partir de l'oreillette droite avec le siège des différents types anatomiques de la CIA.

Photo issue du compte de la faculté de Médecine et de pharmacie de Rabat sur clinicalkey

1.2.2. Epidémiologie

gauche-droite alors que 158 cas de CIA associées ont été colligés. Ainsi, le nombre total des CIA est de 353 cas soit 30,27% de l'ensemble des cardiopathies congénitales. Ce taux total se rapproche nettement de celui de Daou [210] avec un taux de 31,37%. La plupart des études ont mis en évidence une fréquence de CIA qui varie entre 20 et 30% [33-19-212-213-39].

Dans notre série, la CIA constitue la seconde cardiopathie congénitale la plus fréquente après la CIV ce qui rejoint les données de la littérature [211].

Cependant, la CIA occupe la première place dans plusieurs études [212-213-39].

Etude	Pays	Année	Taux CIA
Delpey JG [33]	Brest, France	2012	21%
Bastos LF et al [212]	Ceara, Brésil	2010	25,25%
Roy RR et al [213]	Dhaka, Bangladesh	2004-2006	26%
Daou [210]	Mali	2005-2006	31,37%
Kinda G [19]	Ouagadougou, Burkina Faso	2009-2011	23,19%
Atwa, ZT et al [39]	Egypte	2014	28,80%
Abid D et al [24]	Sfax, Tunisie	2010-2011	12,90%
Bouchta [188]	Fès, Maroc	2011	35,00%
Notre série	Rabat, Maroc	2018	30,27%

Tableau 94 : Répartition du taux des CIA selon la littérature

a. Répartition des CIA isolées sans autres shunts selon les années

Dans notre étude, la CIA a connu une évolution progressive de 23,06% à 32,81% entre 2014 et 2015 puis sa fréquence diminue en 2016 à 18,47% revenant à s'augmenter à 25,66% en 2017. Ceci rejoint plusieurs études [214] qui ont rapporté l'augmentation de l'incidence de CIA de 0,1 à 0,2% au fil du temps. Ceci est probablement dû à l'utilisation plus répandue de l'échocardiographie qui identifie de nombreux défauts plus petits non accompagnés par des symptômes.

b. Répartition des CIA isolées sans autres shunts selon le sexe

Dans notre série, on remarque une légère prédominance féminine pour la CIA avec un sexe-ratio (H/F) de 0,91.

Ainsi dans la littérature, la plupart des études ont constaté que la CIA atteint plus fréquemment les sujets de sexe féminin [215-216-217-218].

Etude	Pays	Sexe Ratio H/F
Delpy JG, 2012 [33]	Brest, France	0,64
Deniz ÖZÇEKER, 2016 [219]	Turquie	0,84
Roy RR, 2015 [213]	Dhaka, Bangladesh	0,61
Chaoui R. 2016 [220]	Fès, Maroc	0,57
Ait Ben Said, 2016 [48]	Rabat, Maroc (même service)	0,76
Notre série	Rabat, Maroc	0,91

Tableau 95 : Répartition du sexe des patients porteurs de CIA selon la littérature

c. Répartition des CIA isolées sans autres shunts selon l'âge

L'âge moyen de nos patients porteurs de CIA est de 9,96 mois avec des extrêmes de 1 jour à 14 ans. Ce taux est plus précoce de celui de Akkar [35] et Elalj [221] qui est de 23 mois et de celui Tazanni [32] de 35 mois. On remarque qu'il y a un pic de fréquence de 45,33% chez les enfants de 1 à 6 mois et que 64,61% de nos patients sont des nourrissons de 1 à 24 mois. Ceci se concorde avec les données de plusieurs études [32-48-219]. Par contre Elalj [221] et Akkar [35] ont rapporté que le diagnostic a été fait chez environ 40% des nouveau-nés.

On outre, certaines études ont trouvé que l'âge moyen de diagnostic augmente en fonction du diamètre du défaut : de 2 mois pour le diagnostic de CIA moins de 4 mm de diamètre, alors qu'il est de 26 mois pour les CIA plus de 8 mm de diamètre [222-219].

1.2.3. Approche étiologique

a. Consanguinité

Dans notre étude la consanguinité est notée chez 29 cas de CIA soit 14,87%. Ait Ben Said [48] et Bouchta [188] rapportent également un taux élevé de la consanguinité respectivement de 20% et 27,3%. De même, une étude libanaise [45] suggère que la CIA est la cardiopathie congénitale qui a une association significative avec la consanguinité de 1^{er} degré et avec la parenté un peu éloignée aussi.

b. Anomalies génétiques

Dans notre série, la T21 est l'anomalie chromosomique la plus fréquente trouvée chez les patients porteurs de CIA avec un taux de 20%, ce taux avoisine celui de Ait Ben Said [48] de 21,7%. Le syndrome de Pierre Robin (1,54%) et le syndrome de Noonan (0,51%) ont été notés également dans la série sus-citée. D'autres syndromes tels que le syndrome de Cornelia de Lange, le syndrome de Rubinstein Taybi et le syndrome de Wolf Hirschhorn ont été enregistrés dans notre série avec un taux de 0,51% chacun.

Dans la littérature, la CIA survient de façon sporadique dans la majorité des cas mais peut s'intégrer dans toutes les anomalies rencontrées dans notre étude [64-35-68-80-50] et dans divers syndromes polymalformatifs (syndromes de Holt-Oram, de Poland, de Noonan de 10 à 25%, l'embryofetopathie éthylique, des formes familiales avec une transmission autosomique dominante parfois associé à un trouble de conduction auriculoventriculaire) [38-223].

c. Prématurité

Dans notre série, la prématurité est retrouvée dans 12 cas soit 6,15%.

Dans la littérature, les nouveau-nés prématurés présentent 2 fois plus le risque de développer une cardiopathie congénitale [224]. De plus, ce risque se varie en fonction de la catégorie de cardiopathies congénitales [224].

d. Macrosomie

Dans notre série, on note 10 cas de macrosomie soit 5,12%.

e. Pathologies maternelles

Dans notre série, le diabète maternel est trouvé chez 10 soit 5,13%. Ce taux se rapproche nettement de celui de Hatfield et al [225] de 5% et plus élevé de celui de Ait Ben Said [48] de 2,5%. L'hypothyroïdie est notée chez 2 cas (1,03%).

f. Cardiopathies congénitales familiales

Dans notre série, on note 1 seul cas de cardiopathie congénitale chez le frère.

Dans la littérature, le risque de récurrence de CIA chez un enfant ayant un seul frère atteint est de 2,5% [164].

1.2.4. Données cliniques

a. Circonstances de diagnostic

Dans notre série, le diagnostic de CIA a été fait systématiquement chez la plupart des patients (66,66%). Ce taux se rapproche nettement de 62,5% celui de Ait Ben Said [48]. Notre taux se divise en 42,56% où le diagnostic a été fait dans le cadre du bilan malformatif et en 24,1% où le diagnostic a été fait à l'occasion d'un souffle systolique. La détresse respiratoire a été trouvée dans 21,53% des cas. La majorité des auteurs [48-32 - 226-219] ont rapporté que la CIA est découverte fortuitement à l'occasion d'un souffle.

Les autres circonstances sont moins fréquentes à savoir : l'hypotrophie qui a été notée chez 4,6%, la dyspnée chez 3,07%, la cyanose chez 2,05% et les PNP à répétition chez 1,53%.

Dans la littérature, les signes cliniques sont le plus souvent absents et c'est dans le cadre d'un examen systématique que l'auscultation révèle un souffle systolique qui fait suspecter la CIA.

b. Examen clinique

Dans notre étude, le souffle systolique est retrouvé chez 56 cas soit 28,72%. Ce taux est bas de celui de Ait Ben Said [48], Bouchta [188] et ÖZÇEKER et al [219] respectivement de 63%, 52,2%, 62%. Les autres éléments de l'examen clinique sont représentés par le dédoublement de B2 et la tachycardie dans 4 cas chacun (2,05%), l'HMG et le RSP chez 3 cas chacun (1,54%) et le bruit de galop dans 2 cas (1,03%). Cependant, l'examen est mentionné normal dans 58 cas soit 29,74%.

Dans la littérature, l'auscultation reste la clef du diagnostic avec un souffle systolique, doux, de type éjectionnel protomésosystolique, d'intensité modérée et maximal au FP irradiant souvent dans le dos. Ainsi, le premier bruit est souvent fort et le deuxième est largement dédoublé.

1.2.5. Données paracliniques

a. Radiographie thoracique

La radiographie thoracique présente des anomalies chez 68 patients, celles-ci sont dominées par la CMG constatée dans 31 cas soit 46% de l'ensemble des anomalies soit 15,89% de l'ensemble des cas de CIA. De même, dans une étude turque, la CMG a été noté chez 12,1% des cas dont 41,9% ont des patients ayant une CIA mesure plus de 9 mm au diamètre. L'hypervascularisation pulmonaire mentionnée dans 30 cas soit 44%, ce taux est proche de celui de Ait Ben Said [48] de 41%. Ce qui rejoint les données de la littérature.



Figure 88 : Radiographie thoracique de face montrant un aspect radiologique typique d'une CIA large avec importante hypervascularisation pulmonaire.

Arc moyen saillant. Pointe relevée et oreillette droite dilatée.

Photo du service de pédiatrie IV de l'HER

b. Echocardiographie

L'échocardiographie doppler a été réalisée chez tous les patients ce qui a permis de confirmer le diagnostic de CIA et de préciser ses différents types anatomopathologiques à savoir : CIA OS dans 191 cas soit 98% et CIA SV dans 4 cas soit 2%. Ceci rejoint les données de la littérature [227] dont la majorité des études [48-32-213] rapportent que la CIA OS est le type le plus dominant avec des taux respectivement de 97,5%, 96% et 92%.

L'échocardiographie nous a permis également de déterminer la taille de CIA qui est constatée petite dans 136 cas soit 70%, moyenne dans 35 cas soit 18% et grande dans 24 cas soit 12%. Ces valeurs sont proches de ceux de Ait Ben Said [48] respectivement de 77,5%, 12,5% et 10%. ÖZÇEKER et al [219] trouvent 58% des CIA de 3-5 mm, 22,4% des CIA de 6-8 mm et 19,31% des CIA avec un diamètre supérieur à 9 mm. Ceci suggère que les petites CIA sont les plus fréquentes.

De même, dans notre série les cavités droites sont dilatées dans 58 cas soit 29,74%, le SIV est paradoxal dans 5 cas soit 7,69% et le VG est petit dans 2 cas soit 3,08%.

Ainsi dans la littérature, les CIA qui comportent un shunt gauche-droite significatif s'accompagnent d'une franche dilatation du ventricule droit, un rapport diamètre VD/diamètre VG supérieur à 0,3 et un mouvement systolique inversé ou paradoxal du SIV.

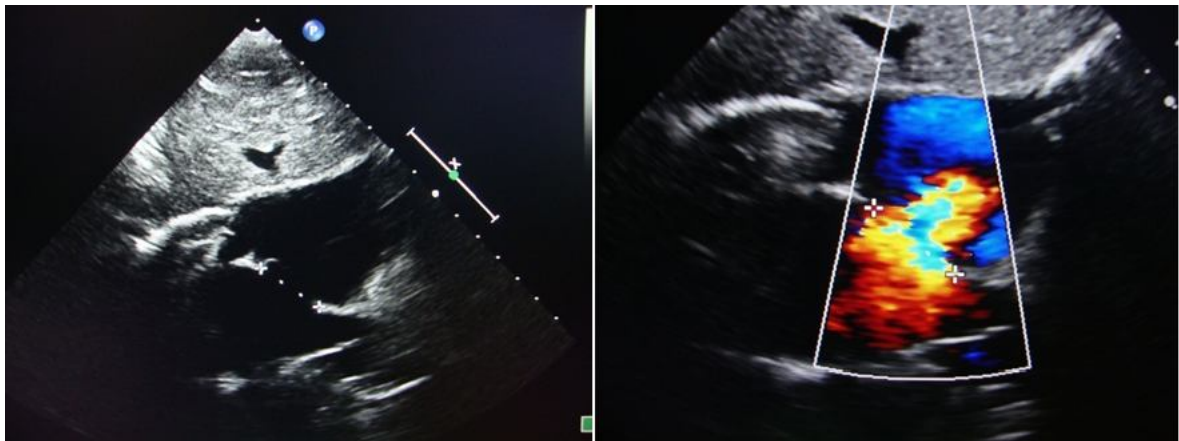


Figure 89 : Echocardiographie bidimensionnelle couplée au doppler couleur chez une fille de 11 ans montrant une CIA large.

Photo du service de pédiatrie IV de l'HER.

1.2.6. Traitement

a. Traitement médical

Dans notre série, Le traitement médical a été prescrit chez 93 cas soit 47.69% dont 52 cas (26.66%) ont eu la prescription des antibiotiques et les digitalo-diurétiques et potassium ont été prescrits pour 41 cas soit 21.02%.

Dans la littérature, le traitement médical est symptomatique des complications de la CIA reposant sur l'utilisation de digitaliques, diurétiques en fonction du contexte clinique de chaque malade et de la tolérance de la maladie.

b. Traitement chirurgical

Dans notre série, le traitement chirurgical a été indiqué chez 95 cas soit 48.71% dont 10 cas seulement ont bénéficié d'une correction chirurgicale complète et 4 cas ont bénéficié d'une fermeture par cathétérisme cardiaque. Le reste des patients sont perdus de vue.

Dans la littérature, les petites CIA moins de 5mm au diamètre sans signes de surcharge droite ni d'HTAP n'ont pas besoin d'être opérées. Par contre, les CIA associées à une augmentation de plus de 50% du flux pulmonaire ($Q_p/Q_s > 1,5$), à des embolies paradoxales et à une dilatation droite doivent être fermées afin de prévenir les arythmies (tachyarythmies sus-jonctionnelles) et la décompensation droite. Cependant, Il n'y a pas de séquelles si l'opération a lieu avant 3 ans, alors que l'hypertrophie ventriculaire droite persiste si la correction a eu lieu au-delà de 5 ans. Ainsi, en présence d'HTAP, la fermeture d'une CIA n'est indiquée que si le shunt est majoritairement gauche-droite et si le rapport RAP/RAS est inférieur à 0,7 [228].

Lorsque les CIA sont centrales (ostium secundum ou PFO) moins de 40 mm avec des rebords suffisants d'au moins 5 mm avec les structures adjacentes, elles sont occluses par une prothèse placée par voie percutanée (Occluder Amplatzer™, PFO Star™, Helex™, etc). Actuellement, c'est l'Amplatzer® septal occluder qui est le plus fréquemment implanté. Ce traitement est réservé aux enfants plus de 25 kg avec $Q_p/Q_s > 1,5$ mais sans HTAP [229] les principales complications sont les arythmies, les troubles de conduction, la tamponnade, l'embolisation (0,55%) et l'érosion de la racine aortique (0,1%) [230]. Bien que le taux de complication soit $\leq 1\%$, les résultats à très long terme restent mal connus [231].

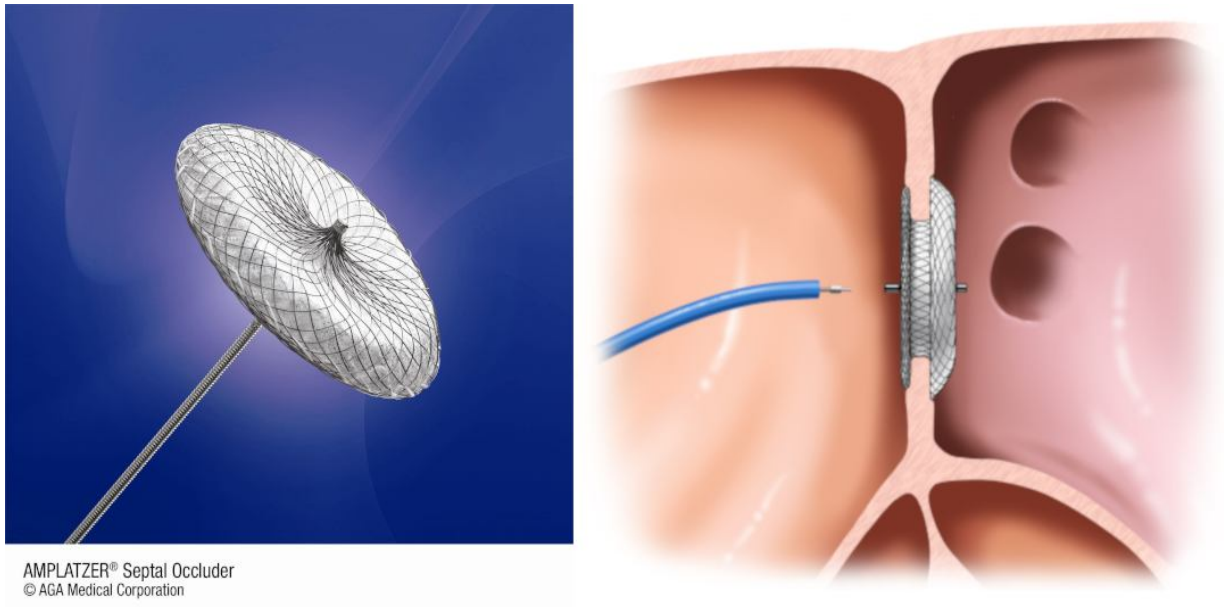


Figure 90 [232] : Fermeture de CIA par KT par l'AMPLATZER® Septal Occluder

Les larges CIA difficilement fermable par Amplatzer™, les autres types que l'ostium secundum, de même que les CIA associées à d'autres malformations, sont fermées par voie chirurgicale sous CEC par patch de péricarde autologue ou par fermeture directe. La mortalité opératoire est < 0,5% [233].

Dans les deux abords, l'échocardiographie transoesophagienne est très utile pour diriger l'appareil de fermeture et contrôler l'étanchéité après l'intervention [234].

1.2.7. Evolution

Dans la littérature, la fermeture spontanée des CIA se produit entre 2 et 8 ans. Cependant, le mécanisme de la fermeture n'est pas complètement compris [235].

Dans notre série, la fermeture spontanée est observée dans 4 cas porteurs des CIA petites sans retentissement hémodynamique, alors que 2 CIA sont en voie de fermeture.

Dans une étude turque [219] portée sur 354 patients, les CIA OS ont été spontanément fermées dans 48,5% des cas dont la fermeture des défauts de diamètre de 3–5 mm, 6–8 mm et ≥ 9 mm était respectivement dans 67%, 35%, et 8% des cas. De même, la fermeture spontanée a été observée chez 60% des patients dont l'âge au diagnostic était moins de 24 mois ; cependant, la fermeture spontanée a été observée chez seulement 3% de ceux dont l'âge au moment du diagnostic était supérieur à 5 ans. D'après plusieurs études, 90% des patients porteurs de CIA dont l'âge au diagnostic et le diamètre du défaut sont relativement petites se fermeront probablement spontanément.

1.2.8. Complication

Dans l'évolution naturelle de CIA peuvent apparaître une dysfonction ventriculaire droite, ainsi qu'une hypertension artérielle pulmonaire par altération des artérioles pulmonaires. Ainsi, la complication la plus précoce est l'apparition d'une arythmie, représentée surtout par les tachycardies supra ventriculaires comme les fibrillations auriculaires et les extrasystoles auriculaires [236].

Toutefois, le syndrome d'Eisenmenger est rare, survient chez moins de 5% des malades de plus de 40 ans.

Dans notre série, On note 5 cas d'insuffisance cardiaque et 1 seul cas de syndrome de d'Eisenmenger.

1.3. Canal atrioventriculaire : CAV

1.3.1. Généralités

Le canal atrioventriculaire est une absence de septation au centre du cœur. Il consiste en une CIA de type ostium primum, une CIV dans la chambre d'admission, et une valve auriculo-ventriculaire à 5 feuillets entourant un orifice central. Les deux valves tricuspide et mitrale sont typiquement situées dans le même plan [237]. Elles ont des attaches variables entre elles et avec le septum [238].

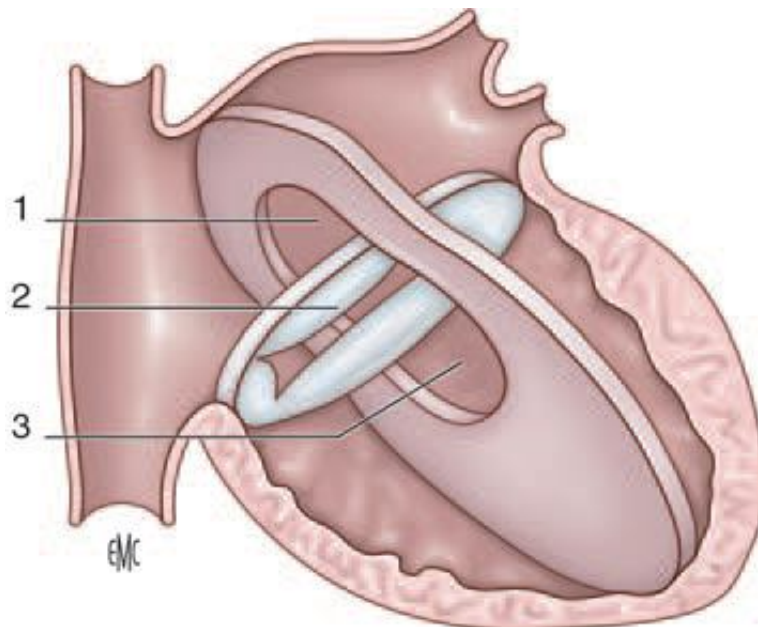


Figure 91 [239] : Canal atrioventriculaire complet. L'absence de structure septale atrioventriculaire et la présence d'une valve auriculoventriculaire unique définissent le canal atrioventriculaire. 1. Communication interauriculaire ostium primum ; 2. valve auriculoventriculaire unique ; 3. Communication interventriculaire septum d'admission.

1.3.2. Epidémiologie

Dans notre série, la CAV constitue la 5ème cardiopathie congénitale avec un taux de 9,26% de l'ensemble des cardiopathies congénitales. Ce taux se rapproche nettement de celui de Akkar [35] et de Elalj [221] de 9,18% chacun et de Kinda et al [19] de 9,17% et un peu plus bas de celui de Tazanni [32], Daou [210], et Lamaachi [37] avec des taux respectivement de 12,71%,15,68% et 17,7%. Cependant, certains auteurs ont trouvé des taux plus bas de 3% dans l'étude de Ghomari SM et al [23] et de 4% dans l'étude de Delpy [33].

Etude	Pays	Taux de CAV
Delpy JG [33]	Brest, France	4%
Chehab G et al [240]	Liban	5,50%
Daou MH [210]	Bamako, Mali	15,68%
Kinda G. et al [19]	Burkina Fasso	9,17%
Amath Kane [241]	Dakar, Sénégal	11,60%
Ghomari SM et al [23]	Tlemcen, Algérie	3%
Lamaachi [37]	Marrakech, Maroc	17,70%
Elalj [221]	Fès, Maroc	9,18%
Baba H. [242]	Fès, Maroc	15,62%
Akkar [35]	Fès, Maroc	9,18%
Ait Ben Said [48]	Rabat, Maroc (même service)	4,60%
Bouchta [188]	Fès, Maroc	15%
Tazanni [32]	Rabat, Maroc (même service)	12,71%
Notre série	Rabat, Maroc	9,26%

Tableau 96 : Répartition du taux des CAV selon la littérature

a. Répartition des CAV selon les années

Les CAV ont connu une évolution progressive au fil des années allant de 21,28% en 2014 et en 2015 à 32,41% en 2016. Le taux a un peu diminué en 2017 avec 25,28%.

b. Répartition des CAV selon le sexe

Dans notre série, on remarque une nette prédominance féminine pour le CAV avec un sexe-ratio (H/F) de 0,77. Ce qui rejoint les données de la plupart des études [187-39-243-241-32-221-48].

Cependant, dans une étude libanaise [45] portée sur 120 cas de CAV, une nette prédominance masculine a été notée avec 58% de garçons.

Etude	Pays	H	F	Sexe-ratio
Aubry P [187]	Paris, France	-	-	0,6
Atwa ZT et Safar HH 2014 [39]	Égypte	-	-	0,5
Jerbi S [243]	Tunisie	30,35%	69,65%	0,43
Amath Kane [241]	Dakar, Sénégal	46%	54%	0,83
Tazanni [32]	Rabat, Maroc (même service)	40%	60%	0,71
Elalj [221]	Fès, Maroc	45,70%	54,30%	0,84
Ait Ben Said [48]	Rabat, Maroc (même service)	45,60%	54,40%	
Notre série	Rabat, Maroc	44%	56%	0,77

Tableau 97 : Répartition du sexe des patients porteurs de CAV selon la littérature

c. Répartition des CAV selon l'âge

L'âge moyen de nos patients porteurs de CAV est de 6,27 mois avec des extrêmes de 1 jour à 4 ans. Cette moyenne d'âge est plus précoce de celle de Bouchta [188], Tazanni [32], Elalj [221] et Amath Kane [241] respectivement de 21 mois, 18 mois, 22 mois et 19 mois. Cependant Chehab [385] a trouvé une moyenne d'âge plus précoce de 1,7 mois. Ainsi, 68,52% de nos patients ont été diagnostiqué avant l'âge de 6 mois ce qui rejoint les données de plusieurs études [32-241-35-48] avec des taux respectivement de 43,33%, 51,5%, 62,5% et 67,5%. De même, 92,59% de nos patients sont diagnostiqués avant l'âge de 2 ans.

Dans la littérature, cette malformation se révèle toujours précocement, au bout de quelques semaines de vie [244].

1.3.3. Approche étiologique

a. Consanguinité

Dans notre étude, la consanguinité est notée chez 21 cas de CAV soit 19,44%. Ce taux est proche de celui de Chehab et al [385] de 16,7% et de Bouchta [188] de 24,4%. Autres études [48-32] ont rapporté des taux plus bas respectivement de 6,4% et 8,33%. Cependant, dans une étude sénégalaise portée sur 68 cas, la consanguinité est notée chez 27 cas soit 39,7%.

b. Anomalies génétiques

Dans notre série, la T21 est l'anomalie chromosomique la plus fréquente trouvée chez les patients porteurs de CAV avec un taux de 74,07%. Ce qui rejoint plusieurs études [32-188-385-241-48] qui ont rapporté un taux élevé également de T21 allant de 49% à 62%. De même Amath Kane [241] a conclu que le CAV est fréquente en cas de trisomie 21, surtout dans sa forme complète et isolée.

Etudes	Tazanni [32]	Bouchta [188]	Chehab [385]	Amath Kane [241]	Ait Ben Said [48]	Notre série
T21	58,33%	49%	57,50%	62%	58,80%	74,07%

Tableau 98 : Répartition de la T21 des patients porteurs de CAV selon la littérature

Dans la littérature, le CAV est le plus souvent découvert dans le cadre de syndrome génétique particulier. L'exemple le plus classique est la trisomie 21 [245] dont 20% des trisomiques 21 ont une forme de CAV. D'autres syndromes associés, beaucoup plus rares, sont le syndrome de Pallister-Hall et le syndrome d'Ellis-van Creveld. Ce dernier est trouvé dans notre série chez un seul cas.

c. Prématurité

Dans notre série, la prématurité est notée chez 3 cas soit 2,78%.

d. Pathologies maternelles

Dans notre série, l'hypothyroïdie maternelle est trouvée chez un seul cas.

e. Autres malformations

Les malformations extracardiaques les plus fréquemment associées au CAV sont les anomalies gastro-intestinales, fait déjà noté par plusieurs auteurs [246 - 247]. Cette association tient à l'origine commune du tube digestif et du bulbe cardiaque.

1.3.4. Données cliniques

a. Circonstances de diagnostic

Dans notre série, les circonstances de diagnostic sont variables et elles sont dominées par la détresse respiratoire avec un taux de 37,03%, proche de celui de Bouchta [188] de 35,5%. Suivie par la découverte systématique dans le cadre d'un bilan malformatif dans 34,25%, l'hypotrophie dans 10,18%, la cyanose dans 9,25% et la dyspnée dans 9,25% également. Par contre, la dyspnée constitue le signe fonctionnel majeur trouvée dans la série de Amath Kane [241] avec un taux de 83,8% soit 33,3% relevée dans la période néonatale.

Dans la littérature, le CAV complet se révèle toujours avant l'âge d'un an par des signes non spécifique d'hyperdébit et/ou d'hypertension pulmonaire à savoir : les difficultés alimentaires, l'arrêt de la croissance, les infections répétées des voies aériennes, les difficultés respiratoires permanentes. Par contre dans le CAV partiel comme dans toute CIA, la tolérance fonctionnelle est excellente et la symptomatologie est proportionnelle au shunt auriculoventriculaire gauche.

b. Examen clinique

Dans notre série, le souffle systolique est noté chez 54 cas soit 50% de nos patients. Les signes d'insuffisance cardiaque dont l'HMG et la polypnée sont trouvées chez 12,96% des patients, la tachycardie dans 11,11% et le bruit de galop dans 3,7%.

Dans l'étude de Amath Kane [241] les signes d'insuffisance cardiaque sont enregistrés dans 69,1%.

Dans la littérature, en outre des signes d'insuffisance cardiaque congestive on peut retrouver un souffle systolique d'insuffisance mitrale ou un éclat isolé du deuxième bruit, traduisant l'hypertension pulmonaire [244].

1.3.5. Données paracliniques

a. Radiographie thoracique

La radiographie thoracique des CAV présente des anomalies chez 68 patients, celles-ci sont dominées par la CMG constatée dans 51 cas soit 68%, ce taux est compris entre le taux de Ait Ben Said [48] de 50,2% et le taux de Amath Kane [241] de 79,7%. Ainsi, dans notre série les foyers de pneumopathie sont repérés chez 12 cas soit 16% et l'hypervascularisation pulmonaire mentionnée dans 11 cas soit 15% avec la présence d'un seul cas de poumons clairs soit 1%.

Dans la littérature, le volume du cœur est variable dans les CAV partiels, par contre aux CAV complets, la CMG est constante avec une saillie de la partie supérieure du bord droit du cœur, témoignant de la dilatation de l'oreillette droite par le shunt VG- oreillette droite. De même la vascularisation pulmonaire est surchargée, proportionnellement avec l'importance du shunt [248-223].

b. Echocardiographie

L'échocardiographie doppler a été réalisée chez tous les patients ce qui a permis de confirmer le diagnostic de CAV et de préciser ses différents types anatomopathologiques à savoir : CAV complet dans 97 cas soit 90%, CAV intermédiaire dans 8 cas soit 7% et CAV partiel dans 3 cas soit 3%.

Dans la plupart des séries, le CAV complet est le type le plus fréquent avec un taux de 65% dans l'étude de Tazanni [32] et de Ait Ben Said [48] et avec un taux de 89,7% dans l'étude de Amath Kane [241]. Le taux de ce dernier est proche de celui de notre étude.

En outre, l'échocardiographie nous a relevé également les autres shunts associés au CAV dont CIA OS est trouvée chez 36 cas soit 33%, PCA chez 25 cas soit 39% et 2 cas de CIV multiples.

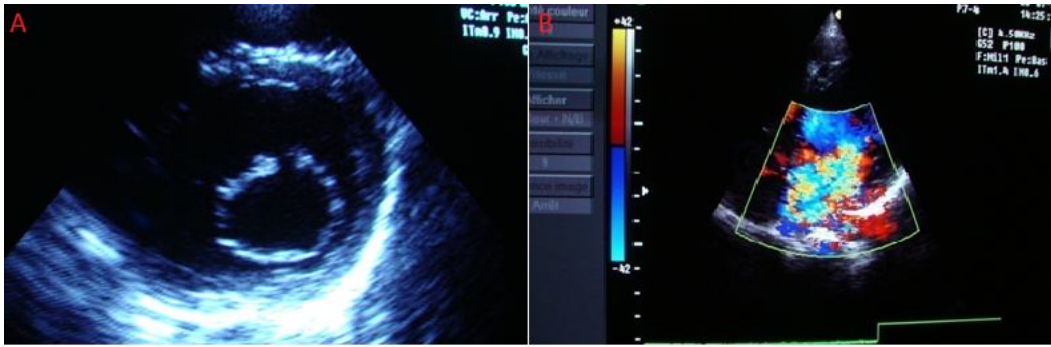


Figure 92 : Echocardiographies chez un enfant porteur de CAV avec des signes cliniques atténués montrant la fente mitrale sur la coupe transversale (A) et l'IM au doppler couleur (B). Photo du service de pédiatrie IV de l'HER.

1.3.6. Traitement

a. Traitement médical

Le traitement médical est un traitement symptomatique destiné à traiter les complications du CAV.

Dans notre série, Le traitement médical a été prescrit chez 81 cas soit 75% dont 14 cas (12,96%) ont eu la prescription des antibiotiques, les digitalo-diurétiques et potassium ont été prescrits pour 66 cas soit 61,11% et l'IEC a été associé aux digitalo-diurétiques dans un seul cas.

b. Traitement chirurgical

Le traitement chirurgical est impératif et systématique, destiné à prévenir les complications d'une évolution naturelle qui expose à plus ou moins une longue échéance aux troubles du rythme et aux troubles de la conduction et à l'insuffisance cardiaque.

La réparation chirurgicale du canal atrioventriculaire complet a été traditionnellement réalisée par deux procédures. La technique du patch unique comprend la division des valves et l'utilisation d'un patch pour fermer les défauts septaux ventriculaires et auriculaires, tandis que la technique du double patch utilise deux patchs séparés, sans division des feuillets de pontage.

Une technique a été décrite en Australie par Wilcox en 1997 puis par Nunn en 1999 [249-250]. Cette technique du patch unique modifié ou la technique « australienne » consiste à transformer un CAV complet en CAV partiel en abaissant le plancher valvulaire sur la crête septale pour fermer la CIV, avec un temps de CEC et de clampage aortique plus courts.

Les résultats rapportés par plusieurs études [251-252] en termes de mortalité, fuite postopératoire de la valve atrioventriculaire immédiate et à long terme, BAV III, CIV résiduelle et obstruction de la chambre de chasse du VG de cette technique sont similaires ou meilleurs que ceux des techniques de fermeture de CIV par patch.

La chirurgie en cas de forme complète, doit être faite entre 3 et 6 mois, avant la fixation des résistances pulmonaires élevées, notamment s'il s'agit d'une trisomie 21 [253]. Et idéalement entre 4 et 6 ans plus tôt si nécessaire en cas de CAV partiel [254-255].

Le traitement palliatif n'est envisagé qu'en cas d'impossibilité de septation (hypoplasie ventriculaire ou communications interventriculaires multiples).

Dans notre série, le traitement chirurgical a été indiqué chez 54 cas soit 50% dont 20 patients seulement ont bénéficié d'une cure complète et 3 cas ont bénéficié d'un cerclage de l'artère pulmonaire. Le reste des patients sont perdus de vue.

Tous nos malades opérés ont eu un bon résultat chirurgical sauf certains qui ont été compliqués par une IM dans 7 cas, une IT chez 7 cas également, une CIV résiduelle dans 2 cas et par l'endocardite d'Osler dans un seul cas.

1.3.7. Evolution et complication

L'évolution spontanée peut être grevée de complications, notamment les troubles du rythme et de la conduction, ainsi que l'insuffisance cardiaque dans les formes partielles et d'hypertension artérielle pulmonaire fixée précocement dans les formes complètes.

Dans notre série, l'évolution de Certains de nos malades a été marqué par la survenue d'insuffisance cardiaque dans 15 cas, de syndrome de d'Eisenmenger dans 3 cas, d'endocardite d'Osler, d'épanchement péricardique et de trouble du rythme type BAV chez un seul cas.

1.4. Persistance du canal artériel : PCA

1.4.1. Généralités

Le canal artériel est une communication reliant l'aorte descendante juste après le départ de la sous-clavière gauche à la racine de l'artère pulmonaire gauche. Il se ferme normalement dans les premières heures après la naissance. Il peut rester perméable à cause de la prématurité ou l'hypoxémie. Dans certaines malformations (atrésie pulmonaire, hypoplasie ou interruption aortique) il est la seule source de flux pour l'artère pulmonaire.

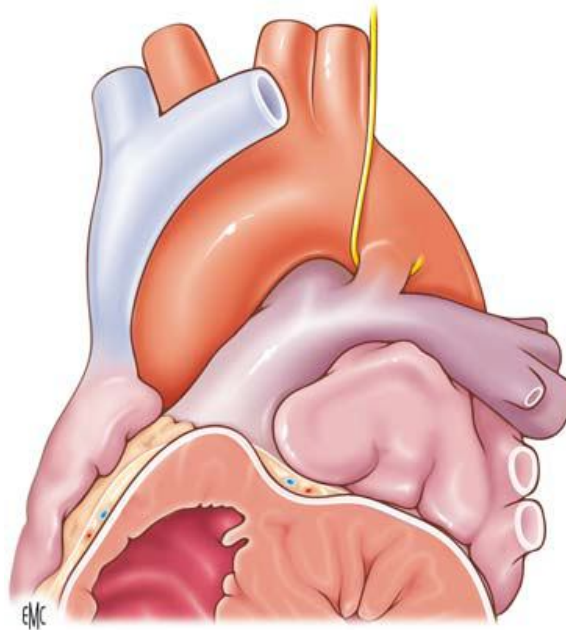


Figure 93 [256] : Schéma anatomique du canal artériel persistant

1.4.2. Epidémiologie

Dans notre série, la PCA constitue la 3^{ème} cardiopathie congénitale après la CIA avec un taux total de 18,86% de l'ensemble des cardiopathies congénitales. Ce taux se rapproche nettement de celui de Roy [213] et de Ait Ben Said [48] respectivement de 18% et 17%. La plupart des études ont mis en évidence une fréquence de PCA comprise entre 10 et 20% [39-42-40-212]. Cependant, certains ont trouvé un taux plus bas de 5,2% dans l'étude de Zarriq [257] et de 7% dans l'étude de Delpey [33].

Etude	Pays	Année	Taux de PCA
Bastos LF et al [212]	Ceara, Brésil	2010	16,60%
Delpey JG [33]	Paris, France	2012	7%
Nishio S. [40]	Japan	2015	15,20%
Roy RR [213]	Dhaka, Bangladesh	2004-2006	18%
Bagnan Tossa L [20]	Cotonou, Benin	2015	24%
Outcha kokou et al [18]	Lomé, Togo	1995	20,73%
Atwa ZT et Safar HH [39]	Égypte	2014	10,60%
Boussalah [42]	Casablanca, Maroc	2010	13,07%
Ait Ben Said [48]	Rabat, Maroc	2016	17,00%
Zarriq [257]	Rabat, Maroc	2015	5,20%
Notre série	Rabat, Maroc	2018	18,86%

Tableau 99 : Répartition du taux des PCA selon la littérature

a. Répartition des PCA selon les années

Dans notre série, la PCA a enregistré un taux de 18,54% en 2014 passant à un taux de 39,17% en 2015. Ce taux a connu une diminution non explicable progressive de 26,81 en 2016 à 15,48% en 2017.

b. Répartition des PCA selon le sexe

Dans notre série, on remarque une prédominance féminine minime pour la PCA avec un sexe-ratio (H/F) de 0,97. Ce qui rejoint les données de la plupart des études qui ont constaté que la PCA atteint plus fréquemment les sujets de sexe féminin, à raison de 2 filles pour un garçon [33-258-39-257-32].

Cependant, certaines études [35-221-48] ont trouvé une légère à forte prédominance masculine.

Etude	Pays	H	F	Sexe-ratio
Delpey JG [33]	Paris, France	-	-	0,5
Atwa ZT et Safar HH, 2014 [39]	Égypte	-	-	0,57
Ait Ben Said, 2016 [48]	Rabat, Maroc (même service)	64,70%	35,30%	1,83
Zarriq, 2015 [257]	Fès, Maroc	38,18%	61,81%	0,61
Akkar, 2010 [35]	Fès, Maroc	51,40%	48,60%	1,05
Tazanni [32]	Rabat, Maroc (même service)	40,40%	59,60%	0,69
El-Mamoun [258]	Rabat, Maroc	33,90%	66,10%	0,5
Elalj [221]	Fès, Maroc	52,50%	47,50%	1,05
Notre série	Rabat, Maroc	49%	51%	0,97

Tableau 100 : Répartition du sexe des patients porteurs de PCA selon la littérature

c. Répartition des PCA selon l'âge

L'âge moyen de nos patients porteurs de PCA est de 18,54 mois avec des extrêmes de 1 jour à 14 ans. Cette moyenne est plus précoce de celle de Bouchta [188], Tazanni [32], Elalj [221] et Zarriq [257] respectivement de 30 mois, 27 mois, 27 mois et 25,74 mois. Ainsi, on remarque que les nouveau-nés et les petits nourrissons de 1 à 6 mois représentent des taux approximatifs mais avec une petite augmentation de la fréquence des nouveau-nés qui est de 27,84%. Ceci se concorde avec les données de Ait Ben Said [48] et Elalj [221] qui ont rapporté un pic de fréquence des nouveau-nés. De même El-Mamoun [258] a trouvé un taux de 64,51% des patients moins de 6 mois.

Sachant que dans notre étude, on a exclu les canaux artériels perméables néonataux compté de 54 cas qui ont subi une fermeture spontanée au bout des trois premiers mois.

1.4.3. Approche étiologique

a. Consanguinité

Dans notre étude, la consanguinité est notée chez 12 cas de PCA soit 12,37%. Ce taux se rapproche nettement de celui de Faik [259] de 12%. Plusieurs études rapportent un taux plus élevé de la consanguinité allant de 18% dans l'étude de Bouchta [188] et de Zariq [257] à environ 33,9% dans l'étude de El-Mamoun [258] et de Ait Ben Said [48].

b. Anomalies génétiques

Dans notre série, la T21 est l'anomalie chromosomique la plus fréquente trouvée chez les patients porteurs de PCA avec un taux de 19,59%, de même Ait Ben Said [48] a trouvé un taux de 14,7%, et Zariq [257] a noté un taux plus élevé de 30%. Le syndrome de Morquio et le syndrome de Rubinstein Taybi ont été enregistré dans notre série avec un taux de 1,03% chacun. Dans ce dernier, la PCA est parmi les cardiopathies les plus rencontrées [113]. Dans la littérature, on trouve que la PCA peut s'intégrer dans le syndrome de Char également avec un visage typique et des malformations des doigts et des orteils [260].

c. Pré maturité

Dans la littérature, la prématurité est le facteur de risque principal de PCA avec une incidence inversement proportionnelle à l'âge gestationnel. Près d'un tiers des enfants prématurés nés avant 30 semaines de gestation et jusqu'à 70% des enfants nés avant 28 semaines [261].

Dans notre série, la prématurité est notée chez 8 cas soit 8,25%.

d. Macrosomie

Dans notre série, la macrosomie est trouvée chez 6 cas soit 6,19%, alors que Ait Ben Said [48] a noté un taux plus élevé de 25%.

e. Pathologies maternelles

Dans notre série, l'HTA gravidique est trouvé chez un seul cas soit 1,03% et le diabète chez 2 cas soit 2,06%.

1.4.4. Données cliniques

a. Circonstances de diagnostic

Dans notre série, les circonstances de diagnostic sont variables et elles sont dominées par les signes respiratoires avec un taux de 44,32%. Ce qui rejoint plusieurs études [32-188-257-258-48]. Suivis par le bilan malformatif et la découverte fortuite à l'occasion d'un souffle avec des taux respectivement de 26,8% et 13,4% proche de ceux de Bouchta [188] qui sont respectivement de 22,5% et 12,5%.

Dans la littérature, les signes cliniques sont variables selon l'importance du shunt c'est –à-dire selon la taille du canal et le niveau des résistances vasculaires pulmonaires. Lorsque le shunt est modéré le diagnostic est fait souvent à l'occasion d'un examen systématique. Cependant les canaux artériels larges déterminent rapidement pendant la première année de la vie, une hypertension artérielle pulmonaire cinétique élevée dont le retentissement fonctionnel est sévère et peut aller jusqu' à la défaillance cardiaque.

Circonstance de diagnostic	Tazanni [32]	Bouchta [188]	Zarriq [257]	El-Mamoun [258]	Ait Ben Said [48]	Notre série
Signes Respiratoires	52,63%	27,50%	58,18	90,32%	37%	44,32%
RSP	19,64%	5,00%	18,18	1,61%	11,30%	6,18%
Découverte fortuite	8,90%	12,50%	19,09	1,61%	24,50%	13,40%
Bilan malformatif	5,35%	22,50%	-	-	21,40%	26,80%

Tableau 101 : Répartition des circonstances de diagnostic des patients porteurs de PCA selon la littérature

b. Examen clinique

Dans notre étude, le souffle systolique est retrouvé chez 71 cas soit 73,18%. Ce taux avoisine celui de Bouchta [188] de 75%, et proche de ceux de Ait Ben Said [48] et El-Mamoun [258] respectivement de 78% et 79,03%. Alors que Zarriq [257] a trouvé le souffle chez presque tous les patients.

Les autres éléments de l'examen clinique sont représentés par l'HMG chez 3 cas (3,09%), la tachycardie dans 2 cas (2,06%), et le roulement distolique chez un seul cas (1,03%). Cependant l'examen est mentionné normal dans 20 cas soit 20,62%.

Dans la littérature, L'auscultation perçoit un souffle continu plus souvent haut situé, sous claviculaire gauche. Il peut être systolique, rude, avec un prolongement diastolique plus ou moins net selon les pressions pulmonaires. Ce souffle a une haute spécificité de 99% mais une faible sensibilité dans les trois premiers jours de 33%, puis la sensibilité augmente après une semaine de vie à 94% [262].

La palpation retrouve une tachycardie et des pouls amples et égaux. Ils sont d'autant mieux perçus que le shunt est important. La différentielle entre la pression artérielle systolique et la pression artérielle diastolique augmente avec une pression artérielle diastolique qui baisse [263].

Etudes Souffle	Bouchta [188]	Zarriq [257]	El-Mamoun [258]	Ait Ben Said [48]	Notre série
Souffle continu	-	90,90%	33,87%	78,00%	43,29%
Souffle systolique	-	5,45%	45,16%	-	29,89%
Souffle (total)	75,00%	96,35%	79,03%	78,00%	73,18%

Tableau 102 : Répartition des souffles des patients porteurs de PCA selon la littérature

1.4.5. Données paracliniques

a. Radiographie thoracique

La radiographie thoracique présente des anomalies chez 38 patients, celles-ci sont dominées par la CMG constatée dans 32 cas soit 84%. Ce taux est proche de celui de El-Mamoun [258] de 87%. Les foyers de pneumopathie sont repérés chez 5 cas soit 13% avec la présence d'un seul cas l'hypervascularisation pulmonaire soit 3%.

Selon la littérature [264-223], les résultats de la radiographie pulmonaire sont proportionnels au degré du shunt. Ainsi, le volume cardiaque peut être normale ou peu modifié chez les patients ayant un petit flux, ou elle peut démontrer une cardiomégalie, une hypervascularisation pulmonaire si le flux est important avec dilatation de l'oreillette gauche, le ventricule gauche et l'aorte ascendante.

b. Echocardiographie

L'échocardiographie doppler a été réalisée chez tous les patients ce qui a permis de confirmer le diagnostic de PCA et de déterminer sa taille et d'apprécier son retentissement sur les cavités gauches.

Dans notre série, les petits canaux artériels sans retentissement hémodynamique sont trouvés dans 56 cas soit 58% et les gros canaux avec signes de gros débit sont enregistrés chez 41 cas soit 42%. De même, Ait Ben Said [48] rapporte également que les petits canaux sont plus fréquents que les canaux larges avec des taux respectivement de 77,3% et 22,7%. Par contre, dans certaines études [257-258], les PCA avec signes de gros débit sont les plus diagnostiqués avec des taux respectivement de 84% et 62%.

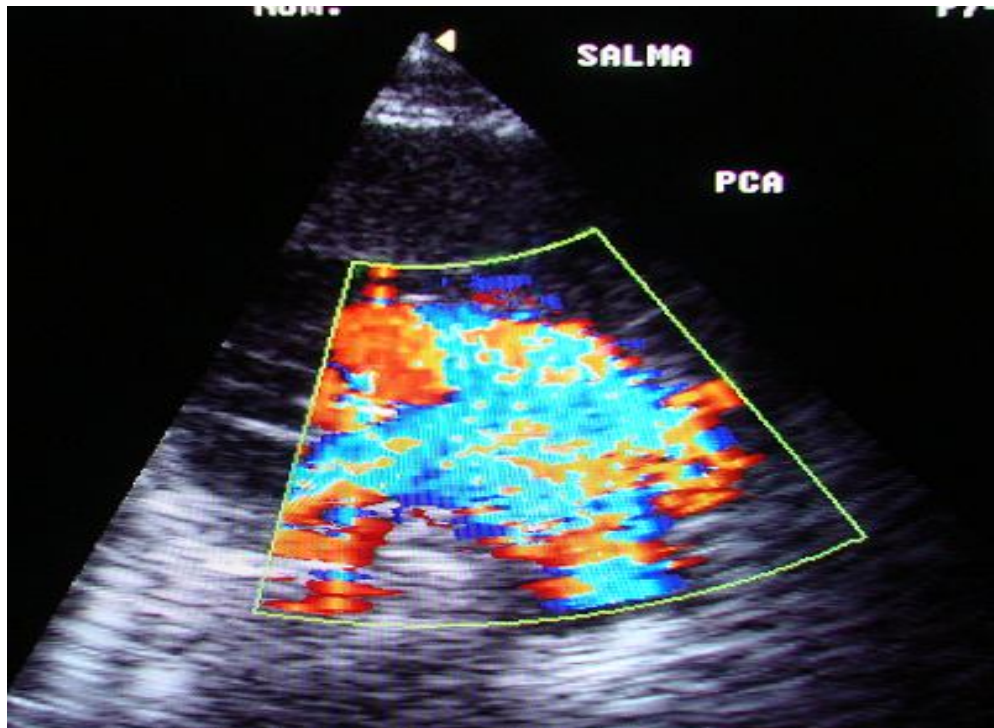
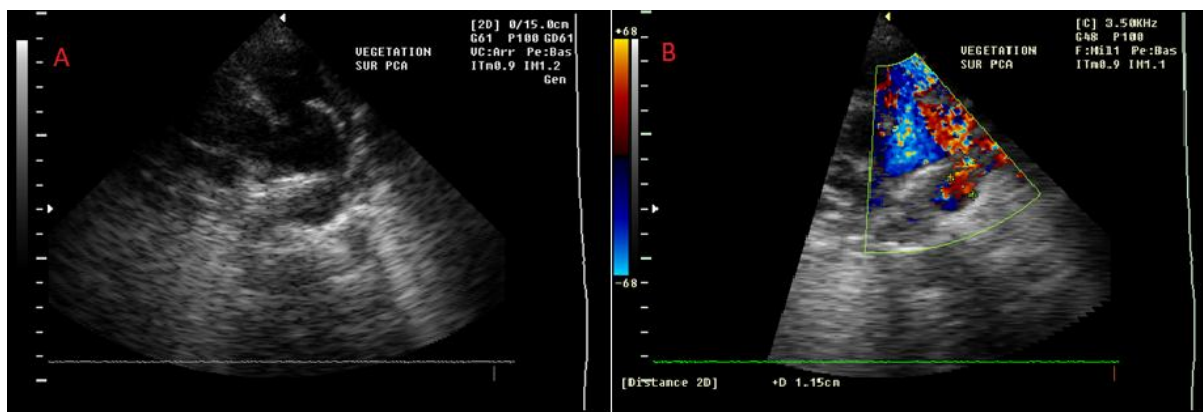


Figure 94 : Echocardiographie en coupe parasternale petit axe, montrant un gros canal artériel en doppler couleur chez une patiente âgée de 5 mois.

Photo du service de pédiatrie IV de l'HER



**Figure 95 : Échocardiographie bidimensionnelle (A) couplée au Doppler couleur (B) montrant la persistance du canal artériel avec une végétation chez un enfant de sexe féminin.
Photo du service de pédiatrie IV de l'HER**

1.4.6. Traitement

a. Traitement médical

Dans la littérature, le traitement médical n'est qu'un traitement symptomatique dans l'attente d'un éventuel traitement étiologique.

Dans notre série, le traitement médical a été prescrit chez 22 cas soit 22,68% dont 5 cas (5,15%) ont eu la prescription des antibiotiques, les digitalo-diurétiques et potassium ont été prescrits pour 4 cas soit 4,12% et le Lasilix seul a été donné dans 13 cas soit 13,4%.

b. Traitement chirurgical

Le traitement chirurgical a été indiqué chez 54 cas soit 55,67%. Ce taux est proche de celui de Ait Ben Said [48] de 56,7%. On note que dans notre série, seulement 9 cas ont bénéficié d'une résection suture du canal, avec la mise en place du pacemaker chez un seul cas ayant un BAV associé et 2 cas ont bénéficié d'une fermeture par cathétérisme interventionnel.

Le traitement du canal artériel persistant était exclusivement chirurgical durant une période étalée sur plus de 65 ans, mais depuis l'avènement en 1967 de systèmes de fermeture percutanée par Porstmann et al [265], et grâce au développement progressif de cette technique devenant plus efficace et moins agressive, le recours à la chirurgie s'est restreint.

Le traitement de choix des canaux artériels persistants est aujourd'hui représenté par les techniques de fermeture percutanées. Actuellement, deux dispositifs sont utilisés : les coils insérés dans le canal d'un diamètre inférieur à 2 mm par voie artérielle ou veineuse fémorale et le bouchon d'Amplatzer implanté par voie veineuse fémorale [266-267].

Ainsi, l'indication chirurgicale se restreint chez le prématuré, chez l'enfant de moins de 5 kg, les canaux longs et tortueux, les canaux associés à une hypertension artérielle pulmonaire importante, calcifiés, de diamètre supérieur à 9 mm ou encore les canaux avec endocardite.

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 peut être effectuée de façon élective entre 3 et 6 mois, et préférentiellement avant l'âge scolaire. Mais en cas de PCA symptomatique (insuffisance cardiaque) l'intervention doit être réalisée rapidement.

Pour les enfants prématurés, le traitement chirurgical est proposé en cas d'échec du traitement médical [38].

Quelques équipes ont récemment démontré la faisabilité de la fermeture du canal artériel par embolisation percutanée chez des nouveau-nés de très petit poids (moins de 1000 grammes) [268]. Cette technique prometteuse pourrait être une alternative élégante au traitement chirurgical en cas d'échec du traitement médical.

1.4.7. Evolution et complication

L'évolution a été marquée par la fermeture spontanée chez 4 nourrissons et 1 enfant de 7 ans porteurs des canaux artériels perméables petits sans retentissement hémodynamique soit 5,15%.

L'évolution chez certains de nos malades a été marquée par la survenue d'une insuffisance cardiaque chez 4 cas, vers le syndrome d'Eisenmenger, l'AVC ischémique, et l'épanchement péricardique chez un seul cas.

Dans la littérature, Le risque de l'évolution spontanée est l'endocardite et le développement d'une hypertension artérielle pulmonaire voire le syndrome de d'Eisenmenger [269].

1.5. Shunts multiples

1.5.1. Epidémiologie

Dans notre série, les formes associées des shunts gauche-droite présentent un taux de 25,40% des shunts gauche-droite, soit 17,58% de l'ensemble des cardiopathies congénitales. Ce taux est un peu plus élevé de celui de Ait Ben Said [48] de 13,6%. Bouchta [188] a trouvé un taux de 26% de l'ensemble des shunts gauche-droite très proche de celui de notre série.

L'association CIV–CIA est la plus dominante avec un taux de 40%, alors que l'association CIV-CIA-PCA se place au dernier rang avec un taux de 18%, ceci rejoint les données de Ait Ben Said [48].

Shunt multiple	Ait Ben Said [48]	Notre série
CIV-CIA	44%	40%
CIV-PCA	26,30%	23%
PCA-CIA	19,20%	20%
CIV-CIA-PCA	10,30%	18%

Tableau 103 : Répartition du taux des associations des shunts multiple selon la littérature

a. Répartition des shunts multiples selon les années

Dans notre série, les shunts multiples ont connu une évolution progressive de 16 % à 24% entre 2014 et 2017 avec un pic de fréquence de 38% en 2015.

b. Répartition des shunts multiples selon le sexe

Dans notre série, 56% de nos patients sont de sexe féminin et 44 % sont de sexe masculin. Ceci se rapproche nettement des données de Ait Ben Said [48] avec des taux respectivement de 55,3% et 44,7%. Cette légère prédominance féminine est notée également dans l'étude de Bouchta [188].

c. Répartition des shunts multiples selon l'âge

L'âge moyen de nos patients est de 27,92 mois avec des extrêmes de 1 jour à 8 ans.

La plupart des patient porteurs des shunts multiples sont diagnostiqués au bout des premiers 6 mois de vie avec un taux de 77% proche de celui de Ait Ben Said [48] de 71%.

Alors que les patents diagnostiqués à l'enfance ne représentent que 8%.

1.5.2. Approche étiologique

a. Consanguinité

Dans notre série, la consanguinité est notée chez 32 cas soit 15,6%. Ce taux est un peu plus bas de celui de Ait Ben Said [48] de 28,6% et plus élevé de celui de Bouchta [188] de 6,65%.

b. Anomalies génétiques

Dans notre série, la T21 est l'anomalie chromosomique la plus fréquente avec un taux de 28,3%. Ce taux est proche de ceux de Ait Ben Said [48] et Bouchta [188] qui sont respectivement de 29,5% et 30%. Suivie par la T18 retrouvée chez 2 cas et chez 3 cas dans la série de Ait Ben Said [48]. Les syndromes de Pierre Robin et de Dandy Walker sont également notés dans un seul cas chacun.

c. Pré maturité

Dans notre série, La prématurité est trouvée chez 12 cas soit 5,9% et chez 9 cas soit 2,6% dans l'étude de Ait Ben Said [48].

d. Macrosomie

Dans notre série, La macrosomie est enregistrée chez 6 cas soit 2,9% et chez 17 cas soit 5,02% dans l'étude de Ait Ben Said [48].

e. Pathologies maternelles

Dans notre série, le diabète maternel est noté chez 7 cas soit 3,4%. Ce taux avoisine celui de Ait Ben Said [48] de 3%.

L'HTA gravidique et l'hypothyroïdie maternelle et la prise de fenugrec par la mère au cours de la grossesse sont retrouvées chez un seul cas chacun.

1.5.3. Données cliniques

a. Circonstances de diagnostic

Les circonstances de diagnostic sont variables et elles sont dominées par la détresse respiratoire dans 25,85% des cas et suivie par le diagnostic systématique dans le cadre d'un bilan malformatif dans 25,36% des cas et a l'occasion d'un souffle dans 19,51% des cas. Ceci rejoint les données de Bouchta [188] et s'oppose à celles de Ait Ben Said [48] où le diagnostic systématique est au 1^{er} rang avec un taux élevé.

Circonstance de découverte	Ait Ben Said [48]	Bouchta [188]	Notre série
Détresse respiratoire	15,10%	23%	25,85%
Bilan malformatif	41,40%	20%	25,36%
Découverte fortuite	46,60%	9%	19,51%
Dyspnée	4,70%	10%	12,68%
Hypotrophie	8%	3%	10,73%
PNP à répétition	4,70%	-	3,90%
Cyanose	0,60%	7%	3,40%

Tableau 104 : Répartition des circonstances de diagnostic des patients porteurs de shunts multiples selon la littérature

b. Examen clinique

Dans notre série, l'auscultation a relevé un souffle chez 139 cas soit 67,8% des patients dont 62,43% ont des souffles systoliques et 4,8% ont des souffles continus et avec un seul cas ayant un souffle diastolique. Dans l'étude de Bouchta [188], le souffle est retrouvé dans 63% des cas ce qui se rapproche nettement du résultat de notre étude.

Les signes cliniques de l'insuffisance cardiaque ont été trouvés avec un taux de 11,21%.

1.5.4. Données paracliniques

a. Radiographie thoracique

La radiographie thoracique présente des anomalies chez 104 patients, celles-ci sont dominées par la CMG constatée dans 85 cas soit 82%, les foyers de pneumopathie repérés chez 11 cas soit 11%, l'hypervascularisation pulmonaire mentionnée dans 7 cas soit 7%. Les poumons clairs ont été trouvés chez 1 seul cas soit 1%.

A noter que la radiographie était normale pour 22 patients.

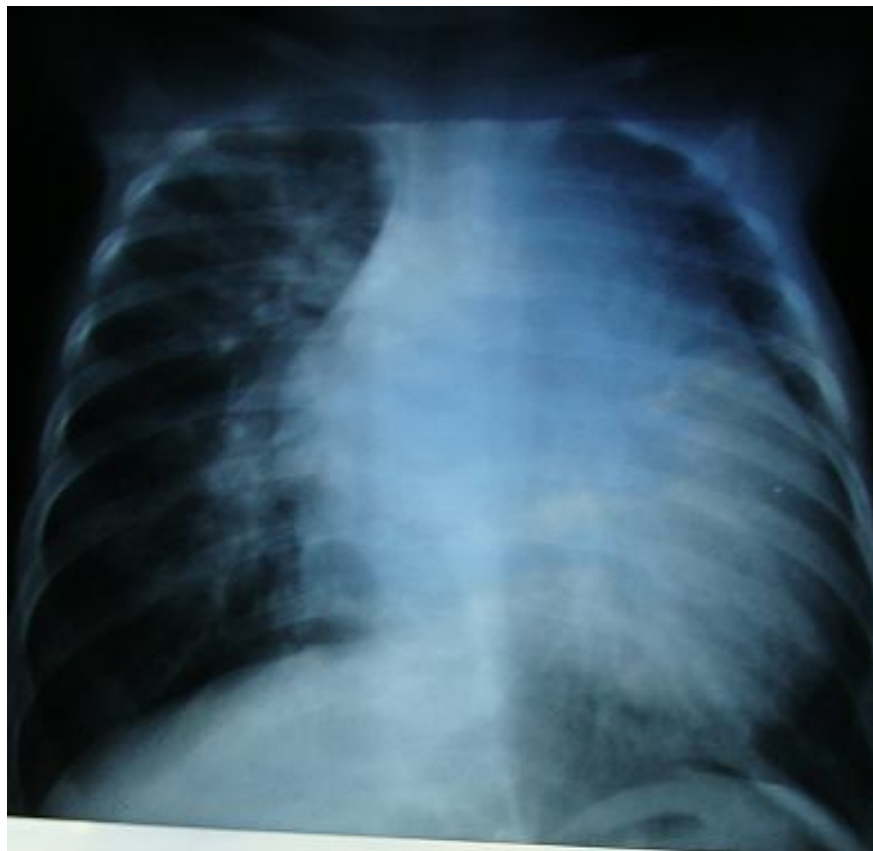


Figure 96 : Radiographie thoracique de face montrant une cardiomégalie importante avec une hypervascularisation pulmonaire chez un patient porteur de CIV large associée aux CIV trabéculée multiples.

Photo du service de pédiatrie IV de l'HER

b. Echocardiographie

L'échocardiographie doppler a été réalisée chez tous les patients ce qui a permis de confirmer le diagnostic des shunts multiples et de préciser ses différentes caractéristiques.

Dans notre série, les CIV des shunts multiples sont au nombre de 165 dont le type pérимembraneux est le plus fréquent avec un taux de 76%, trabéculé dans 22%, infundibulaire dans 1% et d'admission dans 1% également.



Figure 97 : Echocardiographie bidimensionnelle montrant une CIV large + des CIV trabéculées multiples.

Photo du service pédiatrique IV de l'HER

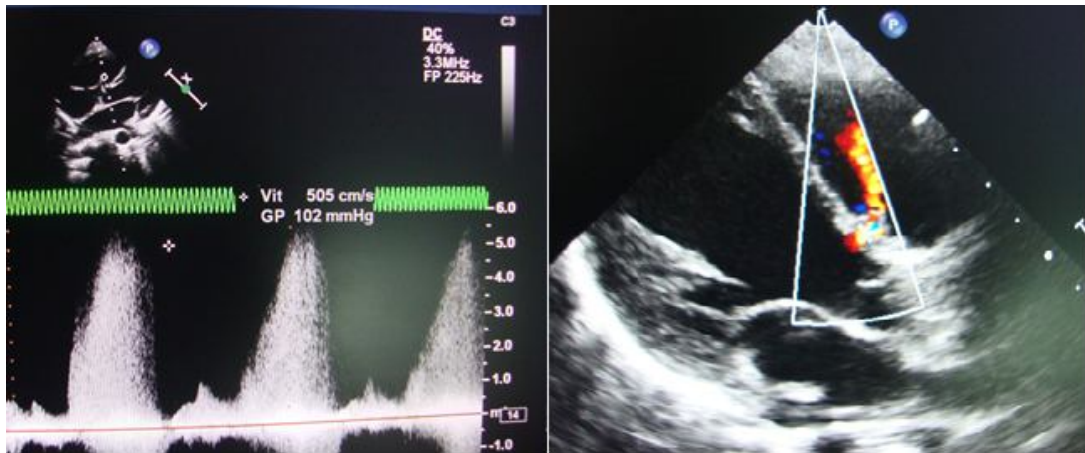


Figure 98 : Echocardiographie au doppler couleur et continue montrant une CIV restrictive chez une patiente de 10 ans ayant au début un canal artériel persistant associé fermé par KT à l'âge de 6 ans.

Photo du service de pédiatrie IV de l'HER

Le stade I des CIV est retrouvé chez 36,96% suivi par le stade II avec un taux de 23,03% équivalent pour les deux stades IIa et IIb, le stade III est noté dans 7,27% et le stade IV est relevé dans 9,69%. Dans l'étude de Ait Ben Said [48] le stade I est le plus dominant également mais avec un taux plus élevé de 55,67% suivi par le stade II avec un taux proche de celui de notre série.

Stade de CIV	Ait Ben Said [48]	Notre Série
I	55,67%	36,96%
IIa	20,51%	23,03%
IIb	22,71%	23,03%
III	0,73%	7,27%
IV	0,36%	9,69%

Tableau 105 : Répartition des stades de CIV des patients porteurs de shunts multiples selon la littérature

Les CIA recensées au sein des shunts multiples sont au nombre de 158 cas, dont 99% sont des CIA OS et 1% représente les CIA SV. De même les CIA sont constatées petites dans 81%, moyenne dans 16,45%, et large dans 1,89%. Ceci rejoint les résultats de Ait Ben Said [48].

Taille de CIA	Petite	Moyenne	Grande
Ait Ben Said [48]	72,28%	23,29	4,40%
Notre série	81%	16,45%	1,89%

Tableau 106 : Répartition de la taille des CIA des patients porteurs de shunts multiples selon la littérature

Les PCA recensées au sein des shunts multiples sont au nombre de 123 cas, dont les petits canaux artériels sont constatés dans 82,11% et les gros canaux dans 17,89%. Ce qui rejoint les données de Ait Ben Said [48].

Taille du CA	Petit	Gros
Ait Ben Said [48]	83,76%	16,24%
Notre série	82,11%	17,89%

Tableau 107 : Répartition de la taille des canaux artériels perméables des patients porteurs de shunts multiples selon la littérature

1.5.5. Traitement

a. Traitement médical

Le traitement médical a été prescrit chez 130 cas soit 63,41% dont 56 cas (27,31%) ont eu la prescription des antibiotiques, les digitalo-diurétiques et potassium ont été prescrits pour 74 cas soit 36,09%. Cependant, le traitement médical a été prescrit chez tous les cas dans l'étude de Ait Ben Said [48].

b. Traitement chirurgical

Le traitement chirurgical a été indiqué chez 63 cas soit 30,73% dont 36,5% seulement ont bénéficié d'un traitement chirurgical. Le reste des patients sont perdus de vue.

Dans l'étude de Ait Ben Said [48], le traitement chirurgical a été réalisé chez 34,6% des patients.

Tous nos malades opérés ont eu un bon résultat chirurgical sauf certains qui ont présenté en post opératoire une CIV résiduelle chez un seul cas, un VG hypertrophique hyperkinétique chez un seul cas également et une IT légère chez 2 cas.

1.5.6. Evolution et complication

L'évolution vers la fermeture spontanée est notée chez 7 cas de CIV, chez 8 cas de CIA et chez 5 cas de PCA.

Certains de nos patients ont présenté des complications au cours de leur évolution à savoir : l'insuffisance cardiaque dans 6 cas, l'endocardite d'Osler dans 2 cas, le syndrome de d'Eisenmenger dans un seul cas et l'épanchement péricardique dans un seul cas également.

1.6. Retour veineux pulmonaire anormal : RVPA

1.6.1. Généralités

Les anomalies du retour veineux pulmonaire sont des très variées.

RVPA partiel correspondent au drainage d'une partie des veines pulmonaires dans l'oreillette droite ou l'un de ses vaisseaux afférents. Il s'agit le plus souvent d'une veine pulmonaire supérieure droite qui se connecte à la racine de la VCS dans l'OD. Dans le RVPA total, toutes les veines pulmonaires se drainent directement ou indirectement dans l'OD (shunt gauche-droite) selon quatre modalités principales :

- Type supracardiaque : le collecteur postérieur (CP), qui draine le sang veineux des deux poumons dans un système situé en arrière des oreillettes, est connecté au réseau cave supérieur (veine innominée, veine azygos ou VCS) par une veine verticale (45% des cas).

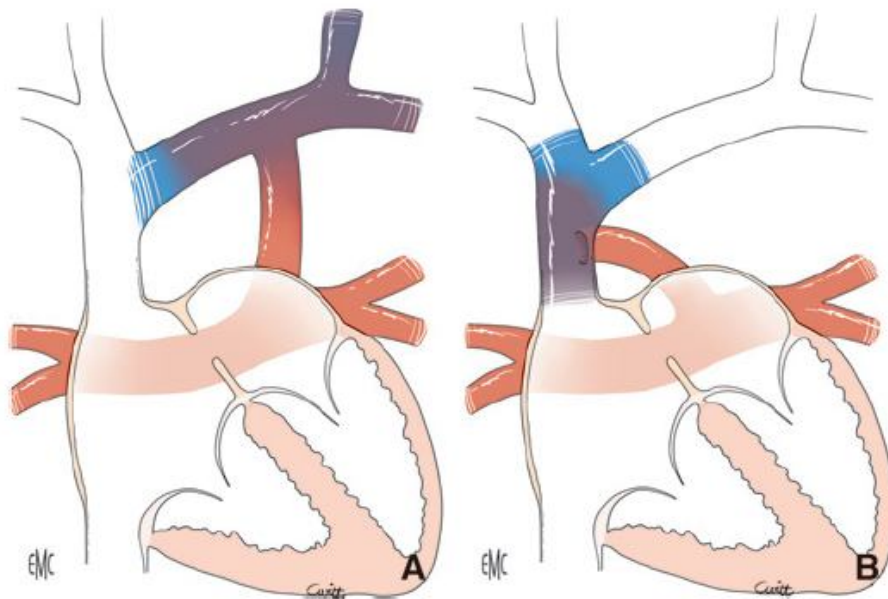


Figure 99 [270] : Retour veineux pulmonaire anormal total de type I, supracardiaque.

A. Type IA. Drainage du collecteur dans le tronc veineux innominé. B. Type IB.

Drainage du collecteur dans la veine cave supérieure.

- Type cardiaque : le CP se draine dans l'OD par le sinus coronaire (25% des cas) ;

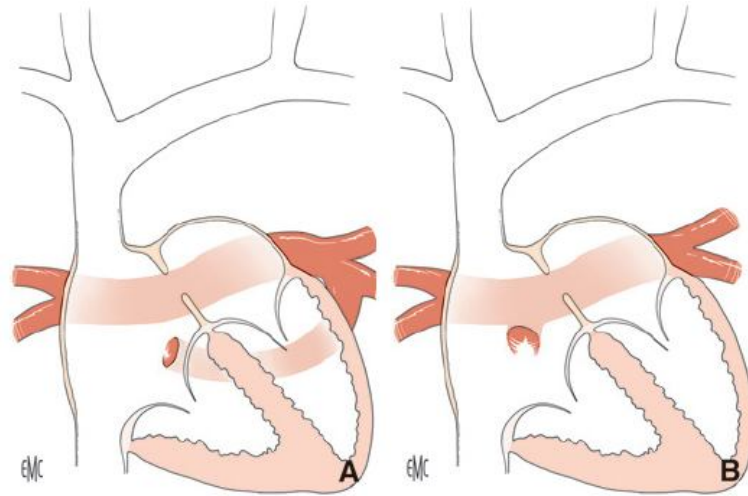


Figure 100 [270] : Retour veineux pulmonaire anormal total (RVPA) de type II, intracardiaque. A. Type IIA. RVPA dans le sinus coronaire. B. Type IIB. RVPA dans l'oreillette droite.

- Type infra-cardiaque : le CP se draine par voie transdiaphragmatique dans le système porte par une veine descendante fréquemment sténotique (25% des cas) ;

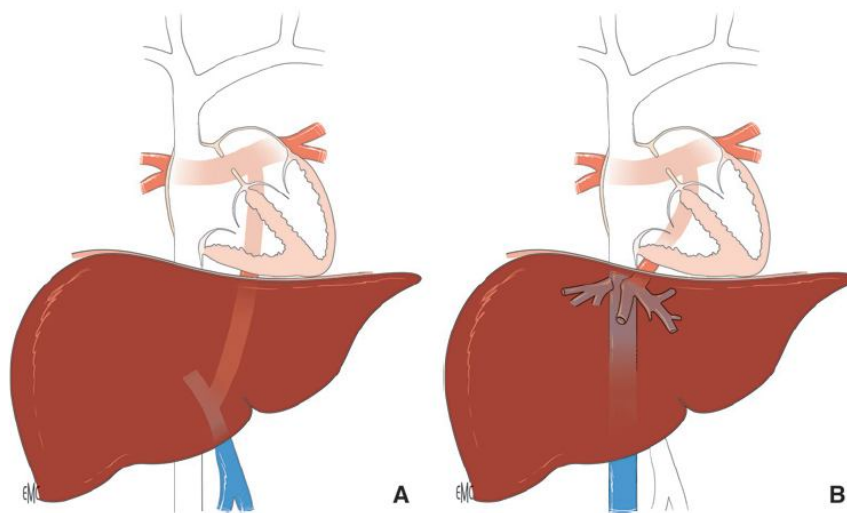


Figure 101 [270] : Retour veineux pulmonaire anormal total (RVPA) de type III, infracardiaque. A. RVPA infracardiaque dans la veine porte. B. RVPA infracardiaque dans les veines sous-hépatiques.

- Type mixte : les veines pulmonaires sont abouchées directement dans l'OD à droite et dans la veine innominée à gauche (5%).

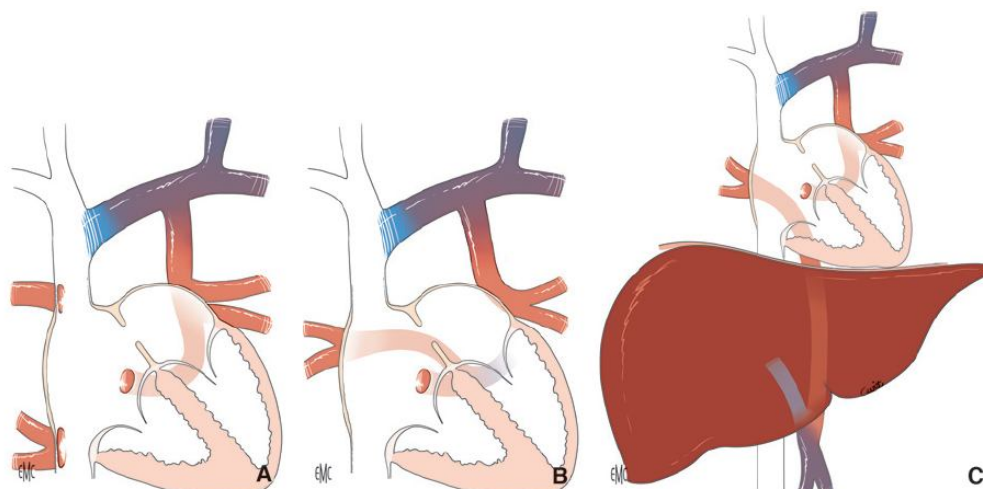


Figure 102 [270] : Retour veineux pulmonaire anormal total de type IV, mixte (A à C).

1.6.2. Epidémiologie

Dans notre étude, le RVPA occupe la dernière place des cardiopathies congénitales avec shunts gauche-droite avec un taux de 0,5% soit 0,34% de l'ensemble des cardiopathies congénitales (14^{ème} place).

Par ailleurs, on a recensé également 7 cas soit 0,6% de RVPA suspectés dont le diagnostic n'a pas été confirmé. Mais ils sont exclus de notre étude.

Dans la littérature, la plupart des auteurs rapportent un taux de RVPA compris entre 0,5% et 2%.

Etudes	Ville, Pays	Taux des RVPA
Myung K [271]	Etats Unis	1%
Aubry P [187]	Paris, France	0,50%
Delpey JG [33]	Brest, France	1%
Atwa ZT [39]	Egypte	1,30%
Tazanni [32]	Rabat, Maroc (Même service)	0,63%
Akkar [35]	Fès, Maroc	1,31%
Notre série	Rabat, Maroc	0,34%

Tableau 108 : Répartition du taux des RVPA selon la littérature

a. Répartition des RVPA selon les années

Dans notre série, on a colligé un seul cas en 2016 et 3 cas en 2017.

Aucun cas n'a été relevé en 2014 et 2015.

b. Répartition des RVPA selon le sexe

Dans notre série, les 4 cas de RVPA sont tous de sexe masculin. Ce qui rejoint les données de la littérature [13].

Cette forte prépondérance masculine est notée également dans l'étude de Tazanni [32] à raison de 2 garçons pour une fille et de 4 garçons pour une fille dans l'étude de Akkar [35].

c. Répartition des RVPA selon l'âge

Dans notre étude, Il s'agissait d'un seul nourrisson âgé de 3 mois, et 2 enfants âgés de 3 ans chacun et un seul enfant de 5 ans. Avec un âge moyen de 33,75 mois très élevé de celui de Akkar [35] 4 mois.

Dans la littérature, le début de la symptomatologie se diffère selon le type du RVPA. Il est généralement plus tardif dans les RVPA partiels. Alors que dans les RVPA totaux et surtout les formes bloquées, la symptomatologie s'installe dès les premiers jours de vie.

1.6.3. Approche étiologique

Dans notre série, aucun facteur n'a été relevé en dehors d'une ectopie testiculaire qui a été notée chez un seul cas de RVPA total.

1.6.4. Données cliniques

a. Circonstances de diagnostic

Dans notre série, la découverte fortuite à l'occasion d'un souffle systolique a été notée chez un enfant de 3 ans porteur de RVPA partiel. Le nourrisson de 3 mois a été découvert devant la détresse respiratoire, la fatigabilité de tétée avec un accès de cyanose. Alors que les 2 enfants restants ont été diagnostiqués lors d'une dyspnée d'effort avec PNP à répétition associée chez un seul cas. L'insuffisance cardiaque est enregistrée chez 2 cas.

Dans la littérature, Les enfants souffrant d'un RVPAP sont généralement paucisymptomatiques. Certains de ces patients peuvent être totalement asymptomatiques et la découverte de la malformation se fait généralement tardivement et de façon fortuite. Lorsqu'il existe des symptômes, ceux-ci sont généralement comparables à ceux engendrés par une communication interauriculaire alors que les formes non bloquées de RVPAT se présentent comme des shunts à gros débit avec cyanose modérée. Lorsque le RVPAT est associé à un obstacle sur un collecteur, l'état des enfants est fortement instable et leur pronostic vital est engagé. Ces enfants souffrent d'une cyanose et sont généralement en état de choc cardiogénique associé à une hypertension artérielle pulmonaire sévérissime.

b. Examen clinique

Dans notre série, Le souffle systolique a été ausculté chez 2 cas et le bruit de galop a été retrouvé chez 2 cas également.

1.6.5. Données paracliniques

a. Radiographie thoracique

Dans la littérature, En dehors des signes radiologiques de shunt gauche-droite auriculaire, une hypervascularisation pulmonaire plus marquée dans le territoire anormalement drainé, la dilatation de la veine cave supérieure et l'anomalie de son bord externe sont des signes qui peuvent faire évoquer un RVPAP.

Dans les formes bloquées de RVPAT, la radiographie pulmonaire objective un poumon brouillard ou verre cathédral. Dans les formes non bloquées, la radiographie relève une hypervascularisation pulmonaire avec dilatation du VD et une silhouette en 8 ou un bonhomme de neige en cas de RVPAT supra cardiaque.

Dans notre série, la radiographie thoracique présente une CMG chez 2 cas et des foyers de pneumopathie chez 2 cas également.

b. Echocardiographie

L'échocardiographie doppler a été réalisée chez tous les patients ce qui a permis de confirmer le diagnostic des RVPA et de préciser leurs types et de déterminer les différentes lésions associées.

Dans notre série, 3 cas de nos patients ayant un RVPAT supra cardiaque alors que 1 seul cas est porteur de RVPAP. Tous les cas sont associés à une CIA sinus venosus qui est petite chez un seul cas, large chez 2 cas et très large chez un seul cas également.

Dans la littérature, le RVPAT supra cardiaque est le plus fréquent des RVPAT dont il constitue 45% [271].

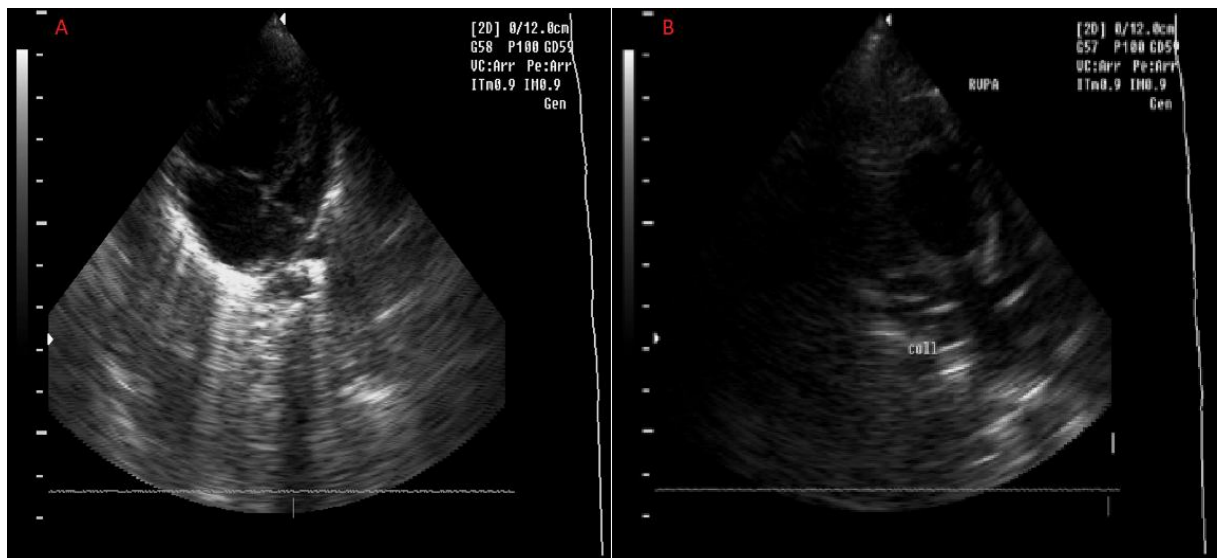


Figure 103 : Echocardiographie bidimensionnelle chez un enfant de sexe masculin porteur du RVPA supracardiaque montrant la dilatation de l'OD et du VD (A) et le collecteur postérieur connecté avec la VCS (B).

Photo du service de pédiatrie IV de l'HER

1.6.6. Traitement

Le RVPA total est la seule véritable urgence en chirurgie cardiaque pédiatrique. Une correction chirurgicale s'impose dans les premières heures de vie : en CEC et sous hypothermie profonde, on abouche le collecteur pulmonaire directement dans l'OG, on occlut la connexion anormale, et on ferme la CIA. Si la CIA est restrictive, on peut l'élargir en préopératoire par septostomie au ballon (intervention de Rashkind) pour permettre la survie immédiate du bébé. En l'absence d'obstruction au retour veineux, la correction chirurgicale peut être retardée jusqu'à 6-8 semaines. La mortalité opératoire est de 8-13% [272]. En préopératoire, il peut être nécessaire de stabiliser l'hémodynamique et la ventilation du nouveau-né : inotropes, diurétique, intubation, ventilation assistée, prostaglandines, etc.

Dans le RVPA partiel, l'indication opératoire est posée lorsque le Q_p/Q_s est > 2 et lorsque le VD est dilaté, ou lors de compression du voisinage et d'infections pulmonaires à répétition. La veine est réanastomosée dans l'OG ou redirigée par le patch utilisé pour fermer la CIA.

Dans notre série, Le traitement chirurgical a été indiqué chez 2 patients qui ont bénéficié d'une cure chirurgicale avec une petite CIA résiduelle en post opératoire chez 1 seul cas.

2. Cardiopathies cyanogènes et complexes

2.1. Tétralogie de Fallot : T4F

2.1.1. Généralités

Bien que cette malformation ait déjà été décrite auparavant, c'est le Marseillais Antoine Fallot qui, en 1888, lui donne le nom de « tétralogie », soulignant l'association de quatre anomalies : la communication interventriculaire, la sténose pulmonaire, la dextroposition de l'aorte et l'hypertrophie du ventricule droit.

En fait, il s'agit fondamentalement d'une seule anomalie anatomique, à savoir le déplacement en avant et à droite du septum infundibulaire, ce qui entraîne une partition inégale des voies de chasse droite et gauche. Il en résulte un rétrécissement de la voie pulmonaire, une communication interventriculaire par défaut d'alignement et le chevauchement de l'orifice aortique.

À cette définition anatomique, il convient d'en ajouter une autre, physiologique, à savoir l'égalisation des pressions dans les deux ventricules et l'existence d'un shunt droite-gauche exclusif ou prédominant [244].

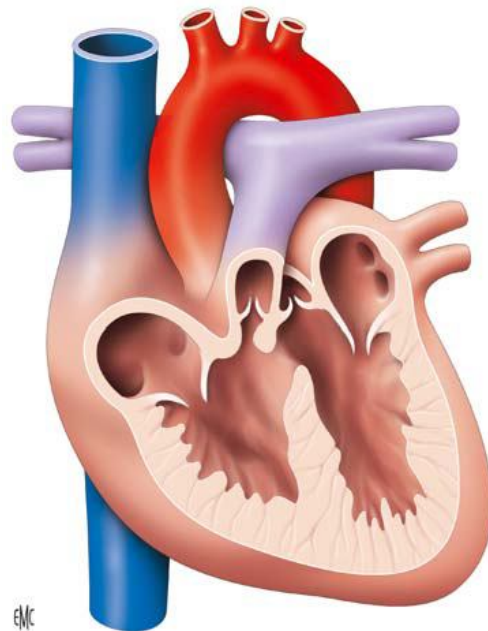


Figure 104 [273] : Schéma de la tétralogie de Fallot.

2.1.2. Epidémiologie

Dans la littérature, la tétralogie de Fallot est la cardiopathie congénitale cyanogène la plus commune. Elle représente 10% de toutes les malformations cardiaques [274].

Dans notre série, la T4F occupe la 1^{ère} place des cardiopathies congénitales cyanogènes avec un taux de 41,48% soit 9,61% de l'ensemble des cardiopathies congénitales (4^{ème} place). Ce taux se rapproche nettement de celui de Kinda [19] de 9,42%. Plusieurs études ont mis en évidence une fréquence de T4F comprise entre 6 et 21% [24-23-275-32-12-18-36].

Etude	Ville, Pays	Taux des T4F %
Delpey JG [33]	France	6%
Aubry P [187]	Paris, France	8%
Muzna [12]	Lille, France	15,33%
Smitha R [275]	Mysore, Inde	10,10%
Fatema NN [276]	Bangladesh	3,50%
Outcha kokou et al [18]	Lomé, Togo	19,50%
Kinda G [19]	Ouagadougou, Burkina Fasso	9,42%
S. M. Ghomari et al. [23]	Tlemcen, Algérie	7%
Abid D et al [24]	Sfax, Tunisie	6,20%
Atwa ZT [39]	Égypte	4,20%
Yandouzi 2012 [277]	Fès, Maroc	6,10%
Boussalah [42]	Casablanca, Maroc	6%
Hassani [36]	Rabat, Maroc	21%
Tazanni [32]	Rabat, Maroc (même service)	15,25%
Akkar [35]	Fès, Maroc	4,98%
Lamaachi [37]	Marrakech, Maroc	12,20%
Notre série	Rabat, Maroc	9,61%

Tableau 109 : Répartition du taux des T4F selon la littérature

a. Répartition des T4F selon les années

Dans notre étude, la T4F a connu une évolution progressive de 10,7% à 32,15% entre 2014 et 2016 avec un taux de 30,37% en 2017. Cette augmentation de la fréquence au fil du temps est due au développement des outils de diagnostic et aux méthodes de traitement.

b. Répartition des T4F selon le sexe

Dans notre série. On note une légère prédominance masculine avec un sexe-ratio (H/F) de 1,03. Ce qui rejoint les données de la littérature [13]. De même plusieurs études [32-278-277-31-279] ont rapporté une forte prédominance masculine. Alors que Akkar [35] trouve une prédominance féminine avec un sexe-ratio de 0,72 et Aubry [187] n'a trouvé aucune prédominance de sexe.

Etude	Pays	H	F	Sexe-ratio
Aubry P [187]	Paris, France	-	-	1
Bhardwaj R [31]	Inde	63%	37%	1,7
Khayat 2018 [278]	Fès, Maroc	58%	42%	1,38
Yandouzi 2012 [277]	Fès, Maroc	62%	38%	1,61
Lamliki 2015 [279]	Rabat, Maroc	66,20%	33,80%	1,95
Tazanni [32]	Rabat, Maroc (même service)	55,56%	44,44%	1,25
Akkar [35]	Fès, Maroc	42,10%	57,90%	0,72
Notre série	Rabat, Maroc	51%	49%	1,03

Tableau 110 : Répartition du sexe des patients porteurs des T4F selon la littérature

c. Répartition des T4F selon l'âge

L'âge moyen de nos patients porteurs de T4F est de 18,02 mois avec des extrêmes de 1 jour à 11 ans. Cette moyenne d'âge est proche de celle de Peng et al [280] de 19,5 mois et plus précoce de celle retrouvée dans plusieurs études [277-278-35-32-279]. Ainsi on remarque un pic de fréquence de 38% chez les nourrissons de 1 à 6 mois. De même, 77% de nos patients ont été diagnostiqués avant l'âge de 2 ans et 2% sont des adolescents prépubères.

Dans l'étude de Akkar [35], 52,9% sont des nourrissons de 1 mois à 2 ans et aucun cas n'a été retrouvé à la période néonatale alors que dans l'étude de Khayat [278], la majorité des patients avaient, au moment du diagnostic, un âge se situant entre 1 et 4 ans.

Etude	Ville, Pays	Age moyen
Peng et al. [280]	Angleterre	19,5 mois
Khayat 2018 [278]	Fès, Maroc	32 mois
Yandouzi 2012 [277]	Fès, Maroc	27 mois
Lamliki 2015 [279]	Rabat, Maroc	48 mois
Tazanni [32]	Rabat, Maroc (même service)	48 mois
Akkar [35]	Fès, Maroc	40 mois
Notre série	Rabat, Maroc	18,02 mois

Tableau 111 : Répartition de l'âge moyen des patients porteurs de T4F selon la littérature

2.1.3. Approche étiologique

a. Consanguinité

Dans notre série, la consanguinité est notée chez 25 cas soit 22,32%. Ce taux avoisine celui de Lamliki [279] de 20% et proche de ceux de Khattab [281] et Khayat [278] respectivement de 17,5% et 29%. Cette proportion élevée suggère l'association de la consanguinité et de la T4F.

b. Anomalies génétiques

Dans notre série, la T21 est l'anomalie chromosomique la plus fréquente avec un taux de 13,39%. Ce taux est proche de celui de Tazanni [32] de 12,5%. Certaines études comme celles de Khayat [278], Lamliki [279] et Khattab [281] ont relevé des taux bas de T21 respectivement de 8,06%, 4,62% et 1,75%. Le syndrome de DiGeorge est retrouvé chez un seul cas soit 0,89% dans notre série et chez 1,54% dans l'étude de Lamliki [279] et chez 1,75% dans celle de Khattab [281]. Les syndromes de Pierre Robin et de CHARGE sont également notés dans un seul cas.

Dans la littérature, la microdélétion du chromosome 22 (22q11) est l'anomalie chromosomique mineure assez souvent responsable de malformations conotruncales dont fait partie la tétralogie de Fallot. Cette anomalie regroupe plusieurs syndromes dont celui de DiGeorge et le syndrome vélo-cardio-facial [83].

D'autres cas de tétralogie ont pour étiologie une mutation du facteur de transcription NKX2.5 [282].

c. Prématurité

La prématurité est enregistrée chez 4 cas soit 3,57%.

d. Pathologies maternelles

Dans la littérature, l'hypothyroïdie et la syphilis maternelles sont retrouvées chez un seul cas chacune soit 0,89%.

Les infections maternelles comme la syphilis est une cause importante d'anomalies congénitales dans les pays à revenu faible ou intermédiaire [154].

e. Cardiopathies congénitales familiales

Le risque de récurrence de la malformation cardiaque chez le fœtus né de père porteur d'une T4F est de 1,5%. Ce risque est de 2,5% lorsqu'il s'agit d'un seul frère atteint [164].

Dans notre série, On note 2 cas de cardiopathie congénitale chez un frère et un père de 2 cas de nos patients.

2.1.4. Données cliniques

a. Circonstances de diagnostic

Dans notre série, les circonstances de diagnostic de la tétralogie de Fallot sont variables et elles sont dominées par la cyanose dans 82 cas soit 73%. Cependant, la cyanose est constante rapportée chez 100% des patients dans l'étude de Tazanni [32], de Lamliki [279] et de Khattab [281].

Les malaises anoxiques sont observés chez 33 cas soit 29,49%. Ce taux se rapproche nettement de celui de Khattab [281] de 29,8% et plus bas de ceux rapporté par Tazanni [32], Khayat [278] et Yandouzi [277] respectivement de 66,66%,40,32% et 38,5%.

Les autres circonstances de diagnostic sont représentées par la détresse respiratoire dans 18 cas (16,07%), la dyspnée dans 10 cas (8,92%) et l'hypotrophie dans 4 cas (3,57%).

Les manifestations cliniques de l'évolution spontanée sont moins souvent observées de nos jours, car les chirurgiens sont appelés à intervenir de plus en plus tôt.

La dyspnée, l'hippocratisme digital, le « squatting » et le retard psychomoteur qui sont qualifiés par certains auteurs de « signes historiques », ne sont plus rapportés dans les séries occidentales, vu l'âge précoce du diagnostic et de la prise en charge chirurgicale de la malformation dans ces pays.

b. Examen clinique

Dans notre série, l'auscultation du cœur est dominée par le souffle systolique objectivé chez 73 cas soit 65,18%. Dans l'étude de Yandouzi [277] la quasi-totalité des patients présentent un souffle de sténose pulmonaire.

2.1.5. Données paracliniques

a. Radiographie thoracique

La radiographie thoracique de la tétralogie de Fallot présente des anomalies chez 39 patients, celles-ci sont dominées par la CMG constatée dans 18 cas soit 46%. Ce taux est plus élevé de celui de Yandouzi [277] de 23%. Le cœur en sabot est repéré chez 12 cas soit 31%. Cependant, cet aspect est quasi-constant dans l'étude de Khayat [278] et de Lamliki [279]. Le poumon clair est retrouvé chez 9 cas soit 23% ce taux est plus bas de ceux de Yandouzi [277] et Lamliki [279] respectivement de 44% et 33,85%.

Dans la littérature, Les deux caractéristiques radiologiques de la tétralogie sont l'hypoperfusion pulmonaire et le cœur en « sabot ». Cette silhouette typique, qui n'est cependant pas constante, se caractérise par une pointe surélevée et un arc moyen concave.

Le bouton aortique est proéminent et la cardiomégalie est absente ou peu importante [285].



Figure 105 : Radiographie thoracique de face montrant un cœur en sabot : aspect typique de la T4F. Photo du service de pédiatrie IV de l'HER

b. Echocardiographie

L'échocardiographie doppler a été réalisée chez tous les patients ce qui a permis de confirmer le diagnostic de T4F et d'estimer le gradient de pression pulmonaire ainsi que le degré de sévérité de la SP.

Dans notre série, la SP minimale ($G_{max} < 30$ mmHg) et moyennement serrée (G_{max} entre 30 et 50 mmHg) représentent 20% des cas. Ce taux est proche de celui de Yandouzi [277] 14%, alors que la SP assez serrée (G_{max} entre 50 et 70 mmHg) et très serrée ($G_{max} > 80$ mmHg) représentent 80% des cas. Ce qui se rapproche nettement de celui de Yandouzi [277] de 86%.

L'échocardiographie nous a permis également de déterminer les différentes malformations cardiaques qui ont été associées chez 63% de nos patients. Ce taux se rapproche nettement de celui de Cobanoglu et al [283] 60% et plus élevé de ceux rapportés dans plusieurs études [281-277-279-278]. La PCA est la malformation la plus fréquente de ces anomalies associées suivie par la CIA. Ceci rejoint les données de Yandouzi [277] qui a relevé des taux élevés de ces deux malformations.

Dans la littérature, l'arc aortique droit est l'anomalie la plus courante observée dans 25% des cas [284].

Lésion associée	Khattab 2009 [281]	Yandouzi 2012 [277]	Lamliki 2015 [279]	Khayat 2018 [278]	Notre série
Arc aortique à droit	11,70%	1%		-	8%
Persistance du canal artériel	3,30%	14,50%	1,54%	-	21%
Foramen ovale perméable	5%	7,20%	-	-	2%
Communication interaauriculaire	3,30%	20%	36,92%	-	16%
Insuffisance aortique	1,70%	-	-	-	4%
Hypoplasie du VG		-	-	-	1%
Anomalie des artères coronaires	5,10%	3,60%	-	-	1%
CIV multiple	-	3,60%	4,60%	-	1%
RVPA	-	-	-	-	1%
Circulation collatérale aorto-pulmonaire	-	1%	-	-	8%
Total	32,20%	51,90%	43,06%	21%	63%

Tableau 112 : Répartition des lésions associées aux T4F selon la littérature

Au terme du bilan cardio-vasculaire, 3 formes anatomiques de T4F ont été déterminées dont la forme régulière est la plus fréquente dans notre série avec un taux de 56%. Ce taux est proche de celui de Tazanni [32] de 58,33%. Suivie par l'APSO retrouvée chez 23% des cas et la forme irrégulière notée chez 21% des cas.

La plupart des séries [32-277-279-278], rejoint notre étude et rapportent que la forme régulière est la plus dominante avec des taux approximatifs. Alors que dans l'étude de Khattab [281] la forme irrégulière est la plus fréquente objectivée chez 66,7% des cas.

Forme anatomique	Tazanni [32]	Khattab [281]	Yandouzi [277]	Lamliki [279]	Khayat [278]	Notre série
Forme régulière	58,33%	33,30%	67%	78,46%	69,35%	55%
Forme irrégulière	25%	66,70%	33%	21,54%	30,65%	21%
APSO	16,66%	-	-	-	-	24%

Tableau 113 : Répartition des formes anatomiques des T4F selon la littérature



Figure 106 : Echocardiographie bidimensionnelle montrant l'atrésie pulmonaire à septum ouverte avec une valve pulmonaire en pont. Photo du service de pédiatrie IV de l'HER

2.1.6. Traitement

a. Traitement médical

Le traitement médical se limite à la prise en charge des crises hypoxiques par les bêtabloquants notamment le propranolol et au traitement martial en cas d'hypochromie. Les antibiotiques sont indiqués en cas des complications [285].

Dans notre série, le traitement médical a été prescrit chez 62 cas soit 55,35% dont 33 cas (29,46%) ont eu la prescription des bêtabloquants notamment le propranolol. Ce taux est plus bas de ceux de Lamliki [279] et Khayat [278] respectivement de 64,52% et 93,55%. Les antibiotiques ont été prescrits pour 23 cas soit 20,53%. Ce qui se rapproche nettement de celui de Khayat [278] de 21%.

b. Traitement chirurgical

Le traitement chirurgical a été indiqué chez 80 cas soit 71,42% dont 26 cas (23,21%) ont bénéficié d'une cure chirurgicale complète d'emblée. Alors que 1 seul cas (0,8%) a bénéficié d'une réparation complète précédée par une anastomose palliative type « Blalock » et 12 cas (10,71%) ont bénéficié d'une anastomose palliative type « Blalock ». Ce qui rejoint l'étude de Yandouzi [277] qui rapporte des résultats proches de ceux de notre étude avec des taux respectivement de 29,09%, 5,45% et 9,09%.

La réparation complète de la tétralogie de Fallot peut être réalisée d'emblée, comme elle peut être précédée d'une chirurgie palliative. On remarque que dans plusieurs séries [277-278-279], la tendance est en faveur d'une réparation complète d'emblée. Ce qui est le cas dans notre série.

Dans les années soixante-dix, il était habituel d'opérer les malades en deux temps. On procédait d'abord à un shunt gauche-droite pour augmenter le flux pulmonaire. Suivi d'une correction totale entre 5 et 10 ans. Malheureusement, cette stratégie maintenait une hypoxie et une surcharge de pression sur le VD pendant trop d'années ; elle occasionnait aussi une déformation des artères pulmonaires.

Actuellement, on procède à une correction totale dans la petite enfance (entre 3 et 12 mois). Ce qui supprime la cyanose et l'HVD, normalise le flux pulmonaire, et favorise la croissance de l'arbre vasculaire des poumons [286-287]. L'opération consiste à séparer les circulations systémique et pulmonaire et à lever l'obstacle sur la voie pulmonaire [288].

L'abord chirurgical classique est une ventriculotomie droite au niveau de l'infundibulum.

Certains chirurgiens préconisent un abord par l'oreillette droite et par l'artère pulmonaire, afin de ménager le ventricule droit [289]. L'élargissement de la chambre de chasse du VD comporte le risque d'une insuffisance pulmonaire s'il est trop généreux ou d'une sténose persistante s'il est trop restrictif. La mortalité opératoire de la correction totale en bas âge est < 1% et la survie est de 90% à 36 ans [290].

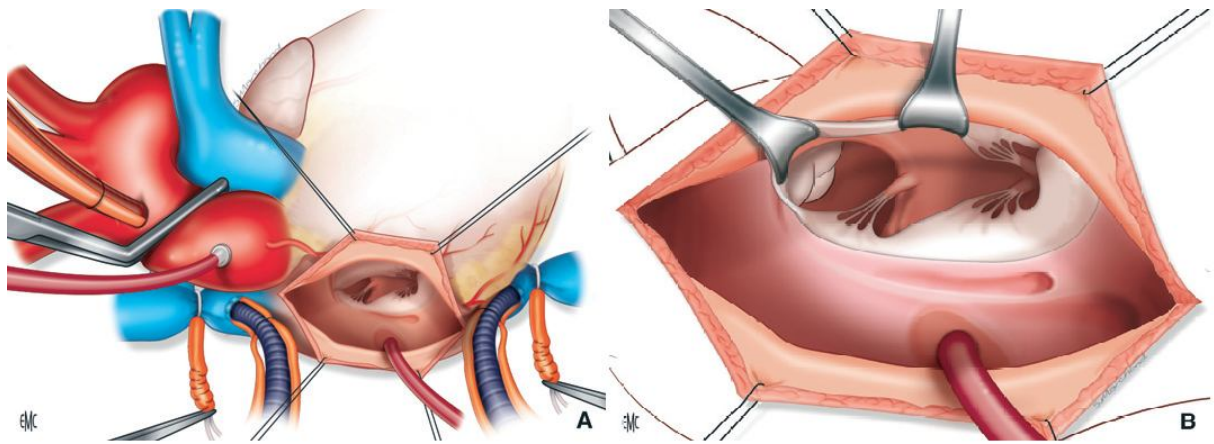


Figure 107 [291] : Exposition de la communication interventriculaire. A. Traction sur les berges de l'auriculotomie droite et mise en place d'une aspiration dans le foramen ovale. B. Mise en place des écarteurs dans la valve tricuspide.

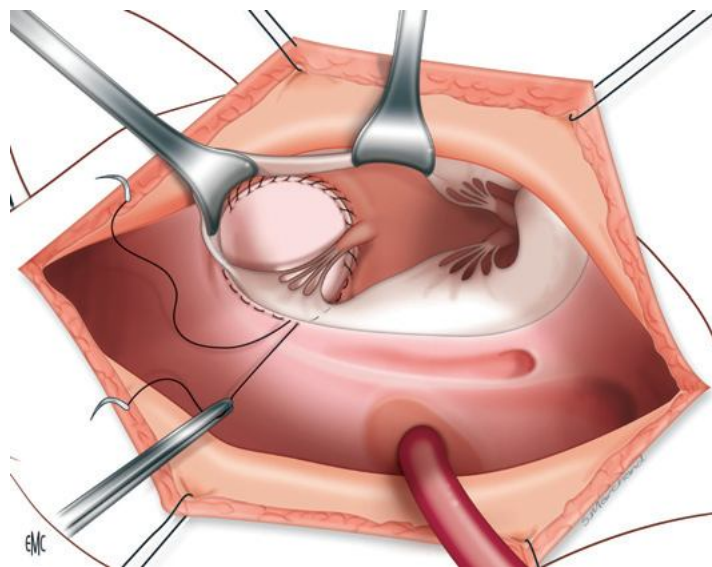


Figure 108 [291] : Suture du bord postérieur. Les points sont passés de part et d'autre de l'insertion de la valve septale tricuspide.

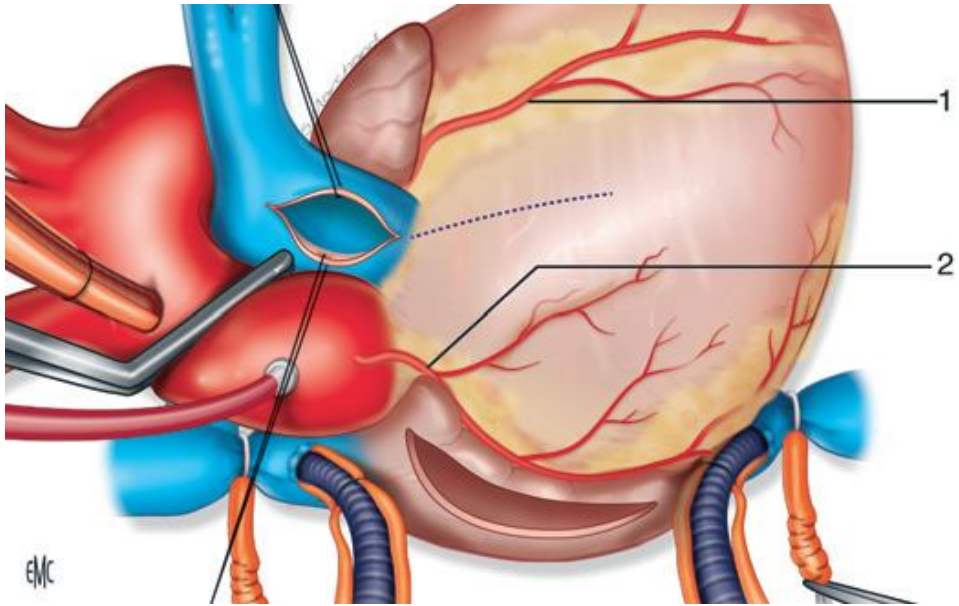


Figure 109 [291] : Infundibulotomie haute. 1. Artère interventriculaire antérieure ; 2. artère coronaire droite.

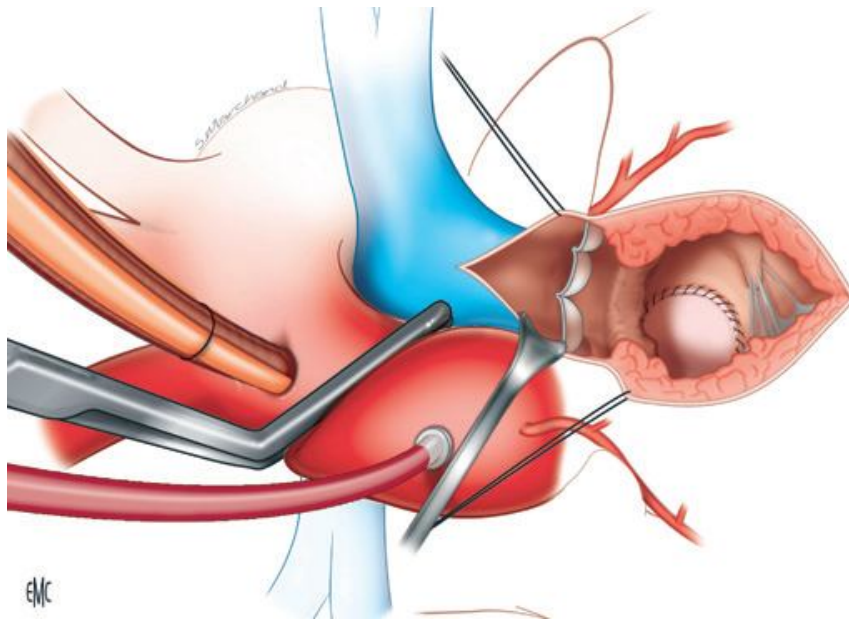


Figure 110 [291] : Exposition de la sténose infundibulaire. L'incision a été prolongée pour les besoins du schéma. Habituellement, elle est plus courte et on ne voit pas l'ensemble de la communication interventriculaire.

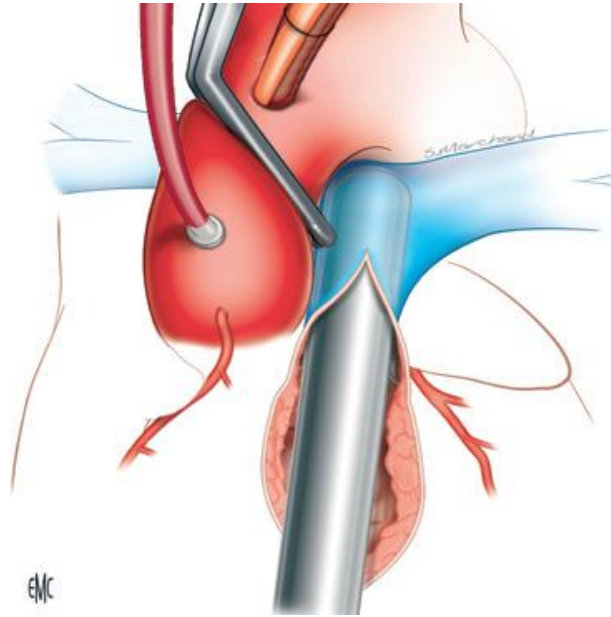


Figure 111 [291] : Mesure du diamètre du tronc de l'artère pulmonaire et de l'anneau avec une bougie de Hegar.

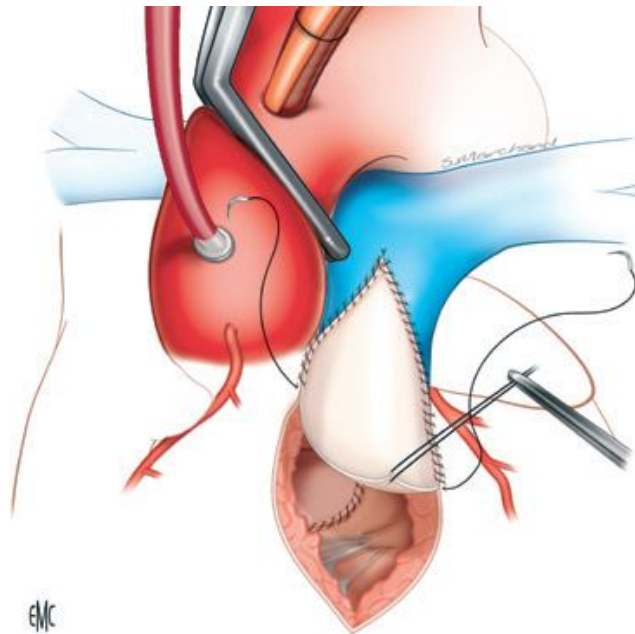


Figure 112 [291] : Suture du patch infundibulopulmonaire à la partie haute.

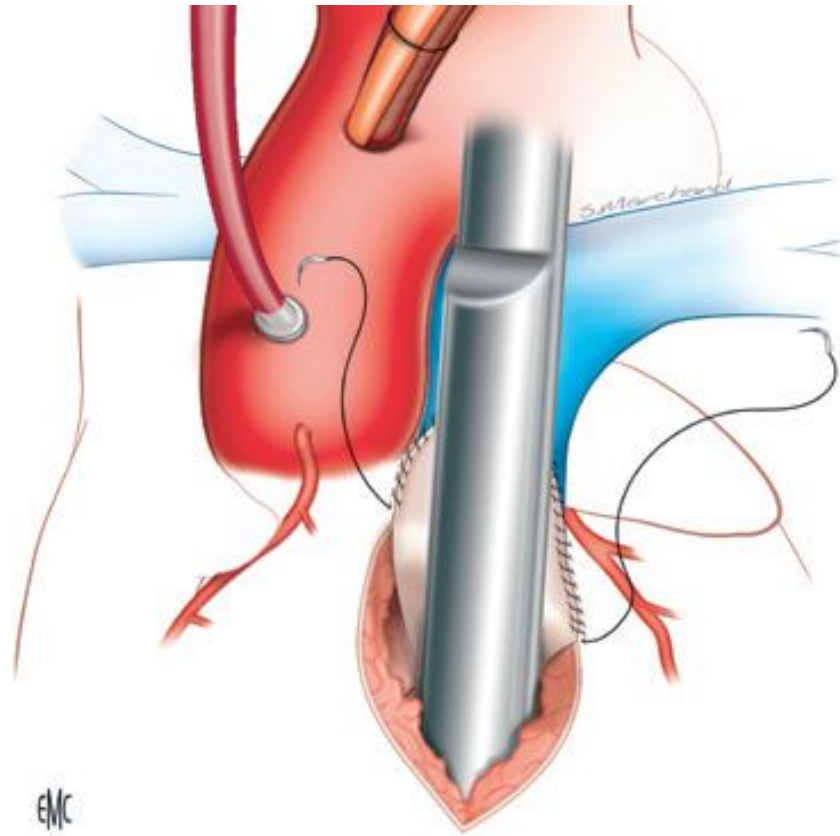


Figure 113 [291] : Vérification par une bougie de Hegar de la jonction portion trabéculée–infundibulum du ventricule droit.

Toutefois l’anastomose Blalock-Taussig classique et surtout Blalock Modifié 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 [292].

2.1.7. Complication

La correction peut laisser plusieurs séquelles majeures [293-294-285] :

- La sténose pulmonaire résiduelle est la règle ; le gradient pulmonaire devrait idéalement se situer en dessous de 25 mmHg. Un gradient au-delà de 50 mmHg, constitue un risque important de mortalité et de morbidité tardive. Dans notre série, la SP est estimée minimale chez 10 cas, modérée chez 4 cas avec un taux total de 36%. Ce qui rejoint les données de la littérature [295-276-274].

- L'insuffisance de la valve pulmonaire (IP) est très fréquente et se retrouve dans environ 60% des cas dont le degré de l'IP postopératoire est le facteur pronostique le plus important pour la fonction ventriculaire droite ultérieure. Dans notre série, l'IP est estimée minimale chez 3 cas, légère chez 2 cas et modérée chez un seul cas soit 15% au total. Ce taux est plus bas de celui retrouvé dans la littérature.

- La CIV résiduelle s'observe dans 10 à 20% des cas. Ce qui se rapproche du taux rapporté dans notre série (8%).

- Les troubles de la conduction intraventriculaire sont fréquents. Le bloc de branche droit est presque la règle et même le bloc bifasciculaire. La mort subite tardive est peu fréquente (1-3%).

- Enfin, à l'âge adulte, on peut observer la survenue d'arythmies supraventriculaires de type flutter et fibrillation auriculaire.

Etude	IP	SP	CIV Résiduelle
Girardot 2002 [295]	92,50%	45,20%	13,90%
Khayat 2018 [278]	37,10%	25,80%	4,83%
Yandouzi 2012 [277]	88%	27%	36%
Lamliki 2015 [279]	29,23%	1,54%	10,77%
Notre série	15%	36%	8%

Tableau 114 : Répartition des complications post-opératoires des T4F selon la littérature

2.2. Transposition des gros vaisseaux : TGV

2.2.1. Généralités

La TGV est définie par une discordance ventriculo-artérielle : l'aorte naît du ventricule droit et l'artère pulmonaire du ventricule gauche [244].

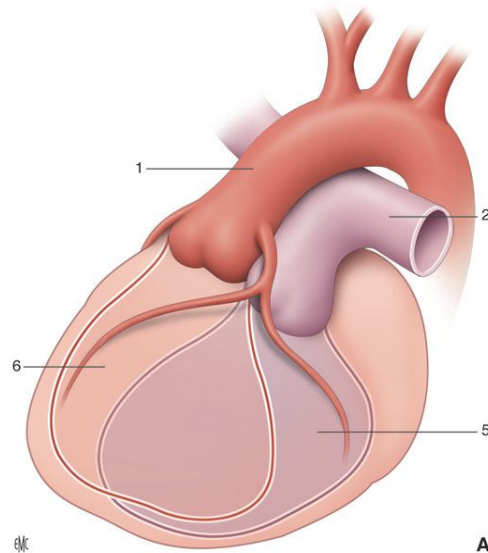


Figure 114 [296] : Schéma de la TGV : 1. Aorte ; 2. artère pulmonaire ; 5. ventricule gauche ; 6. ventricule droit.

2.2.2. Epidémiologie

Dans notre série, la TGV occupe la 2^{ème} place des cardiopathies congénitales cyanogènes avec un taux de 22,22%. Et constitue la 6^{ème} cardiopathie congénitale avec un taux de 5,15%. Ce taux avoisine nettement celui de Bhat et al [297] de 5,13%. Et proche de ceux de plusieurs études [23-221-17-37-35]. Cependant, Batteux [336] et Grech [298] ont mis en évidence des taux équivalents un peu plus bas de 3%. Alors que Shah et al [299] ont rapporté une fréquence plus élevée de 13,3%.

Dans la littérature [300], la TGV représente environ 5 à 7% des cardiopathies congénitales ce qui confirme les résultats de notre étude.

Etudes	Ville, Pays	Taux de TGV
Batteux, C 2016 [336]	Lille, France	3%
Grech 1998 [298]	Malte	3%
Shah GS et al 2008 [299]	Népal	13,30%
Bhat NK et al 2013[17]	Dehradun, Inde	5,13%
Akitani 1991 [301]	Lomé, Togo	1,50%
Ghomari SM [23]	Tlemcen, Algérie	5%
Abid D et al 2014 [24]	Sfax, Tunisie	2,70%
Tazanni [32]	Rabat, Maroc (même service)	7,41%
Akkar [35]	Fès, Maroc	5,77%
Elalj [221]	Fès, Maroc	5%
Lamaachi 2011 [37]	Marrakech, Maroc	5,50%
Boussaadni 2012 [306]	Fès, Maroc	4,17%
Notre série	Rabat, Maroc	5,15%

Tableau 115 : Répartition du taux des TGV selon la littérature

a. Répartition des TGV selon les années

Dans notre série, la fréquence de la TGV a connu une augmentation significative de 14,99% à 44,99% entre 2014 et 2015 et passant à un taux de 23,34% et 16,68% respectivement en 2016 et 2017.

b. Répartition des TGV selon le sexe

Dans notre série, on note une légère prédominance masculine avec un sexe-ratio (H/F) de 1,3. Ce taux est proche de ceux de Akkar [35] et Xie et al [302] respectivement de 1,4 et 1,5. Cependant, d'autres études [305-340-306-33] ont rapporté que les garçons étaient deux à trois fois plus nombreux que les filles.

Dans la littérature, la prédominance masculine est notée dans la TGV avec un sexe-ratio (H/F) variant de 1,5 à 3,2 [303-304].

Etudes	Pays	Sexe-ratio
Delpy JG 2015 [33]	Brest, France	3,8
David N et al 2017 [305]	26 centres internationaux	2,2
Xie LJ et al 2017 [302]	Chine	1,5
Animasahun BA et al [340]	Nigéria	2,3
Tazanni [32]	Rabat, Maroc	1,9
Akkar [35]	Fès, Maroc	1,4
Boussaadni 2012 [306]	Fès, Maroc	3,1
Notre série	Rabat, Maroc	1,3

Tableau 116 : Répartition du sexe des patients porteurs des VDDI selon la littérature

c. Répartition des TGV selon l'âge

L'âge moyen de nos patients porteurs des TGV est de 3,31 mois avec des extrêmes de 1 jour à 2 ans. Cet âge est un peu précoce de celui de Tazanni [32] de 4 mois et nettement plus précoce de ceux de plusieurs études marocaines et africaines [306-340-35] avec une moyenne d'âge respectivement de 6 mois et 15 jours, 10,42 mois et 27 mois. Cependant, dans une étude française à Necker portée sur 1020 enfants recensés entre 1987 et 2010, l'âge du diagnostic de TGV était de 7 ± 5 jours [307].

Par ailleurs, 80% de nos patients ont été diagnostiqués avant l'âge de 6 mois dont 35% étaient des nouveau-nés. Ce qui rejoint les données de Tazanni [32] et de Boussaadni [306] qui ont rapporté que la plupart des patients ayant été diagnostiqués dans les premiers 6 mois de vie avec des taux respectivement de 88,4% et 78,37%. Cependant, Akkar [35] a trouvé que 73,4% des cas sont des nourrissons et Animasahun et al [340] a noté que 80% des cas sont diagnostiqués dans la première année de vie.

Dans la littérature, la TGV est la cardiopathie congénitale la plus fréquente dans la période néonatale [308].

2.2.3. Approche étiologique

a. Consanguinité

Dans notre série, la consanguinité est notée chez 14 cas soit 23%. Elle a été trouvée chez 11,42% des cas dans l'étude de Tazanni [32] et dans 35% des cas dans l'étude de Boussaadni [306].

Alors que dans des études libanaises portant sur l'association de la consanguinité et les cardiopathies congénitales, Yunis et al [45] et Nabulsi et al [309], n'ont trouvé aucun lien entre la consanguinité et la TGV.

b. Anomalies génétiques

Dans notre série, le syndrome de Pierre Robin est la seule anomalie génétique retrouvée.

Dans la littérature, la TGV est le plus souvent isolée et sporadique [310].

L'implication de trois gènes (ZIC3, CFC1 et PROSIT240) a été mise en évidence mais la responsabilité du facteur génétique n'a été prouvée que dans une minorité des cas [311].

c. Prématurité

Dans notre série, la prématurité est enregistrée chez un seul cas.

d. Macrosomie

Dans notre série, la macrosomie est notée chez 2 cas.

e. Autres malformations

Dans notre série, les anomalies extracardiaques ont été retrouvées chez 9 cas soit 15%. Ce qui rejoint les données de la littérature avec un taux de 10% [312].

2.2.4. Données cliniques

a. Circonstances de diagnostic

Dans notre série, la circonstance de diagnostic la plus courante est la cyanose chez 78,33% de nos patients. Ce qui rejoint les données de l'étude de Tazanni [32] et de Boussaadni [306] avec des taux respectivement de 91% et 100%. Suivie par La détresse respiratoire retrouvée chez 27 cas soit 45%.

Cependant, le diagnostic systématique dans le cadre d'un bilan malformatif et la dyspnée sont notés chez 4 cas chacun soit 6,66%.

Dans la littérature, les nouveau-nés atteints, présentent une cyanose ou des signes d'insuffisance cardiaque congestion en fonction de la taille du shunt entre les deux systèmes circulatoires. Si le shunt est restrictif, le nouveau-né aura une cyanose très sévère [350].

L'identification d'une cyanose réfractaire isolée est suffisante à la suspicion diagnostique de la TGV [284].

b. Examen clinique

Dans notre série, les éléments de l'examen clinique sont dominés par le souffle systolique retrouvé chez 26 cas soit 43%.

Les signes d'insuffisance cardiaque sont notés chez 10 cas soit 16,66% dont l'HMG est enregistrée chez 7 cas, le bruit de galop et la tachycardie chez 3 cas chacun et la polypnée chez 2 cas.

2.2.5. Données paracliniques

a. Radiographie thoracique

La radiographie thoracique des TGV présente des anomalies chez 10 patients, celles-ci sont dominées par la CMG constatée dans 24 cas soit 86%, l'hypervascularisation pulmonaire repérée chez 2 cas soit 7%, les foyers de pneumopathie repérés chez 1 seul cas soit 3% et de même pour les poumons clairs.

Dans la littérature, la radiographie thoracique est intéressante lorsqu'elle montre un cœur de volume normal, ovoïde par débord droit remontant haut sur un pédicule étroit, et des poumons hypervascularisés. Mais cet aspect est très inconstant [284].

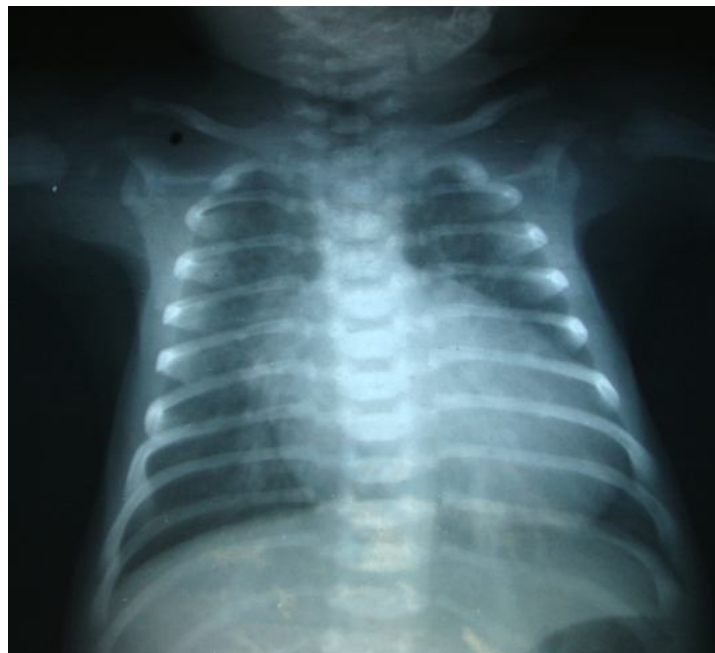


Figure 115 : Radiographie thoracique de face montrant un cœur ovoïde chez un nouveau-né de 2 jours porteur de TGV.

Photo du service de pédiatrie IV de l'HER

b. Echocardiographie

L'échocardiographie doppler a été réalisée chez tous les patients ce qui a permis de confirmer le diagnostic de TGV et de déterminer les différentes lésions associées.

Dans notre série, la TGV complexe est la forme dominante avec un taux de 73% dont la CIV est l'anomalie la plus fréquemment associée dans 56% des cas, suivie par la SP dans 41% des cas. La CAV, le RVPAT et la CoA sont retrouvés respectivement chez 21%, 8% et 5% des cas. Alors que la TGV simple ne représente que 27% des cas. Ceci rejoint les résultats de Tazanni [32].

Cependant, plusieurs études [306-305-307-313] ont rapporté des taux plus élevés de la TGV simple variants de 54% à 79%.

Type de TGV	David et al [305]	Roubertie et al [313]	Vouhé [307]	Tazanni [32]	Boussaadni [306]	Notre série
Simple	62%	79%	68%	26%	54%	27%
Complexe	38%	21%	32%	74%	46%	73%

Tableau 117 : Répartition des types des TGV selon la littérature

Dans la littérature, en dehors d'un foramen ovale et d'un canal artériel qui restent perméable après la naissance, la TGV est isolée appelée TGV simple dans environ 50% des cas. Elle peut être associée aux plusieurs malformations dont la CIV et l'obstruction de la voie d'éjection du VG sont les plus fréquentes surviennent respectivement chez environ 50% et 25% des patients atteints de D-TGV. Les anomalies des artères coronaires ne sont pas rares et elles ont un impact sur le geste chirurgical [314].



**Figure 116 : Echocardiographie bidimensionnelle
chez un nouveau-né de 2 jours montrant la TGV.
Photo du service de pédiatrie IV de l'HER**

2.2.6. Traitement

Dès que le diagnostic de la TGV à SIV est établi, les patients peuvent bénéficier d'une perfusion de prostaglandines E1, pour maintenir le canal ouvert.

Si le FO est restrictif dans l'attente de la chirurgie, une atriosetotomie de Rachkind doit être réalisée.

a. Traitement chirurgical

La prise en charge chirurgicale de TGV n'est possible que depuis les années 60 où les professeurs Senning puis Mustard ont eu l'idée du switch atrial. Il s'agit de créer un chenal orientant le sang des veines pulmonaires vers le VD et le sang des veines caves vers le VG. Il ne s'agit donc que d'interventions palliatives.

Ces deux interventions de Senning et Mustard ont été les seules alternatives pour le traitement de TGV jusqu'en 1976 où la technique du switch artériel a été décrite pour la première fois [315], permettant ainsi de proposer la première intervention curative de cette cardiopathie. Elle consiste à switcher l'aorte et l'artère pulmonaire pour restaurer la

concordance ventriculo-artériel. Elle s'accompagne d'une réimplantation des coronaires et d'une manœuvre de Lecompte [316].

Le switch atrial n'est plus pratiqué maintenant dans les TGV simple. Du fait des complications obtenues. Mais il garde quelques rares indications dans TGV, lorsque le switch artériel est impossible ou risqué du fait d'anomalies associées ou du fait d'une prise en charge tardive dans les pays en voie de développement.

Dans le cadre des programmes internationaux du développement de la chirurgie des cardiopathies congénitales. Une étude rétrospective a été faite entre 2010 et 2013 et portée sur 778 patients opérés pour TGV dans 26 centres de 15 pays. La majorité des opérations effectuées (62%) étaient pour les TGV simples et 38% pour les TGV associées aux CIV.

La plupart des chirurgies (80%) étaient des switches artériels à un seul temps, mais le switch atrial (13%) ou l'intervention en 2 temps par le cerclage de l'artère pulmonaire suivi de switch artériel (7%) sont survenues fréquemment. Seulement 11% des opérations ont été effectuées pendant la première semaine de vie. Les 89% restants des opérations ont été effectuées plus tard, avec une grande proportion (51%) après l'âge d'un mois. Parmi ceux de ce dernier groupe, 350 chirurgies (45%) étaient effectuées entre 1 mois et 1 an et 44 chirurgies (6%) ont été réalisées entre 1 et 12 ans [305].

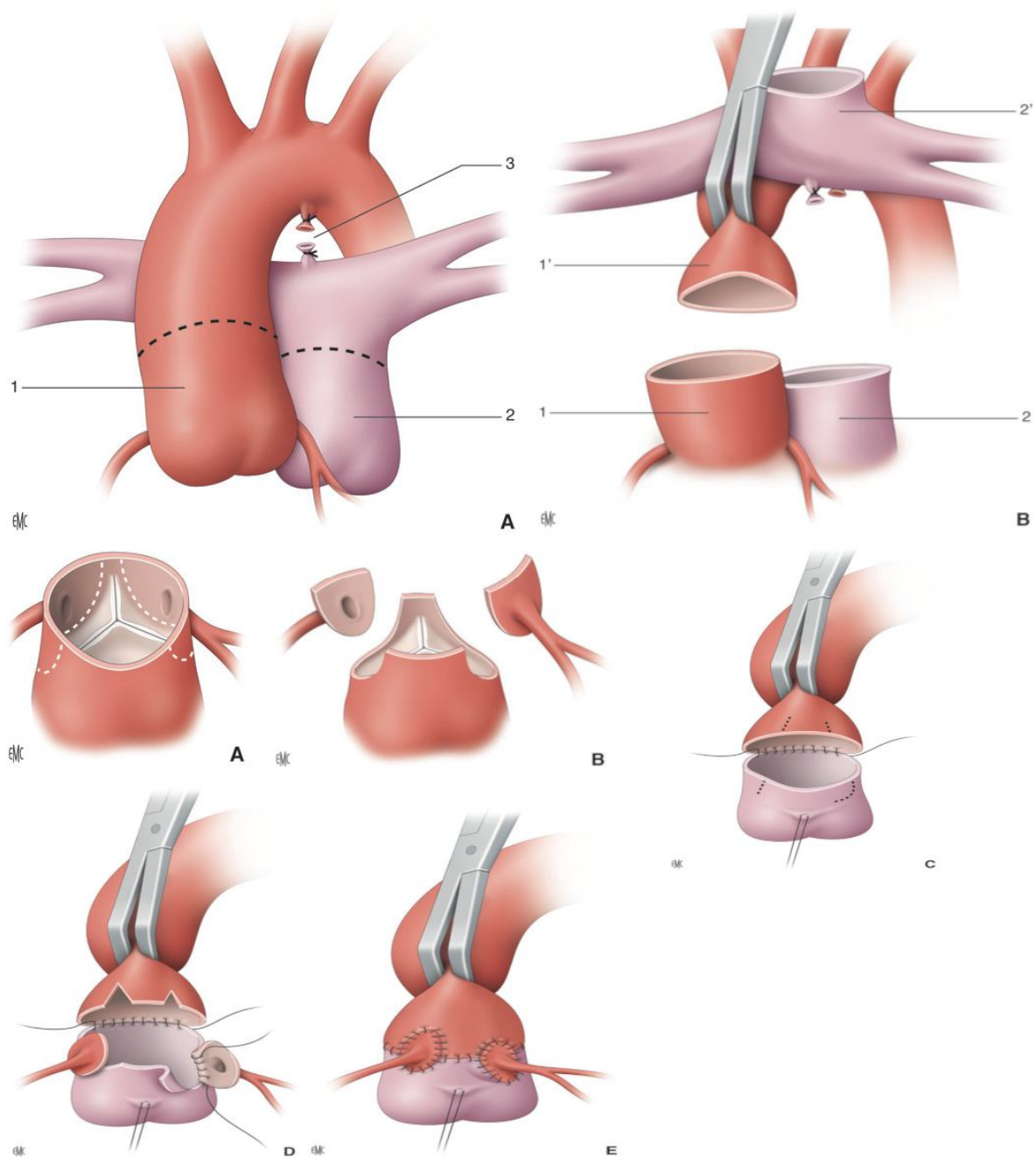
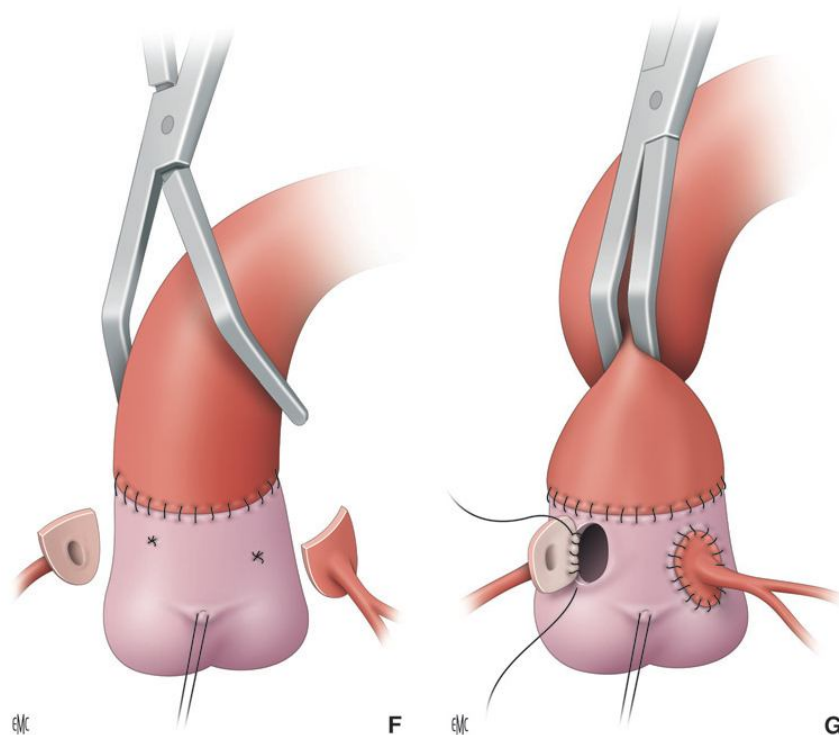


Figure 117 [296] : Protocole du switch artériel : artères coronaires « normales »



F : Reconstruction complète de l'aorte et déclantage G : réimplantation coronaire au niveau d'orifices à l'emporte-pièce

Figure 118 [296] : Transfert coronaire : artères coronaires « normales ». F, G. En cas de discongruence aortopulmonaire (transposition des gros vaisseaux avec communication interventriculaire).

Dans une série portée sur 132 opérations de Sennig réalisés au CHU de Bordeaux entre 1977 et 2004 avec 20 ans de suivi. La mortalité opératoire et périopératoire (30 jours) est respectivement de 5,3 % et 9,6 %. La survie à 20 ans est de 88%, la probabilité de maintenir un rythme sinusal et de ne pas faire de troubles du rythme à 20 ans est de 44% et 75 % respectivement. La probabilité d'avoir une fraction d'éjection > 40 % à 20 ans est de 98 % pour les transpositions simples et de 58% pour les TGV complexes [317].

Dans notre série, le traitement chirurgical a été indiqué chez 51cas soit 85% dont 5 patients seulement ont bénéficié d'une chirurgie curative (Switch artériel) et un seul cas a bénéficié d'une chirurgie palliative (atrioseptotomie de Rashkind avec cerclage de l'artère pulmonaire). En post-opératoire on note une IT légère et une IA minime.

2.3. Ventricule unique : VU

2.3.1. Généralités

Le cœur univentriculaire est une malformation dans laquelle la masse ventriculaire est occupée par une seule cavité qui reçoit les deux valves auriculo-ventriculaires ou une valve auriculo-ventriculaire commune.

Selon les écoles, la chambre ventriculaire accessoire sans entrée est appelée soit ventricule accessoire, soit chambre rudimentaire. Anderson a suggéré le terme de « connexion atrio-ventriculaire univentriculaire » pour mettre l'accent sur la nature de la connexion auriculo-ventriculaire plutôt que sur la nomenclature de la cavité accessoire [284].

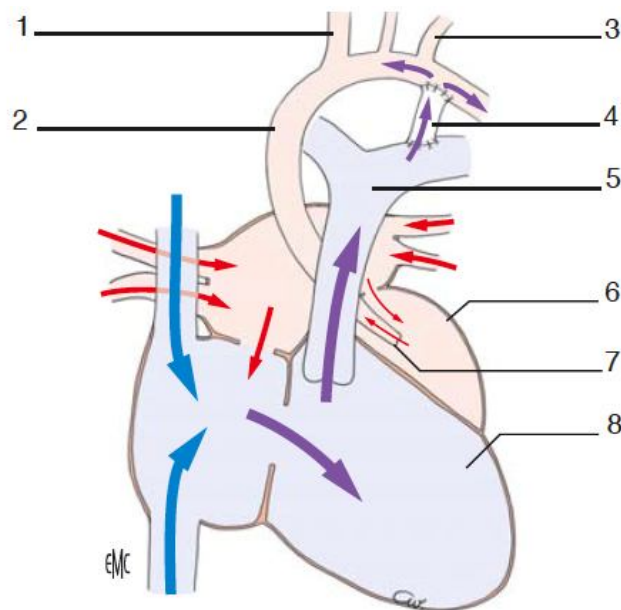


Figure 119 [318] : Hypoplasie du cœur gauche. 1. Tronc brachio-céphalique ; 2. aorte ; 3. artère sous-clavière gauche ; 4. canal artériel ; 5. artère pulmonaire ; 6. ventricule gauche hypoplasique ; 7. aorte hypoplasique ; 8. ventricule droit.

2.3.2. Epidémiologie

Dans notre série, le VU occupe la 3^{ème} place des cardiopathies congénitales cyanogènes avec un taux de 20,37%. Et constitue la 7^{ème} cardiopathie congénitale avec un taux de 4,72%. Ce taux avoisine nettement celui de Abid et al [24] de 4,5%. Cependant, plusieurs études [340-18-323-32-37] ont mis en évidence des taux plus élevés variants de 5,7% à 11%. D'autres auteurs [35-320-19-187-17-33] ont rapporté une fréquence plus basse comprise entre 0,79% et 3%.

Dans la littérature, le ventricule unique représente 10% des cardiopathies congénitales [319] ce qui confirme les résultats de notre étude.

Etudes	Pays	Taux des VU
Aubry P. [187]	Paris, France	1,50%
Depley JG. [33]	Brest, France	3%
Bhat NK et al., 2013 [17]	Dehradun, Inde	2,56%
Al-Ethawi et al 2018 [320]	Bagdad, Iraq	1,40%
Kinda G et al [19]	Ouagadougou, BF	1,45%
Outcha K et al [18]	Lomé, Togo	6,10%
Animasahun BA et al [340]	Nigéria	5,70%
Abid D et al [24]	Sfax, Tunisie	4,50%
Tazanni [32]	Rabat, Maroc (même service)	7,20%
Lamaachi [37]	Marrakech, Maroc	11%
Akkar [35]	Fès, Maroc	0,79%
Bedraoui 2017 [323]	Fès, Maroc	6,46%
Notre série	Rabat, Maroc	4,72%

Tableau 118 : Répartition du taux des VU selon la littérature

a. Répartition des VU selon les années

Dans notre série, le VU a connu une évolution progressive entre 2014 et 2017 de 21,8% à 30,93% passant par 29,1% en 2016. Avec un taux de 18,18% le plus bas retrouvé en 2015.

b. Répartition des VU selon le sexe

Dans notre série, on note une prédominance masculine avec un sexe-ratio (H/F) de 1,6. Ce rapport est également rapporté par Tazanni [32] et Ammash [321]. Cependant, Kalfat et al [322] et Bedraoui [323] ont trouvé un rapport plus bas respectivement de 1,33 et de 1,16.

Dans la littérature, une prépondérance masculine était notée avec un sexe-ratio de l'ordre de 1,5 [13]. Ce qui concorde avec les données de notre étude.

Etudes	Pays	H	F	Sexe Ratio
Henaine R. et al 2005 [324]	Lyon, France	63%	37%	1,7
Ankou 2015 [327]	Lyon, France	60%	40%	1,5
Ammash [321]	Nigéria	61,53%	38,47%	1,6
Kalfat K. et al 2012 [322]	Tunisie	57%	43%	1,33
Tazanni [32]	Rabat, Maroc (même service)	61,76%	38,24%	1,6
Bedraoui 2017 [323]	Fès, Maroc	53%	47%	1,16
Notre série	Rabat, Maroc	62%	38%	1,6

Tableau 119 : Répartition du sexe des patients porteurs de VU selon la littérature

c. Répartition des VU selon l'âge

Dans notre série, l'âge moyen de nos patients porteurs des VU est de 4,13 mois avec des extrêmes de 1 jour à 2 ans. Cet âge est plus précoce de celui de Tazanni [32] de 24 mois et un peu plus élevé de celui de Abid et al [24] de 2,07 mois.

De même, les nouveau-nés dans notre série représentent 32,73% avec un pic de fréquence de 40% des petits nourrissons de 1 à 6 mois. Alors que dans l'étude de Tazanni [32] les nouveau-nés ne représentent que 8,82% avec 20% des enfants et environ 70% des nourrissons.

2.3.3. Approche étiologique

a. Consanguinité

Dans notre série, la consanguinité est notée chez 7 cas soit 12,73%. Ce taux est plus bas de celui retrouvé par Bedraoui [323] de 23,1%. Ces résultats rejoignent l'étude libanaise de Yunis et al [45] qui rapporte une forte association entre la consanguinité et le ventricule unique et l'hypoplasie du cœur gauche.

b. Anomalies génétiques

Dans notre série, la T21 est la seule anomalie chromosomique retrouvée chez un seul cas soit 1,82%. Ce qui rejoint les données de la littérature où la T21 s'associe avec l'hypoplasie de cœur gauche dans environ 2% [38].

Les porteurs de l'HCG peuvent présenter également des délétions terminales du bras long du chromosome 11 qui s'accompagnent d'un ensemble d'anomalies regroupées sous le nom de syndrome de Jacobsen [325].

c. Pathologies maternelles

Dans notre série, le diabète, l'HTA, lupus et la prise de fenugrec par la mère au cours de la grossesse ont été recensés chez un seul cas chacun.

Dans la littérature, Le diabète maternel a été le plus fortement associé à des défauts conotruncaux [89].

2.3.4. Données cliniques

a. Circonstances de diagnostic

Dans notre série, la circonstance de diagnostic la plus courante est la cyanose chez 61,81% de nos patients. Suivie par La détresse respiratoire retrouvée chez 23 cas soit 41,81%. Ceci rejoint les données de l'étude de Bedraoui [323] avec un taux de 73% pour la cyanose et de 46,2% pour la dyspnée.

b. Examen clinique

Dans notre série, les éléments de l'examen clinique sont dominés par le souffle systolique retrouvé chez 25 cas soit 45,45%.

Les signes d'insuffisance cardiaque sont notés chez 16 cas soit 29,09% dont l'HMG est enregistrée chez 12 cas (21%), le bruit de galop chez 3 cas (5%), la tachycardie chez 5 cas (9%) et la polypnée chez 2 cas (3%).

Selon Bedraoui [323], le souffle systolique et l'IC sont enregistrés respectivement chez 80,8% et 7,6% des cas.

2.3.5. Données paracliniques

a. Radiographie thoracique

La radiographie thoracique des VU présente une CMG chez 20 cas soit 36,36%. Ce taux est proche de celui de Bedraoui [323] de 30,8%. Les poumons clairs sont repérés chez 3 cas.

Dans la littérature, la radiographie thoracique ne montre aucun aspect caractéristique de VU. Mais elle permet d'évoquer la présence ou l'absence d'une SP par l'hypervascularisation importante et diffuse en l'absence de celle-ci ou d'une TGV.

Ainsi la cardiomégalie est marquée seulement en cas de très gros débit pulmonaire, d'insuffisance atrioventriculaire importante ou de dysfonction sévère du ventricule principal.

b. Echocardiographie

L'échocardiographie doppler a été réalisée chez tous les patients ce qui a permis de confirmer le diagnostic des VU et de les distinguer en fonction du type anatomique. De ce point de vue-là, deux types sont plus rencontrés dans notre série à savoir l'atrésie tricuspide (VU type gauche) dans 24 cas soit 43,63% et l'hypoplasie du cœur gauche (VU type droit) dans 31 cas soit 56,37%.

Dans la littérature, le ventricule principale type gauche est le plus fréquent [326] ainsi Ankou [327], Bonnet [161] et Rutka et al [328] ont rapporté que les VU type gauche et type droit représentent respectivement des taux de 74,3% et 22,8% ; 51% et 37% ; 53,06% et 44,89%.

En outre, l'échocardiographie nous a permis de déterminer les différentes lésions associées. Ainsi, dans notre série en dehors de 2 cas d'atrésie tricuspide isolée, le VU est associé chez tous les patients. Ce qui rejoint les données de la littérature [284] dont la SP (34%) et la TGV (30%) sont les anomalies les plus fréquemment associées. Dans l'étude de Ankou [327], ces deux anomalies sont retrouvées avec des taux respectivement de 77% et 54%.

Etudes	Ville, Pays	Taux des VU	AT	HCG
Bhat NK et al., 2013 [17]	Dehradun, Inde	2,56%	1,92%	0,64%
Animasahun BA et al [340]	Nigéria	5,70%	4,90%	1,80%
Abid D et al [24]	Sfax, Tunisie	4,50%	1,10%	1,10%
Notre série	Rabat, Maroc	4,72%	2,05%	2,67%

Tableau 120 : Répartition des lésions associées aux VU selon la littérature



Figure 120 : Echocardiographie chez un enfant de sexe féminin montrant un ventricule unique sur atrésie tricuspide associée au canal atrioventriculaire.

Photo du service de pédiatrie IV de l'HER

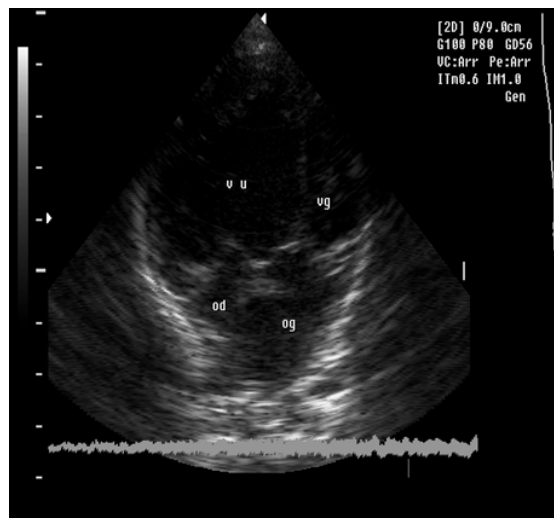


Figure 121 : Echocardiographie chez un enfant de sexe féminin montrant un ventricule unique sur hypoplasie du ventricule gauche avec 2 valves auriculoventriculaires.

Photo du service de pédiatrie IV de l'HER

2.3.6. Traitement

a. Traitement médical

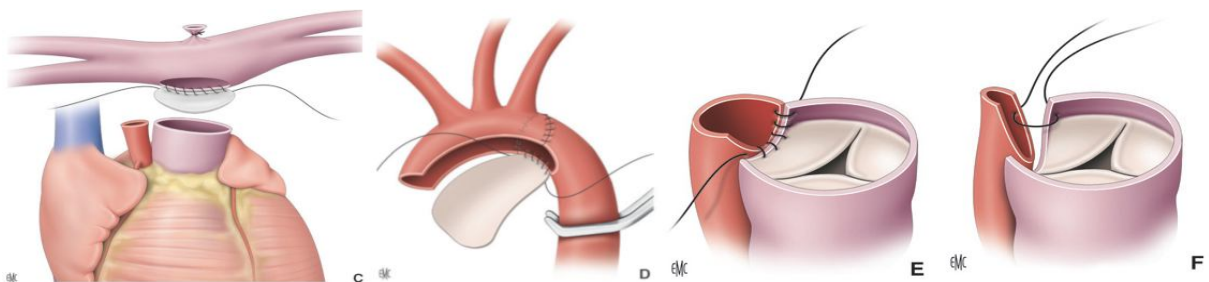
Le traitement médical a été prescrit chez 47 cas soit 85,45% dont 24 cas (43,63%) ont eu la prescription des antibiotiques, les digitalo-diurétiques et potassium ont été prescrits pour 23 cas soit 41,81%.

b. Traitement chirurgical

Tous les VU ont une physiologie commune avec un mélange des sangs veineux systémique et pulmonaire et leur prise en charge chirurgicale repose sur une réparation univentriculaire consistant à assurer une circulation pulmonaire court-circuitant le massif cardiaque [329].

Actuellement, la réparation des cardiopathies de type univentriculaire se déroule le plus souvent en trois grandes étapes.

La première étape a lieu durant la période néonatale, elle est dépendante de la présentation clinique de l'enfant. L'objectif de cette chirurgie palliative néonatale consiste à lever tout obstacle à l'éjection aortique et à équilibrer les débits pulmonaire et systémique. Il peut s'agir de l'intervention de Norwood classique ou de Norwood - Sano [330] dans les syndromes d'hypoplasie du cœur gauche, consistant à créer une néo-aorte en utilisant la partie proximale de l'artère pulmonaire.



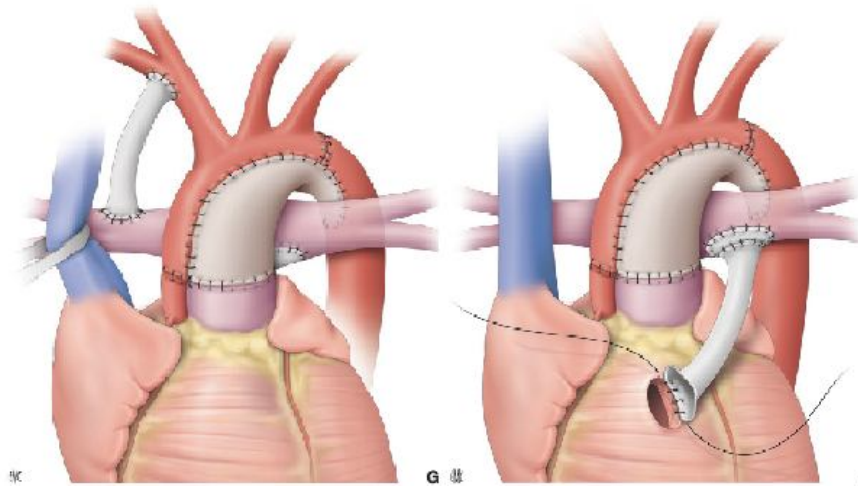
C : Fermeture de la bifurcation pulmonaire à l'aide d'un patch prothétique. Mobilisation des artères pulmonaires.

D : Reconstruction de la crosse aortique : anastomose partielle entre aorte descendante et crosse distale, élargissement de la crosse proximale à l'aide d'un patch prothétique (homogreffe ou péricarde autologue traité).

E : Réunion des culots artériels en « canon de fusil » lorsque l'aorte est de taille acceptable.

F : Réunion des culots artériels en « canon de fusil » lorsque l'aorte est très hypoplasique.

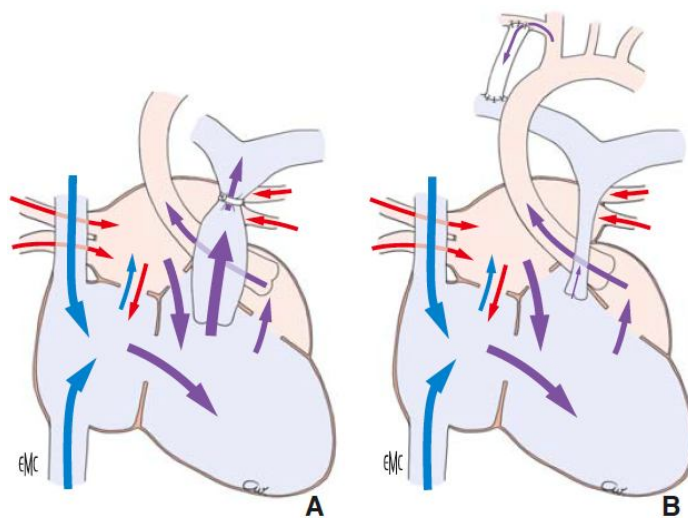
Figure 122 [331] : Protocoles « Norwood »



G : Reconstruction de la néoorte ascendante. Perfusion pulmonaire par une anastomose systémicopulmonaire
H : Perfusion pulmonaire par un tube ventriculopulmonaire (intervention de Norwood-Sano). Le conduit peut être placé à gauche ou à droite de la néoorte.

Figure 123 [331] : Procédure de Norwood

En cas d'hyperdébit pulmonaire, un cerclage de l'artère pulmonaire est réalisé. Et s'il existe une hypoperfusion pulmonaire, un shunt systémico-pulmonaire de type Blalock – Taussig modifié peut être mis en place.



**Figure 124 [318] : Cerclage de l'artère pulmonaire (A),
Anastomose systémicopulmonaire (B)**

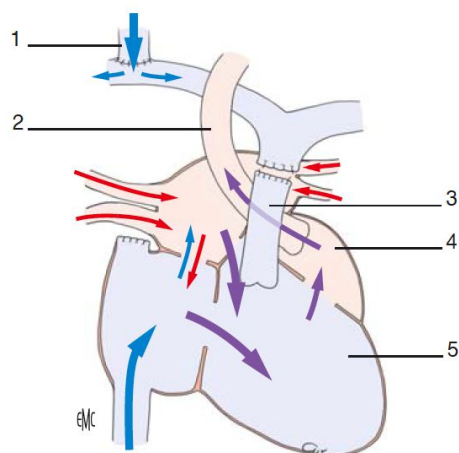
La deuxième étape a lieu vers l'âge de 4 à 6 mois. C'est la dérivation cavopulmonaire supérieure ou dérivation cavopulmonaire partielle (DCPP). Différentes techniques existent, le principe étant de dériver uniquement le sang veineux cave supérieur vers la circulation pulmonaire.

Ultérieurement et en fonction des chirurgies palliatives réalisées certaines complications peuvent apparaître avant la réalisation de la dérivation cavopulmonaire totale (DCPT). Chez les patients très cyanosés, la polyglobulie majore le risque d'événement thrombo-embolique, d'AVC et d'abcès cérébral. La dysfonction myocardique, la fuite tricuspide, les arythmies, la recoarctation de l'aorte, l'hyperdébit pulmonaire sont des facteurs d'insuffisance cardiaque et de décès précoce ; la réduction du shunt aortopulmonaire ou pathologie respiratoire surajoutée sont des facteurs d'hypoxie excessive [332].

La troisième étape, ou la totalisation de la dérivation cavopulmonaire, est réalisée à partir de l'âge de 18 à 24 mois, en général avant 3 ans, et est représentée par la chirurgie de Fontan.

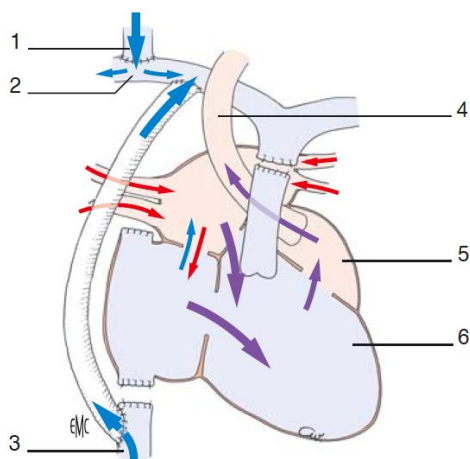
La chirurgie de Fontan a été décrite par Fontan et Baudet pour la palliation de l'atrésie tricuspide en 1971. Autrefois réalisé en dérivation atriopulmonaire. Elle a depuis été étendue à beaucoup de cardiopathies univentriculaire et modifiée pour être aujourd'hui réalisée par dérivation cavopulmonaire totale par tube extracardiaque qui consiste à dériver le sang des veines caves supérieures et inférieures directement aux artères pulmonaires

Cette chirurgie est devenue la référence en terme de réparation des cardiopathies univentriculaires [333].



1. Veine cave supérieure ; 2. aorte ; 3. artère pulmonaire ; 4. cavité accessoire ; 5. ventricule principal

**Figure 125 [318] : Anastomose cavobipulmonaire de Glenn bidirectionnel
(premier temps de la dérivation cavopulmonaire de type Fontan)**



1. Veine cave supérieure ; 2. artère pulmonaire ; 3. veine cave inférieure ;
4. aorte ; 5. cavité accessoire ; 6. ventricule principal

Figure 126 [318] : Dérivation cavopulmonaire totale

Les résultats des dérivations cavopulmonaires apparaissent meilleurs que ceux des dérivations atriopulmonaire, sur la mortalité et les complications. La mortalité précoce dans la DCPT est retrouvée entre 2 et 7%. La survie à 10 ans est entre 91% et 94%.

La survie sans complication augmente également à 64% à 10 ans avec un bénéfice lié à l'utilisation de la fenestration [334]. L'incidence des arythmies atriales est de 18% à 5 ans. L'entéropathie exsudative est une complication qui survient avec une incidence de 3 à 15% avec une mortalité décrite de 50% à 5 ans [335].

Dans notre série, le traitement chirurgical a été indiqué chez 37 cas soit 67,27% dont 4 patients seulement ont été opérés : un seul cas a bénéficié d'une Dérivation cavopulmonaire partielle et 2 cas ont bénéficié d'une anastomose systémico-pulmonaire type Blalock avec un seul cas de cerclage de l'artère pulmonaire.

Le reste des patients non opérés sont perdus de vue.

Dans une étude portée sur 26 malades opérés entre 2012 et 2016 à l'unité médico-chirurgicale Cardio-pédiatrique de CHU Hassan II de Fès, 26,92% ont bénéficié d'un cerclage, 3.80% ont bénéficié d'un blalock, 61.50% ont bénéficié d'une DCPD et 3.80% ont bénéficié d'une DCPT. Avec un taux de mortalité de 11,53% [323].

2.4. Ventricule droit à double issue : VDDI

2.4.1. Généralités

Le ventricule droit à double issue est une malformation cardiaque complexe dans laquelle il y a deux ventricules et deux gros vaisseaux ; l'un des gros vaisseaux et plus de la moitié du second naissent du ventricule droit ; le ventricule gauche ne peut se vider que par une communication interventriculaire, celle-ci est un élément de la malformation et non une anomalie associée [284].

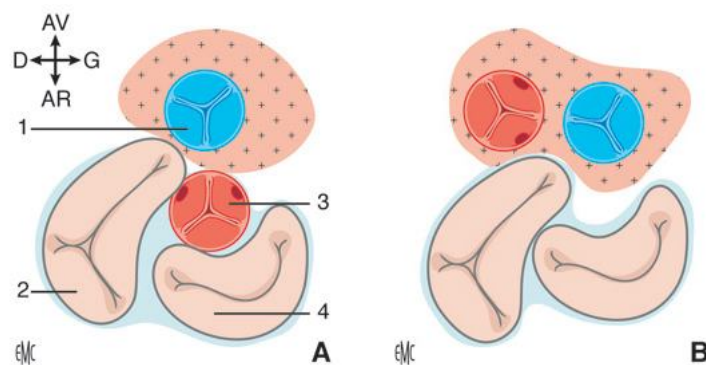


Figure 127 [351] : Spectre des ventricules à double issue. A. Cœur normal. 1. Artère pulmonaire ; 2. valve tricuspide ; 3. aorte ; 4. valve mitrale. B. Ventricules à double issue : Conus sous-aortique et Conus souspulmonaire de position et de morphologie très variables.

2.4.2. Epidémiologie

Dans notre série, le VDDI occupe la 4^{ème} place des cardiopathies congénitales cyanogènes avec un taux de 8,52% et constitue la 10^{ème} cardiopathie congénitale avec un taux de 1,97%. Ce taux avoisine nettement celui de Tazanni [32] de 1,91% et proche de celui de plusieurs études [221-35-31-339]. Cependant, Batteux [336] et Ouedraogo [337] ont mis en évidence des taux un peu plus élevés respectivement de 4,6% et 4,3%.

Dans la littérature, le VDDI représente environ 1 à 3% des cardiopathies congénitales. Ce qui confirme les résultats de notre étude [338].

Etudes	Pays	Taux de VDDI
Freedom RM et al 1992 [339]	Angleterre	1,55%
Batteux C 2016 [336]	Lille, France	4,60%
Ritu Bhardwaj [31]	Inde	1,51%
Ouedraogo LH 1979 [337]	Lomé, Togo	4,30%
Tazanni [32]	Rabat, Maroc (même service)	1,91%
Akkar [35]	Fès, Maroc	1,05%
Elalj [221]	Fès, Maroc	1%
Notre série	Rabat, Maroc	1,97%

Tableau 121 : Répartition du taux des VDDI selon la littérature

a. Répartition des VDDI selon les années

Dans notre série, le VDDI a connu une évolution progressive de 21,72% en 2014 à 30,46% en 2017 passant par un taux de 26,08% en 2015 et de 21,74% en 2016.

b. Répartition des VDDI selon le sexe

Dans notre série, on note une forte prédominance masculine avec un sexe-ratio (H/F) de 2,28. Ce qui rejoint les données de la littérature [38]. Animasahun et al [340] et Tazanni [32] ont rapporté que les garçons étaient presque deux fois plus nombreux que les filles avec un sexe-ratio de 1,9. Akkar [35] et Elalj [221] ont recensé tous les patients de sexe masculin.

c. Répartition des VDDI selon l'âge

L'âge moyen de nos patients porteurs de VDDI est de 5,97 mois avec des extrêmes de 1 jour à 2 ans et un pic de fréquence de 47,83% chez les petits nourrissons de 1 à 6 mois dont le diagnostic a été fait dans la 1^{ère} année de vie chez 82,61%. Cet âge de découverte est plus précoce de celui retrouvé dans plusieurs études. Il est nettement plus bas de celui de Akkar [35] de 45 mois dont 50% des patients diagnostiqués sont des enfants de 4 à 10 ans et un peu plus bas de celui noté dans l'étude de Tazanni [32] dont 77% des patients sont des nourrissons et plus bas également de celui trouvé dans l'étude nigérienne de Animasahun et al [340] dont la plupart des enfants ont été diagnostiqués avant l'âge d'un an.

2.4.3. Approche étiologique

a. Consanguinité

Dans notre série, la consanguinité est notée chez 4 cas soit 17%. Dans l'étude de Tazanni [32] elle est retrouvée chez un seul cas soit 11%.

Une étude libanaise de consanguinité parentale et des malformations cardiaques congénitales, portée sur 759 cas a également trouvé une association significative entre la consanguinité et le VDDI [341].

b. Anomalies génétiques

Dans la littérature, les anomalies génétiques sont retrouvées dans 10% à 20% chez les fœtus atteints de VDDI. Les trisomies 18 et 13 sont les plus fréquentes, la trisomie 21 et la microdélétion 22q11 sont également retrouvées. [342-343]

Dans notre série, la T21 est la seule anomalie chromosomique recensée chez un seul cas soit 4%.

c. Pathologies maternelles

Dans la littérature, seulement environ 3% des cas, semblaient avoir un possible tératogénicité associée au VDDI. Par ailleurs, l'association du diabète maternel et le VDDI a été rapportée dans plusieurs études épidémiologiques [344-345-346]. De même, une

étude américaine portée sur 2310 mères – enfants a rapporté que les associations les plus fortes avec un diabète maternel manifeste ont été observées avec le VDDI (OR 21,33 ; 99,5% IC 3,34, 136,26) et le TAC (OR 12,81 ; 99,5% IC 1,43, 114,64) [347].

Les expositions à l'éthanol, à l'acide rétinoïque ou à la théophylline avec agonistes adrénergiques ont été rapportées également chez les porteurs de VDDI. [348-349]

Dans notre étude, l'HTA et le diabète maternel préexistant sont objectivés chez un seul cas chacun soit 4%.

d. Cardiopathies congénitales familiales

Dans notre série, on note un seul cas de cardiopathie congénitale chez le cousin soit 4%.

Dans la littérature, la récurrence familiale de la cardiopathie congénitale est rapportée chez 5% des cas de VDDI [343].

2.4.4. Données cliniques

a. Circonstances de diagnostic

Dans notre série, la circonstance de diagnostic la plus courante est la cyanose chez 65,21% de nos patients. Ce qui rejoint les données de l'étude de Animasahun et al [340], suivie par la détresse respiratoire retrouvée chez 10 cas soit 43,47%. L'insuffisance cardiaque est notée chez 5 cas soit 21,73%.

Dans la littérature, la présentation clinique du VDDI dépend de son type physiopathologique et les anomalies associées incluant en générale une cyanose et des symptômes d'insuffisance cardiaque congestive.

Les formes de VDDI avec CIV et SP sont les formes les plus rares, elles sont bien tolérées cliniquement par la SP qui empêche la survenue d'une maladie vasculaire obstructive dont l'aspect clinique n'est pas différent de celui de la T4F.

Dans les formes avec CIV sous aortique sans SP, les signes cliniques sont identiques à ceux des CIV larges. On retrouve donc tous les signes d'un gros shunt gauche-droite symptomatique dès la première enfance.

Les formes avec CIV sous pulmonaire et sans SP sont les formes les plus sévères. Elles simulent la TGV avec CIV large dont la cyanose est notée dès la naissance avec une insuffisance cardiaque précoce.

b. Examen clinique

Les éléments de l'examen clinique des VDDI issus de notre étude sont dominés par le souffle systolique chez 10 cas soit 43%. L'HMG est retrouvée chez 4 cas soit 17% et la tachycardie est notée chez 2 cas soit 9%.

Le RSP est enregistré chez 3 cas soit 13%.

2.4.5. Données paracliniques

a. Radiographie thoracique

La radiographie thoracique des VDDI présente des anomalies chez 10 patients (43,47%), celles-ci sont dominées par la CMG constatée dans 8 cas soit 89%, l'hypervascularisation pulmonaire repérée chez 1 seul cas soit 11%.

Dans la littérature, il n'y a pas de radiographie thoracique caractéristique de VDDI. Le volume du cœur et la quantité de vascularité pulmonaire dépendent de l'hémodynamique du cœur.

Par ailleurs, la cardiomégalie et l'hypervascularisation pulmonaire sont observées chez les patients présentant une CIV large et sans SP. En cas de SP, cette vascularisation est réduite [350].

b. Echocardiographie

L'échocardiographie doppler a été réalisé chez tous les patients ce qui a permis de confirmer le diagnostic du VDDI et de déterminer les différentes lésions associées, par ailleurs, le VDDI est associé chez tous les cas de notre série ce qui rejoint les résultats de plusieurs études [32-35-221].

Les anomalies cardiaques associées sont variables et elles sont dominées par la TGV chez 22 cas soit 96% suivie par la SP dans 12 cas soit 52%. La PCA et la CIA sont retrouvées respectivement chez 43% et 39% des cas.

2.4.6. Traitement

a. Traitement médical

Le traitement médical a été prescrit chez 15 cas soit 65,21% dont 6 cas (26,08%) ont eu la prescription des antibiotiques, les digitalo-diurétiques et potassium ont été prescrits pour 7 cas soit 30,43%.

b. Traitement chirurgical

Dans notre série, le traitement chirurgical a été indiqué chez 11 cas soit 47,82% dont 2 patients seulement ont été opérés comme suit :

- 1 seul cas de VDDI + TGV + SP a bénéficié d'une chirurgie palliative (atrioseptotomie de Rashkind) ;
- 1 seul cas de VDDI + TGV a bénéficié d'une chirurgie palliative (cerclage de l'artère pulmonaire).

Le reste des patients non opérés sont perdus de vue.

Une prise en charge néonatale urgente peut s'avérer nécessaire dans 2 situations :

- En cas de cyanose importante, en rapport avec TGV et une petite CIA, il est nécessaire d'agrandir cette CIA par atrioseptotomie de Rashkind.
- En cas de coarctation très serrée, l'administration de la prostaglandine E (prostin®) en intraveineux est nécessaire afin d'ouvrir le canal artériel.

Lorsque la symptomatologie apparaît dès la naissance, on procède à un banding de l'AP si le flux pulmonaire est excessif ou à un shunt de Blalock s'il est insuffisant.

Après stabilisation initiale, un traitement chirurgical est envisagé. La correction est réalisée à l'âge de 2-8 mois et varie selon l'anatomie particulière de chaque cas. Elle dépend de deux éléments : la distance entre la valve tricuspide et l'état de la valve pulmonaire. Lorsque la distance tricuspido-pulmonaire est supérieure au diamètre de l'aorte, une réparation intraventriculaire est indiquée par correction type CIV dirigeant le flux sanguin VG + CIV vers l'aorte en l'absence de sténose pulmonaire et de type tétralogie de Fallot en présence d'une sténose pulmonaire. Lorsque la distance tricuspido-pulmonaire est inférieure au diamètre de l'aorte, l'indication dépend de l'état de la voie pulmonaire qui peut être normale d'où l'indication de tunnelisation VG – AP + switch artériel, ou sténosée d'où l'indication de la réparation de Lecompte qui consiste à la tunnelisation VG – aorte et translocation antérieure de la voie pulmonaire [351].

2.5. Maladie d'Ebstein : MEB

2.5.1. Généralités

La malformation d'Ebstein est une cardiopathie congénitale rare caractérisée par le déplacement des feuillets septal et inférieur de la valve tricuspide, normalement situés au niveau de la jonction auriculo-ventriculaire, vers la pointe du ventricule droit.

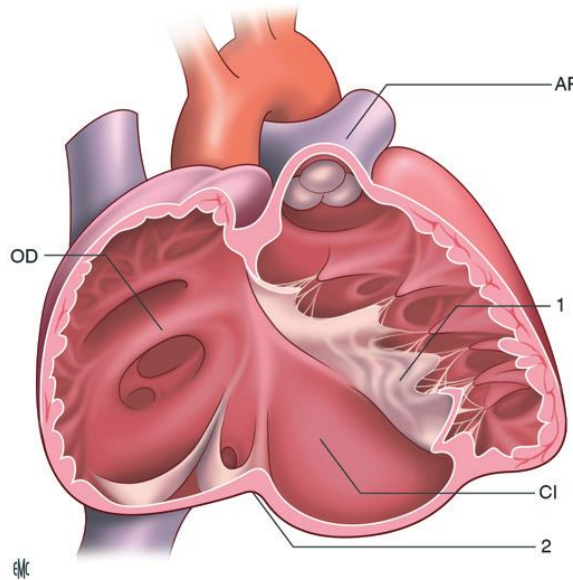


Figure 128 [352] : Aspect morphologique intracardiaque. Coupe sagittale. OD : oreillette droite ; AP : artère pulmonaire ; CI : chambre intermédiaire ; 1. valve septale ; 2 : jonction atrioventriculaire droite.

2.5.2. Epidémiologie

Dans la littérature, la maladie d'Ebstein représente 0,5 à 1% des cardiopathies congénitales [353].

Dans notre série, cette maladie occupe la 5^{ème} place des cardiopathies congénitales cyanogènes avec un taux de 3,7%. Et constitue la 12^{ème} cardiopathie congénitale avec un taux de 0,86%. Ce taux est proche de celui de Akkar [35] de 0,79%. Plusieurs études [33-19-35-187-35-354-18] ont mis en évidence une fréquence comprise entre 0,6% et environ 1%. Ce qui rejoint les données de la littérature.

Etude	Pays	Taux des MEB
Aubry P, et al [187]	Paris, France	1%
Delpey JG [33]	Brest, France	0,60%
Kapoor R et al [354]	Kânpur, Inde	1,10%
Kinda G et al [19]	Ouagadougou, Burkina Fasso	0,72%
Outcha K et al [18]	Lomé, Togo	1,22%
Tazanni [32]	Rabat, Maroc (même service)	1,06%
Akkar [35]	Fès, Maroc	0,79%
Notre série	Rabat, Maroc	0,86%

Tableau 122 : Répartition du taux des MEB selon la littérature

a. Répartition des maladies d’Ebstein selon les années

Dans notre série, on a recensé un seul cas en 2014 et en 2016 chacune soit 10% et 4 cas en 2015 et en 2017 chacune soit 40%.

b. Répartition des maladies d’Ebstein selon le sexe

Dans notre série, on note une forte prédominance masculine avec un sexe-ratio (H/F) de 4. Elalj [221] a recensé 3 patients qui sont tous de sexe masculin et dans l’étude de Malhotra et al [355] et Cabrera et al [356], ce rapport est respectivement de 1,75 et 1,13. Ceci rejoint les données de la littérature où cette prédominance était noté avec un ratio H/F de l’ordre de 1,5 [13].

Cependant, une prédominance féminine a été rapporté dans l’étude de Tazanni [32] et XY et al [357] avec un ratio respectivement de 0,6 et 0,79.

Etude	Pays	H	F	Sexe-ratio
Cabrera R et al 2017 [356]	Bogotá, Colombia	53,10%	46,90%	1,13
Malhotra A et al 2018 [355]	Inde	63,60%	36,40%	1,75
XY et al 2018 [357]	China	44,30%	55,70%	0,79
Tazanni [32]	Rabat, Maroc (même service)	40%	60%	0,6
Akkar [35]	Fès, Maroc	100%		
Notre série	Rabat, Maroc	80%	20%	4

Tableau 123 : Répartition du sexe des patients porteurs des MEB selon la littérature

c. Répartition des maladies d'Ebstein selon l'âge

Dans notre série, l'âge moyen de nos patients porteurs de la maladie d'Ebstein est de 22,93 mois soit 1,91 an avec des extrêmes de 1 jour et 12 ans. cet âge est un peu proche de celui de Akkar [35] de 1 an et plus précoce de plusieurs études [32- 358] avec respectivement une moyenne d'âge de 4 ans et 6,9 ans.

Il s'agit de 50% de nourrissons, 30% de nouveau-nés, et 20% d'enfants. Akkar [35] n'a recensé que des nourrissons. Alors que Tazanni [32] rapporte un taux de 60% pour les enfants.

Une étude colombienne [356] effectuée entre 1997 et 2016 a porté sur 147 patients montre que les enfants de 0 à 5 ans représentent 42,9%. Alors que les adultes ne représentent que 18,4%.

Ceci suggère que le diagnostic de cette maladie peut être fait à tout âge et le plus souvent dans la première enfance.

2.5.3. Approche étiologique

a. Consanguinité

La consanguinité est le seul facteur étiologique retrouvé dans notre série chez 3 cas soit 30%.

Dans la littérature, la maladie d'Ebstein peut s'intégrer dans un complexe malformatif d'origine chromosomique dont les délétions du 1p36 sont les plus spécifiques [359] ou dans certaines embryopathies, comme celles rapportées en cas d'ingestion de lithium pendant le premier trimestre de grossesse ou d'infections virales [360].

2.5.4. Données cliniques

a. Circonstances de diagnostic

Dans notre série, les circonstances de diagnostic sont dominées par la cyanose chez 60% des cas, suivie par la dyspnée chez 2 cas et par la détresse respiratoire chez un seul cas. Deux nouveau-nés parmi ces patients ont été admis en poussée d'insuffisance cardiaque. Alors que la découverte était fortuite à l'occasion d'un souffle systolique chez 1 seul enfant de 12 ans. Ce qui rejoint les données de la littérature.

Dans la littérature, Le mode de découverte de la maladie d'Ebstein varie avec l'âge de diagnostic. Les formes sévères néonatales se traduisent par une cyanose importante avec une insuffisance cardiaque droite. Ces formes sont gravissimes, rapidement mortelles par inefficacité ventriculaire droite. Les formes modérées sont marquées par une dyspnée et une cyanose discrète. La découverte est fortuite à l'occasion d'un souffle cardiaque dans les formes mineurs de l'enfant et devant les troubles du rythme chez l'adolescent [361].

b. Examen clinique

A l'auscultation, Le souffle systolique a été noté chez 6 cas (60%) et la tachycardie a été retrouvée chez 2 cas (20%). Dans l'étude de Cabrera et al [356] ces deux éléments ont été enregistrés avec des taux respectivement de 86% et 25%.

L'HMG a été retrouvé chez 2 cas soit 20%, ce taux est proche de celui retrouvé par Malhotra et al [355] de 18,2%.

2.5.5. Données paracliniques

a. Radiographie thoracique

Dans la littérature, La radiographie thoracique montre une cardiomégalie majeure dans les formes néonatales sévères alors que la cardiomégalie est ovoïde avec pédicule étroit et poumons clairs dans les formes modérées [244].

Dans notre série, la radiographie thoracique présente une CMG chez 4 cas soit 40%.

b. Echocardiographie

L'échocardiographie doppler a été réalisée chez tous les patients ce qui a permis de confirmer le diagnostic de la maladie d'Ebstein et de préciser les caractéristiques des lésions associées. En effet, dans notre série la maladie d'Ebstein est associée dans 80% des cas. Ce taux est un peu proche de celui trouvé par Cabrera et al [356] de 93%.

Les anomalies cardiaques associées sont représentées par CIA dans 60% des cas, CIV dans 30% des cas, PCA dans 20% des cas, SP dans 20% des cas également et AP dans 10% des cas.

Dans l'étude de Cabrera et al [356] ces lésions en dehors de CIV ont été recensées avec des taux respectivement de 60,5%, 12,9%, 7,5% et 7,5% également.

Dans la littérature, la CIA est présente dans plus de la moitié des cas [362]. Ce qui confirme nos résultats.

2.5.6. Traitement

a. Traitement médical

Le traitement médical a été prescrit chez 4 cas soit 40% dont 2 cas ont eu la prescription des digitalo-diurétique, les antibiotiques ont été prescrits pour 1 seul cas et le traitement martial a été donné chez 1 seul cas également.

b. Traitement chirurgical

Les méthodes chirurgicales sont variées en fonction des tableaux cliniques allant de la réparation univentriculaire à la réparation biventriculaire.

Dans les formes néonatales gravissimes, l'option thérapeutique afin de stabiliser un état hémodynamique satisfaisant est l'intervention de Starnes qui consiste à la création d'une atrésie de la tricuspide avec shunt artère systémique/ artère pulmonaire selon Blalock-Taussig. Selon Remmsten et al [363] un taux de survie de 80% a été rapporté avec cette intervention.

Chez les patients symptomatiques en période néonatale, le VD est habituellement non fonctionnel et l'approche chirurgicale prévoit de pallier de façon définitive selon le principe de Fontan qui consiste à faire une anastomose cavopulmonaire bidirectionnelle à partir de 6 mois et une anastomose cavopulmonaire totale après la troisième année [364].

L'équipe de Knott-Craig encourage à la réalisation d'une cure complète avec plastie tricuspide, plicature de l'oreillette droite et fermeture subtotale du shunt auriculaire [365].

Dans notre série, un seul cas de la maladie d'Ebstein associée à une CIA large presque OU + SP assez serrée + IT importante a bénéficié d'une plastie de la valve tricuspide avec dilatation de la sténose pulmonaire.

2.6. Tronc artériel commun : TAC

2.6.1 Généralités

Le tronc artériel commun (TAC), appelé aussi Truncus Arteriosus Communis, est une cardiopathie congénitale dans laquelle un tronc artériel unique émerge de la base du cœur au-dessus d'une valve semi-lunaire unique appelée valve troncale, et donne naissance aux artères coronaires, à l'aorte et à une ou deux artères pulmonaires. Quatre types principaux sont décrits par Van Praagh dont le type I (ou A1) est le plus fréquent [284].

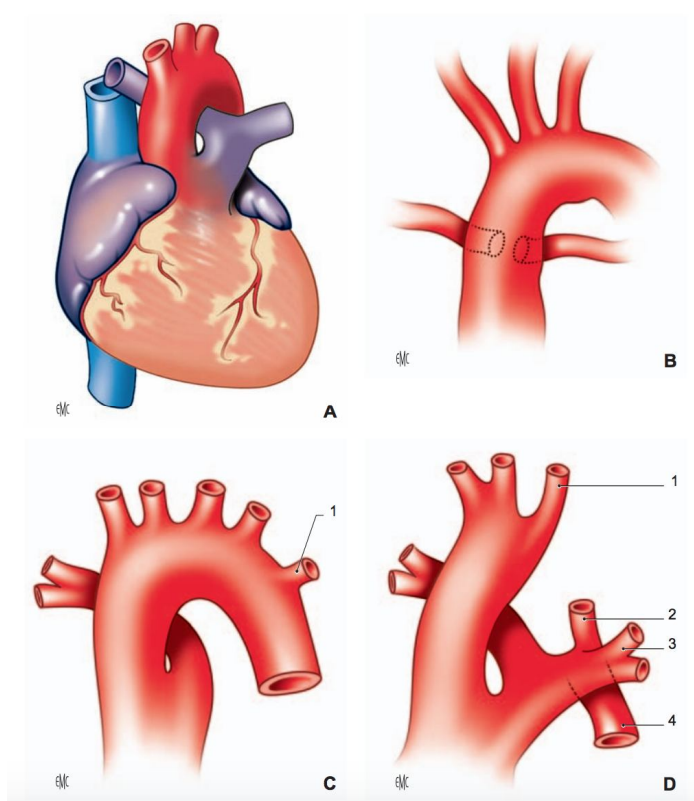


Figure 129 : La classification de Van Praagh du TAC. 1. Artère carotide gauche ; 2. artère sous-clavière gauche ; 3. Artère pulmonaire gauche ; 4. aorte thoracique.

A. Un tronc artériel pulmonaire est individualisé, naissant du tronc commun avant sa bifurcation en deux branches pulmonaires dans le type A1 de Van Praagh.
B. Les deux artères pulmonaires naissent séparément du tronc artériel commun dans le type A2 de Van Praagh

C. Le tronc artériel commun donne l'artère pulmonaire droite, l'artère pulmonaire gauche (1) naissant de l'aorte descendante dans le type A3 de Van Praagh.
D. Le type A4 de Van Praagh est le type A1 avec une interruption de l'arche aortique.

2.6.2 Epidémiologie

Dans la littérature, le TAC représente 0,3 à 2,5% des cardiopathies congénitales [366-367].

Dans notre série, cette malformation cardiaque occupe la 6^{ème} place des cardiopathies congénitales cyanogènes avec un taux de 2,59%. Et constitue la 13^{ème} cardiopathie congénitale avec un taux de 0,6%. Ce taux se rapproche nettement de celui de Bhat et al [17] de 0,64%. Plusieurs études [187-35-17-33-32] ont mis en évidence une fréquence comprise entre 0,5% et 2,12%. Ce qui rejoint les données de la littérature.

Etude	Ville, Pays	Taux des TAC
Aubry P et al [187]	Paris, France	0,50%
Delpey JG [33]	Brest, France	2%
Bhat NK et al [17]	Dehradun, Inde	0,64%
Tazanni [32]	Rabat, Maroc (même service)	2,12%
Akkar [35]	Fès, Maroc	0,53%
Notre série	Rabat, Maroc	0,60%

Tableau 124 : Répartition du taux des TAC selon la littérature

a. Répartition des TAC selon les années

Dans notre série, le TAC est passé d'un seul cas en 2014 à 3 cas en 2015 et en 2016 chacune. En 2017 on ne dispose d'aucun cas.

b. Répartition des TAC selon le sexe

Dans notre série, on note une légère prédominance masculine avec un sexe-ratio (H/F) de 1,3. Akkar [35] a recensé 2 patients qui sont tous les deux de sexe masculin et dans l'étude de Tazanni [32] ce rapport est plus élevé de l'ordre de 2,3. Cependant, Animasahun et al [340] a rapporté une prédominance féminine à raison de deux filles pour un garçon et Russel et al [368] n'a trouvé aucune prédominance de sexe.

Dans la littérature, une prédominance masculine était notée avec un ratio de 1,5 [13].

Étude	Pays	H	F	Sexe-ratio
Russel et al [368]	Etats Unis	50,34%	49,66%	1,01
Animasahun BA, et al [340]	Nigéria	35,30%	64,70%	0,54
Tazanni [32]	Rabat, Maroc (même service)	70%	30%	2,3
Akkar [35]	Fès, Maroc	100%	-	-
Notre série	Rabat, Maroc	57,14%	42,86%	1,3

Tableau 125 : Répartition du sexe des patients porteurs des TAC selon la littérature

c. Répartition des TAC selon l'âge

Tous nos patients ont été diagnostiqués durant les 4 premiers mois de vie dont 57% des nouveau-nés et 43% des nourrissons. Ainsi, l'âge moyen de nos patients porteurs de TAC est de 1,19 mois. Cet âge est plus précoce de ceux de Tazanni [32] et Akkar [35] respectivement de 5 mois et 6,5 mois. Selon Animasahun et al [340], cet âge est très tardif de 27,31 mois dont 55,9% des patients sont diagnostiqués avant 12 mois de vie. Cette précocité de diagnostic retrouvée chez la plupart des études suggère la gravité de cette anomalie.

Dans la littérature, le TAC représente 1% des lésions cardiaques détectées dans la vie fœtale [369]. De même une étude italienne observationnelle portée sur 23 cas de TAC collectés de trois centres de diagnostic prénatal des anomalies congénitales, entre 1993 et 2002 a conclu que le TAC peut être diagnostiqué et caractérisé de manière fiable dans la vie prénatale, bien que la différenciation de l'APSO puisse être difficile.

2.6.3 Approche étiologique

a. Consanguinité

Dans notre série, la consanguinité est notée chez un seul cas soit 14,2%.

b. Anomalies génétiques

Dans la littérature, le tronc artériel commun représente 36% des cardiopathies congénitales associées à une micro-délétion 22q11, dans le cadre de la maladie de DiGeorge [370].

Dans notre série, une fente labiopalatine avec ectopie testiculaire a été retrouvée chez un seul cas (14,2%) mais aucune anomalie génétique n'a été confirmée.

2.6.4 Données cliniques

a. Circonstances de diagnostic

Dans la littérature, le TAC se révèle le plus souvent très tôt dans 95% des cas avant 3 mois. Dont les signes révélateurs sont ceux du shunt gauche-droite à gros débit tels que la dyspnée et la fatigabilité aux biberons, bientôt accompagnés des autres signes de défaillance cardiaque associant une cyanose le plus souvent modérée et discrète.

Nos patients sont découverts tous au bout des premiers 4 mois de vie, par l'apparition de la cyanose chez 5 cas (71%) et de la détresse respiratoire chez 2 cas (29%). L'insuffisance cardiaque a été notée chez 2 cas parmi eux. Ce qui rejoint les données de la littérature.

b. Examen clinique

Dans notre série, Le souffle systolique a été ausculté chez 3 cas et l'HMG a été retrouvée chez 2 cas. Alors que l'examen clinique était normal chez 3 cas.

2.6.5 Données paracliniques

a. Radiographie thoracique

Les signes radiologiques sont moins spécifiques surtout chez le nouveau-né et le très jeune enfant. En général, le volume cardiaque est modérément augmenté avec une forte hypervascularisation pulmonaire.

Dans notre série, la CMG est objectivée chez 2 cas (29%).

b. Echocardiographie

L'échocardiographie doppler a été réalisée chez tous les patients ce qui a permis de confirmer le diagnostic de TAC et de préciser les caractéristiques des lésions associées.

Dans notre série, le TAC type 1 a été recensé chez 2 cas. L'insuffisance et la sténose troncale sont notées respectivement chez 43% et 28% des cas. Selon Butto et al [371] ces anomalies sont objectivées chez près de 50% et 20% des cas respectivement. Elles doivent être évaluées soigneusement pour leur importance pronostique et thérapeutique.

Plusieurs malformations cardiaques peuvent s'associer au TAC :

La communication interauriculaire, est présente dans près de 25% des cas, les anomalies de naissance et de distribution des artères coronaires sont très fréquentes dans 25% des cas également, l'interruption de l'arche aortique est présente dans 20% des cas [372] et le canal artériel persistant (en dehors de l'interruption de l'arche aortique) peut exister donc dans moins de 10 % des cas.

Dans notre série, la CIA et la PCA s'associent au TAC respectivement dans 28% et 14% des cas. Ce qui rejoint les données de la littérature.



**Figure 130 : Echocardiographie bidimensionnelle montrant le tronc artériel commun.
Photo du service de pédiatrie IV de l'HER**

2.6.6 Traitement

a. Traitement médical

Le traitement médical est un traitement symptomatique. Il ne peut prétendre qu'à pallier l'insuffisance cardiaque initiale

Dans notre série, le traitement médical a été prescrit chez 3 cas (42,85%) dont 2 cas ont eu la prescription des digitalo-diurétiques et les antibiotiques ont été prescrits pour 1 seul cas.

b. Traitement chirurgical

La réparation du défaut implique la séparation des voies systémique et pulmonaire avec l'établissement d'une connexion entre le ventricule droit et les artères pulmonaires et la fermeture du défaut septal ventriculaire. Les patients présentant un tronc artériel commun ont été historiquement traités avec une réparation complète retardée, parfois précédée par une chirurgie palliative avec un cerclage des artères pulmonaires [373]. Au cours des deux dernières décennies ou plus, la plupart des patients ont été pris en charge par une réparation primaire précoce avant les 6 mois de vie. [374] aujourd'hui la réparation à lieu surtout dans la période néonatale [375] avec des résultats excellents : le taux de mortalité à 4-5% [376].

Plusieurs études ont identifié la régurgitation tronculaire de la valve préopératoire comme facteur de risque de mortalité [377-378].

Une étude américaine récente entre 2000 et 2009 qui a porté sur 572 patients opérés pour TAC avec un âge médian de 12 jours, a conclu que la chirurgie de la valve tronculaire chez les patients subissant la réparation du TAC est associée à une mortalité significative de 30% contre 10% en cas de la réparation isolée du TAC.

Cependant, l'absence de traitement de l'insuffisance tronculaire significative, nécessitant une réopération précoce qui présente des résultats uniformément médiocres.

Dans notre série, le traitement chirurgical a été indiqué chez 2 cas soit (28,57%) qui n'ont pas encore été opérés.

2.7. Atrésie pulmonaire à septum interventriculaire intact : APSI

2.7.1 Généralités

L'atrésie pulmonaire à septum intact (APSI) est un obstacle fibro-musculaire complet, associé à divers degrés d'hypoplasie du VD et de la valve tricuspide ainsi qu'à des fistules coronaires qui rendent la perfusion myocardique dépendante de la fonction du VD [223].

2.7.2 Epidémiologie

Dans notre série, l'APSI occupe la dernière place des cardiopathies cyanogènes avec un taux de 1,11%. Et constitue la 15^{ème} et également la dernière cardiopathie congénitale avec un taux de 0,26%. Ce taux avoisine celui de Tazanni [32] de 0,21% et plus bas de celui de Delpey [33] de 0,6%. Cependant, dans la littérature, cette malformation est rare mais représente un taux plus élevé de 1 à 2% de l'ensemble des cardiopathies congénitales [379].

a. Répartition des APSI selon les années

Dans notre série, on a recensé 2 cas de l'APSI en 2015 et un seul cas en 2017 et aucun cas n'a été enregistré en 2014 ni en 2016.

b. Répartition des APSI selon le sexe

Notre série comporte 2 cas de sexe féminin et un seul cas de sexe masculin. Ce qui rejoint l'étude de Tazanni [32] dont le seul cas recensé, était de sexe féminin. Cependant Delpey [33] et Aubry et al [187] ont rapporté une prédominance masculine avec un sexe-ratio (H/F) respectivement de 1,3 et 1,5.

c. Répartition des APSI selon l'âge

Dans notre série, Il s'agissait d'un seul nouveau-né âgé de 21 jours, 2 nourrissons âgés de 3 mois et 4 mois. Avec un âge moyen de 2,57 mois. Dans l'étude de Tazanni [32], le seul cas recensé avait un âge de 2 mois.

Dans la littérature le diagnostic peut être fait même en prénatal depuis plus de 20 ans. Daubeney et al [380] ont rapporté un taux de 43% des APSI diagnostiquées en prénatal en 1990.

2.7.3 Approche étiologique

Dans notre série aucun facteur étiologique n'a été trouvé.

Dans une étude récente [381], une délétion du chromosome 22q11 a été objectivée chez une fille d'un mois et demi ayant une APSI. Cette rare association indique que la délétion du chromosome 22q11 ne devrait pas être exclue comme facteur potentiel chez les patients présentant une APSI lorsqu'il existe d'autres indicateurs cliniques ou biologiques, tels que l'hypocalcémie, absence de thymus ou lymphopénie.

2.7.4 Données cliniques

a. Circonstances de diagnostic

L'APSI est une maladie ducto-dépendante. Le nouveau-né porteur de cette anomalie devient cyanosé et hypoxémique dès la fermeture du canal artériel.

Dans notre série, Le diagnostic de l'APSI a été révélé par la cyanose chez les 3 patients avec une fatigabilité aux tétées associée chez 2 cas.

b. Examen clinique

Dans notre série, Le souffle systolique a été ausculté chez 2 cas.

Un souffle continu de canal artériel et un souffle systolique de fuite tricuspidiennne sont parfois présents.

2.7.5 Données paracliniques

a. Radiographie thoracique

Dans notre série, La radiographie thoracique présente une CMG chez 2 cas soit 66%, un cœur en sabot avec des poumons clairs chez 1 seul cas soit 34%.

Une cardiomégalie légère à massive est souvent retrouvée et la vascularisation pulmonaire est pauvre.

b. Echocardiographie

L'échocardiographie doppler a été réalisée chez tous les patients ce qui a permis de confirmer le diagnostic de l'APSI, d'évaluer la taille et la structure du ventricule droit et de la tricuspide en estimant sa fuite et d'analyser la circulation coronaire et les shunts vitaux auriculaires et ductaux qui vont en grande partie conditionner le pronostic et le traitement [382].

Dans notre étude, l'HVD est constante, la valve tricuspide est faiblement perméable chez un cas, présentant une fuite légère et importante chez les 2 cas restants. Cependant les artères coronaires sont normalement posées.

2.7.6 Traitement

La prise en charge médicochirurgicale néonatale est assez bien codifiée en fonction de la sévérité anatomique de L'APSI. Le traitement curatif est indiqué dans les formes avec la possibilité d'obtention d'une circulation biventriculaire et en l'absence de circulation coronaire ventriculaire droite dépendante [382- 383]. Dans l'attente du cathétérisme ou de la chirurgie, une perfusion de prostaglandine E1 est systématiquement instituée dès la naissance en raison de la ducto-dépendance [383]. Alors que dans les formes les plus sévères seule une cure chirurgicale palliative univentriculaire peut être envisagée avec un pronostic très réservé [382-384].

Le cathétérisme interventionnel avec dilatation au ballonnet de la sténose critique ou perforation-dilatation de l'atrésie membraneuse pulmonaire est devenu depuis une quinzaine d'années le traitement de première intention dans les formes favorables avec un taux de succès de 64 à 85% [382-385].

La chirurgie de désobstruction du VD n'est réalisée le plus souvent qu'en cas d'échec du cathétérisme interventionnel ou lorsqu'il y a une composante musculaire infundibulaire à l'obstacle, même si certains ont rapportés de bons résultats lorsque la chirurgie est utilisée dans tous les cas d'APSI [384]. Elle peut aller de la valvulotomie à la réalisation d'un patch transannulaire [384]. Dans la majorité des cas, la réalisation concomitante d'une anastomose de Blalock-Taussig est nécessaire [382-384].

Cette anastomose de Blalock-Taussig modifiée peut également être la première étape d'une cure palliative univentriculaire définitive s'il n'y a pas le potentiel pour une circulation biventriculaire. Elle doit être suivie d'une dérivation cavopulmonaire partielle, puis totale, comme 3ème étape de ce traitement chirurgical palliatif [383-386].

Dans notre série aucun cas n'a été opéré.

3. Malformations obstructives

3.1. Sténose pulmonaire : SP

3.1.1 Généralités

Les sténoses pulmonaires se définies par un obstacle organique sur la voie pulmonaire et un septum interventriculaire intact. L'obstacle concerne le plus souvent l'orifice pulmonaire et on parle de sténose valvulaire, mais il peut être situé à tout autre endroit de la voie pulmonaire, depuis le ventricule droit lui-même jusqu'aux branches pulmonaires périphériques, ou parfois intéresser simultanément plusieurs segments.

3.1.2 Epidémiologie

Dans la littérature, la SP représente 7 à 10% des cardiopathies congénitales [387].

Dans notre série, cette malformation cardiaque occupe la 1^{ère} place des malformations obstructives avec un taux de 57,3%. Et constitue la 8^{ème} cardiopathie congénitale avec un taux de 4,37%. Ce taux est un peu plus élevé de ceux de Tazanni [32] et Kapoor et al [16] respectivement de 3,18% et 3,2%. Cependant, plusieurs études [221-388-42-19] ont mis en évidence une fréquence comprise entre 6,7 et 11%.

Etude	Ville, Pays	Taux des SP
Delpey JG [33]	Brest, France	7%
Aubry P er al [187]	Paris, France	9%
Kapoor et al [16]	Kânpur, Inde	3,20%
Alnajjar et al [388]	Arabie Saoudite	7,90%
Georges K, et al [19]	Ouagadougou, BF	11,01%
Tazanni [32]	Rabat, Maroc (même service)	3,18%
Elalj [221]	Fès, Maroc	6,70%
Boussalah et al [42]	Casablanca, Maroc	8,50%
Notre série	Rabat, Maroc	4,37%

Tableau 126 : Répartition du taux des SP selon la littérature

a. Répartition des SP selon les années

Dans notre série, le taux de la SP a connu une évolution marquante de 9,8% en 2014 à 50,97% en 2015, puis il a diminué à 19,61% en 2016 pour rester stable à 19,62% en 2017.

b. Répartition des SP selon le sexe

Dans notre série, on note une légère prédominance masculine avec un sexe-ratio (H/F) de 1,31. Tazanni [32] et Akkar [35] ont trouvé des rapports respectivement de 1,5 et 2. Ce qui rejoint les données de la littérature avec un ratio de 1,5 [13].

c. Répartition des SP selon l'âge

Le diagnostic de la SP peut être fait de la naissance à l'âge de la puberté et le plus souvent dans les 2 premières années de vie.

Dans notre série, l'âge moyen de nos patients porteurs de la SP est de 23,82 mois soit 1,98 an avec des extrêmes de 6 jour et 13 ans. Cet âge est élevé de celui de Tazanni [32] de 12 mois et plus précoce de celui de Akkar [35] de 55 mois.

Il s'agit de 12% des nouveau-nés, 59% des nourrissons, 25% des enfants et 4% des prépubertaires. Ceci rejoint l'étude de Tazanni [32] qui rapporte des taux respectivement de 20%, 46%, 27% et 7%.

3.1.3 Approche étiologique

a. Consanguinité

Dans notre série, la consanguinité est notée chez 10 cas soit 20%.

b. Anomalies génétiques

La SP s'intègre fréquemment dans Les formes syndromiques, essentiellement le syndrome de LEOPARD ou de Noonan [389] qui s'associe dans 50% des cas à une sténose valvulaire pulmonaire. Le syndrome de Williams-Beuren se rencontre dans la SP supra valvulaire et diffuse et le syndrome d'Alagille se retrouve dans les sténoses multiples et étagées [390-391]. L'association à une rubéole congénitale ainsi que des formes familiales sont également décrites. [389-158]

Dans notre série, les anomalies génétiques sont représentées par le syndrome de Noonan dans 8% des cas, la T21 dans 4% des cas, le syndrome de Williams Beuren et le syndrome d'Alagille dans 2% chacun. Ce qui rejoint les données de la littérature.

c. Prématurité

Dans notre série, la prématurité est retrouvée chez un seul cas soit 2%.

3.1.4 Données cliniques

a. Circonstances de diagnostic

Dans notre série, la SP est découverte fortuitement à l'occasion d'un souffle systolique chez 33 cas (64%) et par l'apparition de cyanose chez 12 cas (23%), devant la détresse respiratoire chez 7 cas (14%) et par la dyspnée chez 2 cas (4%). Dans l'étude de Tazanni [32], le diagnostic était fortuitement dans 66% des cas. Ce qui rejoint notre étude.

Dans la littérature, chez le nourrisson et le grand enfant, la tolérance fonctionnelle est souvent excellente. Le diagnostic est évoqué devant un souffle systolique rude, intense et frémissant, siégeant au foyer pulmonaire et irradiant vers le dos le plus souvent.

À l'opposé, la sténose « critique » du nouveau-né peut menacer d'emblée le pronostic vital dont l'hypertrophie et la dysfonction ventriculaire droite sont majeures, les pressions droites sont élevées et causent un shunt droite gauche auriculaire avec cyanose, à travers le foramen ovale. Les symptômes à type de cyanose et de détresse respiratoire dépendent de la perméabilité du canal artériel qui constitue l'unique source de perfusion pulmonaire [223].

3.1.5 Données paracliniques

a. Radiographie thoracique

Les signes radiologiques sont variables selon les formes de la SP.

Dans les formes mineures de SVP, l'arc moyen gauche est souvent saillant et le volume cardiaque est augmenté dans les formes critiques du nouveau-né.

Dans notre série, la radiographie thoracique présente une CMG chez 16 cas soit 31,37%.

b. Echocardiographie

L'échocardiographie doppler a été réalisée chez tous les patients, ce qui a permis de confirmer le diagnostic de la SP et de préciser son siège.

Dans notre série, la SP valvulaire est la plus dominante, trouvée chez 90% des cas. Selon Tazanni [32] et Abdellaoui [28], ce taux est respectivement de 93% et de 79,3% des cas.

Les autres formes sont représentées par la SP supra-valvulaire dans 6% des cas et par la SP sous-valvulaire (infundibulaire) dans 4% des cas. Ceci se concorde avec les données de la littérature avec des taux respectivement de 90% et moins de 10% chacune [387].

L'échocardiographie nous a permis également d'estimer le degré de sévérité de la SP.

Dans notre série, la SP est estimée très serrée dans 20% des cas, assez serrée dans 24% des cas, modérément serrée dans 39% des cas et minime dans 18% des cas.

Selon Tazanni [32], la sténose est serrée chez 27% des cas, modérée chez 60% des cas et légère chez 13% des cas.

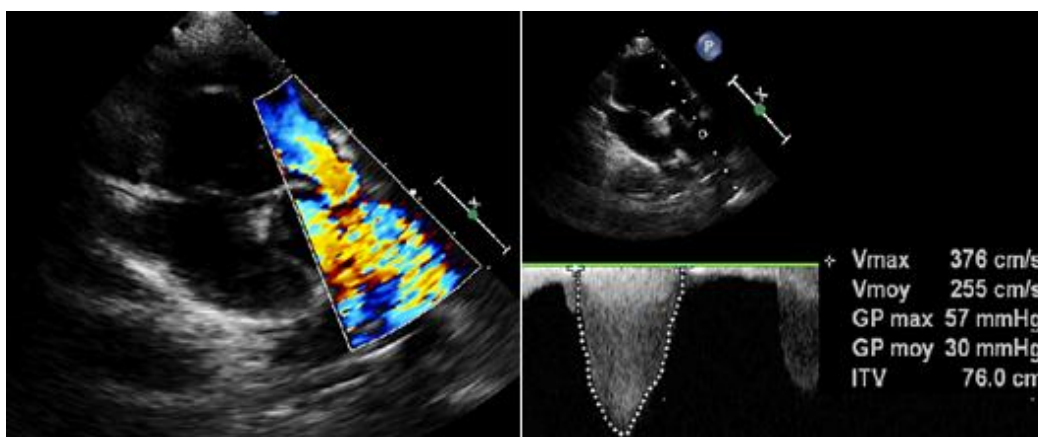


Figure 131 : Echocardiographie bidimensionnelle en doppler couleur et en doppler continu montrant la sténose pulmonaire avec un gradient pulmonaire maximal de 57 mmHg et un gradient moyen de 30 mmHg, chez un patient âgé de 3 ans.

Photo du service de pédiatrie IV de l'HER

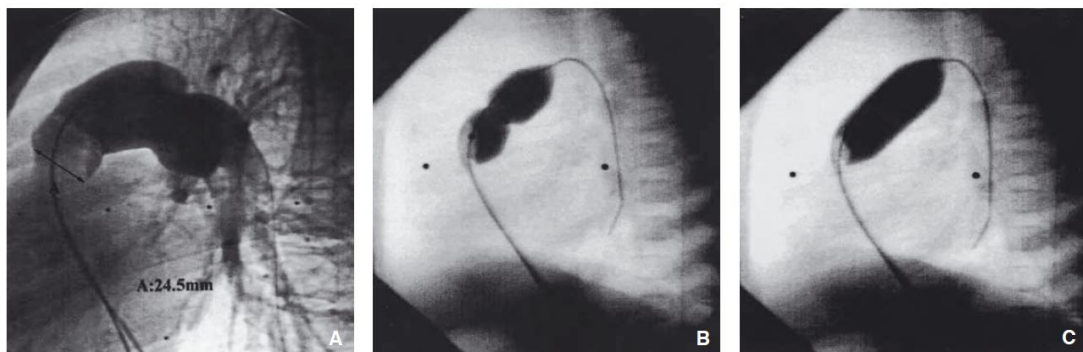
3.1.6 Traitement

a. Traitement médical

Le traitement médical a été prescrit chez 2 cas soit 3,92% qui ont eu la prescription de Lasilix seul.

b. Traitement chirurgical

Depuis les années 1980, la dilatation valvulaire pulmonaire au ballonnet est le traitement de choix de la sténose valvulaire pulmonaire.



A. Mesure de l'anneau pulmonaire.

B. Dilatation par ballonnet. Début de l'inflation.

C. Fin de l'inflation. Effacement de l'empreinte valvulaire.

Figure 132 [392] : Cathétérisme interventionnel. Sténose valvulaire pulmonaire à septum interventriculaire intact

Chez le nouveau-né, l'indication est la sténose critique, responsable d'une élévation de la pression ventriculaire droite à un niveau au moins isosystémique en échocardiographie associée à un shunt droite-gauche par le foramen ovale. Chez l'enfant plus grand, on considère comme sténose pulmonaire sévère une sténose entraînant une élévation de la pression ventriculaire droite à plus de 75 % environ de la pression systémique ou en cas de gradient entre le ventricule droit (VD) et l'artère pulmonaire à plus de 50 mmHg en systole. L'efficacité de la chirurgie est excellente avec un taux de succès obtenu chez près de 90% des malades dans plusieurs séries [393-394]. Ce taux est inférieur lorsque la valve dilatée est dysplasique notamment dans le syndrome de Noonan [393]. La mortalité précoce ainsi que le risque de complications liées à la procédure sont très faibles (0,2%) [395].

La commissurotomie chirurgicale est indiquée en cas d'échec ou de lésions associées [396].

Dans notre série, la dilatation a été indiquée chez 11 cas de SP valvulaire soit 21,56% dont 3 patients seulement, avec un gradient de pression VD-AP de 106, 99 et 93 mmHg ont été bénéficié d'une valvuloplastie percutanée.

Le reste des patients non opérés sont perdus de vue.

3.2. Coarctation de l'aorte : CoA

3.2.1 Généralités

La coarctation de l'aorte ou la sténose aortique isthmique se définit comme un obstacle anormal sur l'aorte, situé à l'union de la crosse aortique et de l'aorte descendante, au voisinage du point d'attache du ligament artériel. Elle doit être distinguée de l'hypoplasie tubulaire de l'aorte, caractérisée par un segment aortique trop long et trop étroit : les deux lésions sont souvent associées, en particulier chez le nouveau-né et le nourrisson [223].

3.2.2 Epidémiologie

Dans la littérature, la coarctation de l'aorte (CoA) représente 6 à 8% des cardiopathies congénitales, elle occupe la 5^{ème} place avec une incidence estimée à 1 pour 2500 naissances vivantes [397-398].

Dans notre série, cette malformation cardiaque occupe la 2^{ème} place des malformations obstructives avec un taux de 29,21%. Et constitue la 9^{ème} cardiopathie congénitale avec un taux de 2,23%. Ce taux est proche de ceux de plusieurs études [35-23-42-400] qui ont rapporté des taux respectivement de 2,09%, 2,56%, 2,61% et 2,7%. Cependant, certaines études [32-399-187-33-45] ont mis en évidence une fréquence un peu plus élevée comprise entre 3,18 et 5,5%.

Etude	Ville, Pays	Taux des CoA
Stephensen et al [399]	Islande	3,80%
Delpey JG [33]	Brest, France	5,50%
Aubry P er al [187]	Paris, France	5%
Bhat NK, et al [23]	Dehradun, Inde	2,56%
Alabdulgade AA 2001 [400]	Arabie Saoudite	2,70%
Yunis K et al [45]	Liban	5,80%
Akkar [35]	Fès, Maroc	2,09%
Boussalah et al [42]	Casablanca, Maroc	2,61%
Tazanni [32]	Rabat, Maroc (même service)	3,18%
Notre série	Rabat, Maroc	2,23%

Tableau 127 : Répartition du taux des CoA selon la littérature

a. Répartition des CoA selon les années

Au sein du service P4 à l'Hôpital d'Enfants de Rabat, Benamar [401] a recensé une moyenne de 2,57 cas de CoA par an, entre 1992 et 1998 puis cette moyenne était de 2,16 cas par an entre 1998 et 2003, passée par 10,11 cas par an entre 2004 et 2012 pour atteindre 6,5 cas par an dans notre série entre 2014 et 2017.

Dans notre série, la CoA a connu une évolution progressive de 15,4% des cas en 2014 à 30,8% des cas en 2017. Cette augmentation de fréquence au fil des années est due au développement des moyens de dépistage et par la sensibilisation des pédiatres sur l'intérêt de la palpation systématique des pouls périphériques et fémoraux.

b. Répartition des CoA selon le sexe

Dans notre série, on note une légère prédominance masculine avec un sexe-ratio (H/F) de 1,36. Ce taux se rapproche nettement de celui de Rasso [402] de 1,3 et de celui de Maouni [403] de 1,4. Ainsi, plusieurs études [405-413-32-33] ont rapporté un taux plus élevé variant de 1,78 à 3,1. Cependant, Akkar [35] a trouvé une prédominance féminine à raison de deux filles pour un garçon.

Dans la littérature, une prédominance masculine était notée avec un ratio compris entre 1,27 et 1,74 [404]. Ce qui confirme notre résultat.

Etude	Nb. de cas de CoA	Pays	Sexe-ratio
Libberthson R et al. [405]	234	Boston, Etats Unis	1,78
Pavy C et al 2015 [413]	60	France	1,85
Delpey JG [33]	-	Brest, France	3,1
Tazanni [32]	15	Rabat, Maroc (même service)	2
Akkar [35]	7	Fès, Maroc	0,6
Maouni [403]	91	Rabat, Maroc	1,4
Rasso A 2016 [402]	-	Fès, Maroc	1,3
Notre série	26	Rabat, Maroc	1,36

Tableau 128 : Répartition du sexe des patients porteurs de CoA selon la littérature

c. Répartition des CoA selon l'âge

Dans notre série, 96% de nos patients sont diagnostiqués dans la première année de vie. Avec un pic de fréquence de 46% chez les nourrissons de 1 à 6 mois. Alors qu'il s'agit de 27% des nouveau-nés et un seul enfant de 3 ans soit 4% avec un âge moyen de 4,07 mois. Cet âge de diagnostic est proche de celui de Maouni [403] de 4,74 mois et plus précoce de ceux de Tazanni [32] et Akkar [35] respectivement de 7 mois et 20 mois.

Dans une étude américaine ancienne (1948- 1978) portée sur 234 cas, le diagnostic de CoA avant la première année de vie n'a été fait que dans 19% des cas. Par contre, dans les études récentes, le diagnostic se fait le plus souvent dans les deux premières années de vie [403-32-35] ou totalement dans la période néonatale [413].

Etude	Cas de CoA	Pays	Age moyen	NN	NRS	ENF
Pavy C et al. 2015 [413]	60	France	17 ± 8,6 Jours	100%	-	-
Tazanni [32]	15	Rabat, Maroc (même service)	7 Mois	47,00%	33%	20%
Akkar [35]	7	Fès, Maroc	20 Mois	0%	86,00%	14%
Maouni [403]	91	Rabat, Maroc	4,74 Mois	42%	52%	6%
Notre série	26	Rabat, Maroc	4,07 Mois	27%	69%	4%

Tableau 129 : Répartition de l'âge des patients porteurs de CoA selon la littérature

3.2.3 Approche étiologique

a. Consanguinité

Dans notre série, la consanguinité est notée chez 7 cas soit 26,92%. Ce taux est plus élevé de ceux de Tazanni [32] et Maouni [403] respectivement de 13,3% et 19,8%.

Dans une étude libanaise, Yunis K et al [45] n'ont trouvé aucune association significative entre la consanguinité et la CoA.

b. Macrosomie

Dans notre série, la macrosomie est retrouvée chez un seul cas soit 3,85%.

c. Anomalies génétiques

Dans notre série, le syndrome de Turner est la seule anomalie chromosomique recensée chez un seul cas soit 3,85%. D'après la première étude réalisée à ce sujet en Australie sur une large cohorte de sujets, il existe une association significative de la coarctation de l'aorte et le Syndrome de Turner avec un taux de 5,3% [406].

3.2.4 Données cliniques

a. Circonstances de diagnostic

Les circonstances de diagnostic des CoA sont variables et elles sont dominées par la détresse respiratoire dans 54% des cas, suivie par la dyspnée chez 19% des cas et la cyanose chez 15% des cas. L'IC est notée chez 11,5% des cas. Selon l'étude de Maouni [403], le diagnostic a été fait dans 40% des cas devant la détresse respiratoire. Ce qui rejoint notre étude.

Dans les formes du nouveau-né et du nourrisson, la CoA réalise généralement un tableau gravissime par une insuffisance cardiaque globale avec défaillance du cœur gauche, parfois avec une défaillance multiviscérale, en particulier, une insuffisance rénale et une entérocolite. Ainsi, une cyanose modérée est fréquente, due aux malformations associées ou à l'évolution de l'IC. La cyanose différentielle peut être observé si le shunt droite-gauche ductal est présent [223].

b. Examen clinique

Les éléments de l'examen clinique des CoA issus de notre étude sont variables et ils sont dominés par la diminution des pouls fémoraux dans 84,62% des cas. Ce taux est proche de celui de Ward et al [407] de 86%. Selon Maouni [403], les pouls fémoraux sont diminués dans 29,6% et abolis dans 70,3%. Par ailleurs, la palpation des fémorales est difficile surtout chez le patient à bas âge.

Le souffle systolique est ausculté chez 8 cas soit 30,77%. Ce taux est plus élevé de 53,8% dans l'étude de Maouni [403]. En effet, les souffles systoliques entendus au-devant du thorax sont dus aux malformations associées. Le souffle interscapulovertébral gauche est difficile à entendre.

Les signes de l'insuffisance cardiaque sont enregistrés chez 3 cas soit 11,5% (tachycardie chez 3 cas, HMG chez 2 cas et bruit de galop chez un seul cas).

Le RSP est noté chez 2 cas soit 7,69%.

3.2.5 Données paracliniques

a. Radiographie thoracique

La radiographie thoracique des CoA présente une CMG chez 14 cas soit 53,8%. Ce taux est proche de celui de Maouni [403] de 58,2%. En effet, cette cardiomégalie est constante, globale et toujours très importante dans les formes des nouveau-nés et des nourrissons.

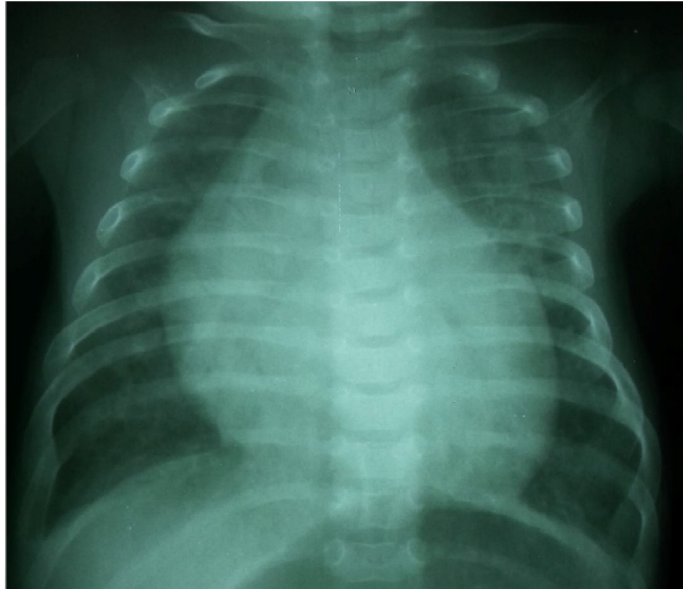


Figure 133 : Radiographie thoracique de face montrant une cardiomégalie chez un nourrisson de 5 mois (ICT = 0,8).

Photo du service de pédiatrie IV de l'HER

Chez le grand enfant, la radiographie thoracique peut montrer la coarctation par une image en epsilon, la circulation collatérale par des érosions costales, et le retentissement sur le cœur gauche de la coarctation [223].

b. Echocardiographie

L'échocardiographie doppler a été réalisée chez tous les patients ce qui a permis de confirmer le diagnostic des CoA et de préciser les différentes malformations cardiaques associées. Ainsi, dans notre série, la CoA est isolée dans 6 cas soit 23% et associée dans 20 cas soit 77%. Ceci rejoint l'étude de Maouni [403] et Akkar [35] qui ont rapporté des taux respectivement de 79,12% et 62,5% pour les formes associées.

Dans notre série, la CIV et la PCA sont les malformations cardiaques les plus fréquemment associées à la CoA dans 34,61% et 30,76% des cas respectivement, suivies par la CIA (11,53%). Les anomalies valvulaires sont représentées par une IMGV dans 15,38% des cas et une IAGV dans 3,84% des cas. Selon Maouni [403], les shunts sus-cités ont été notés respectivement dans 41,7%, 41,7% et 23%. Ceci rejoint les résultats de plusieurs études [408-401].

Dans la littérature, Deux tiers (2/3) des cas de coarctations de l'aorte chez le nouveau-né et le nourrisson s'associent à une hypoplasie tubulaire de la crosse aortique, une communication inter ventriculaire et un canal artériel perméable qui se jette presque toujours dans l'aorte en aval de la CoA. Les autres malformations associées sont plus rares : CIA dans 13% des cas, TGV dans 9% des cas, VDDI et VU dans 4% des cas chacun. La bicuspidie aortique est plus fréquente dans 27 à 46% des cas. La sténose aortique est moins fréquente dans 10% des cas. Certains réalisent un complexe de Shone plus ou moins complet avec valve mitrale en parachute, anneau supramitral sténosant et coarctation [223].

En outre, l'échographie nous a permis d'étudier la taille et la contractilité du ventricule gauche. En effet, L'obstruction aortique brutale entraîne une insuffisance cardiaque aiguë par défaillance de VG, ou une adaptation du ventricule gauche par hypertrophie myocardique si cette coarctation s'installe progressivement.

Dans notre série, l'HVG est retrouvée dans 10 cas (38%) et le VG hypokinétique chez 5 cas (19%). Selon Maouni [403] le VG est adapté dans 44% des cas et dilaté hypokinétique dans 26% des cas.

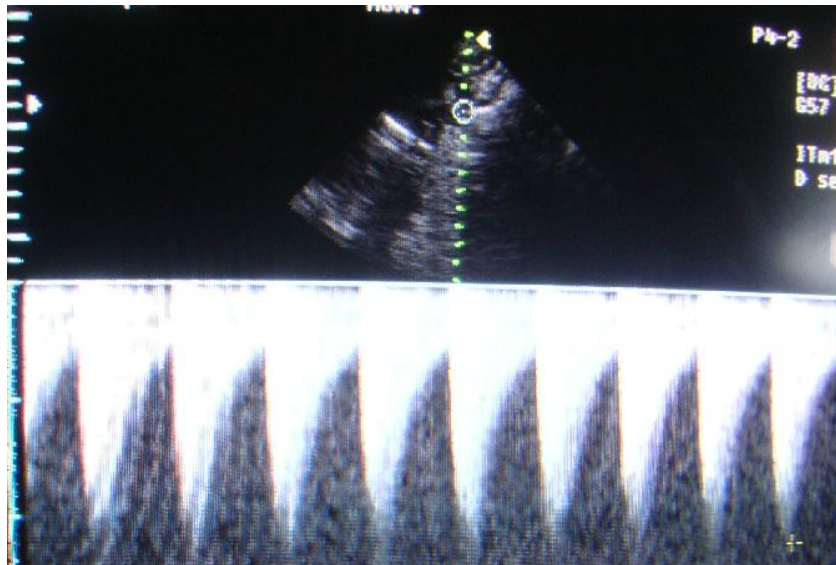


Figure 134 : Echocardiographie en doppler continue montrant le flux typique de la coarctation aortique avec aspect en pied de sabot.

Photo du service de pédiatrie IV de l' HER

3.2.6 Traitement

a. Traitement médical

Le traitement médical a été prescrit chez 19 cas soit 73% dont 2 cas (8%) ont eu la prescription des antibiotiques, les digitalo-diurétiques et potassium ont été prescrits pour 17 cas soit 65%.

b. Traitement chirurgical

Toute coarctation de l'aorte doit être opérée. Le choix de la technique dépend de l'âge et du contexte clinique et de la forme isolée ou étendue de la CoA.

Depuis la première intervention sur les coarctations par thoracotomie postéro-latérale réalisée par Crafoord en 1944 [409], différentes techniques de réparation ont été déclinées. Actuellement, cette intervention opératoire qui consiste en une résection de la coarctation et anastomose termino-terminale de l'aorte est le traitement de choix chez les nouveau-nés et les nourrissons apportant les meilleurs résultats à long terme sans recoarctation avec une faible morbi-mortalité dans la chirurgie néonatale.

Intervention de Waldhausen est une plastie d'élargissement de l'isthme aortique utilisant l'artère sous-clavière gauche. Cette plastie peut être indiquée lorsqu'il existe une longue zone d'hypoplasie entre l'artère sous-clavière et la zone de coarctation [410].

Depuis 1982, de nombreuses équipes ont rapporté leur expérience de l'angioplastie percutanée. Elle offre une alternative au traitement chirurgical des coarctations « natives ». Les complications sont rares chez le grand enfant et chez l'adulte et fréquentes chez les nouveau-nés et les nourrissons [401].

Dans notre série, Le traitement chirurgical a été indiqué chez 16 cas soit 62% dont 9 (34,61%) patients seulement ont bénéficié d'une cure de la coarctation (résection anastomose termino-terminal de Crafoord).

Ainsi, l'intervention de Crafoord reste la technique la plus utilisée d'après plusieurs séries marocaines [32-36-403 -408-401].

3.2.7 Complication

La recoarctation et l'HTA résiduelle sont les deux complications à getter à distance de la réparation.

La recoarctation survient chez 10 à 20% des enfants opérés en période néonatale. D'où l'importance de surveiller de manière systématique à long terme tous les nouveau-nés opérés même s'ils ne présentent pas de gradient de pression à la sortie de l'hôpital.

Dans notre série, la recoarctation est notée chez un seul cas opéré soit 11,1%. Ce taux est équivalent à celui de Benamar [401] et plus élevé de celui de Maouni [403] de 4,39%.

L'âge, le poids et l'hypoplasie apparaissent comme des facteurs de risque de la recoarctation. En effet, les plus jeunes sont significativement plus à risque de récidiver [411] ; de même, Burch et al. [412] ont montré que les nouveau-nés de moins de 2,5 kg avaient présenté plus de recoarctation que les nouveau-nés de plus de 2,5 kg, sans différence significative néanmoins ; Pavy et al [413] Rapportent un taux de 30% de recoarctation en cas d'hypoplasie de l'arche aortique distale associée contre 4% en cas de coarctation simple.

3.3. Sténose Aortique : SAo

3.3.1 Généralités

Les sténoses aortiques constituent un obstacle à la sortie du ventricule gauche. Cet obstacle est fixe et permanent, ce qui le différencie des obstructions sous aortiques dynamiques dues à une hypertrophie musculaire ou à une myocardiopathie hypertrophique obstructive [223].

3.3.2 Epidémiologie

Dans notre série, cette malformation cardiaque occupe la 3^{ème} et la dernière place des malformations obstructives avec un taux de 13,48%. Et constitue la 11^{ème} cardiopathie congénitale avec un taux de 1,03%. Certaines études [31-416-32] ont rapporté des taux plus bas respectivement de 0,6%, 0,8% et 0,85%. Cependant, Elalj [221], Bhat et al [17] et Delpey [33] ont trouvé des taux plus élevés respectivement de 2%, 2,24% et 5%.

Dans la littérature, la SAo représente 2 à 5% des cardiopathies congénitales [414-415].

Etude	Ville, Pays	Taux des SAo
Delpey JG [33]	Brest, France	5%
Ritu Bhardwaj et al [31]	Inde	0,60%
Bhat NK et al [17]	Dehradun	2,24%
Al Rashid et al [416]	Riyad, Arabie Saoudite	0,80%
Tazanni [32]	Rabat, Maroc (même service)	0,85%
Elalj [221]	Fès, Maroc	2%
Notre série	Rabat, Maroc	1,03%

Tableau 130 : Répartition du taux des SAo selon la littérature

a. Répartition des SAo selon les années

Dans notre série, le taux de SAo a augmenté progressivement de 24,98% en 2014 à 33,33% en 2015 et en 2016 chacune. Puis, il a diminué de façon inexplicable à 8,34% en 2017.

b. Répartition des SAo selon le sexe

Dans la littérature, La sténose aortique congénitale touche plus fréquemment les garçons à raison de 3 à 5 garçons par une fille [417-418].

Dans notre série, on note une forte prédominance masculine avec un sexe-ratio (H/F) de 5. Ce rapport est proche de celui de Depley [33] de 5,1. Plusieurs études ont rapporté cette prédominance avec un ratio qui varie de 1,9 à 4,5. Ce qui rejoint les données de la littérature.

Etude	Pays	Sexe-ratio
Soule N 2011 [419]	Tours, France	2,1
Delpey JG [33]	Brest, France	5,1
Hochstrasser L et al 2015 [420]	Lausanne, Suisse	1,9
Kallio et al 2017 [421]	Helsinki, Finlande	4,5
Chehab et al 2015 [422]	Beyrouth, Liban	2,5
Tazanni [32]	Rabat, Maroc (même service)	3
Notre série	Rabat, Maroc	5

Tableau 131 : Répartition du sexe des patients porteurs des SAo selon la littérature

c. Répartition des SAo selon l'âge

L'âge moyen de nos patients porteurs de SAo est de 33,04 mois soit 2,75 ans avec des extrêmes de 15 jours à 11 ans. Ce taux est plus précoce de celui de Tazanni [32] de 3 ans et de celui de Akkar [35] de 3,41 ans.

Une étude suisse réalisée entre 1985 et 2009 [420], portée sur 77 patients porteurs de SAo congénitale a rapporté un âge moyen de 5,8 ans plus tardif de celui de notre série.

De même, Dans une étude libanaise réalisée entre 1999 et 2010 [422], portée sur 14 patients, présentant une SAo supra valvulaire, a rapporté un âge moyen de 6,4 ans avec des extrêmes de 8,5-180 mois.

Par ailleurs, nos patients sont représentés par un seul nouveau-né soit 8%, 5 nourrissons soit 42%, 5 enfants (42%) également et un seul cas prépubertaire (8%). Cependant, Akkar [35] et Tazanni [32] n'ont recensé aucun cas dans la période néonatale.

3.3.3 Approche étiologique

a. Consanguinité

Dans notre série, la consanguinité est notée chez 3 cas soit 25%. Ce taux est proche de celui de Chehab et al [422] de 28,6%.

b. Pathologies maternelles

Dans notre série, une valvulopathie maternelle est trouvée chez un seul cas soit 8,3%.

Dans la littérature, le risque de récurrence chez un enfant né de mère porteuse d'une SAo est de 13 à 18% [164].

3.3.4 Données cliniques

a. Circonstances de diagnostic

Dans notre série, le diagnostic de SAo était fortuit à l'occasion d'un souffle systolique dans la plupart des cas (75%). Suivi par la détresse respiratoire dans 17% des cas et par la cyanose dans 8% des cas. L'IC est notée chez 2 cas soit 0,16%. Dans l'étude de Tazanni [32], tous les patients sont diagnostiqués fortuitement.

Dans les formes néonatales, les patients se présentent dans un tableau d'IC congestive. Alors que le diagnostic chez les enfants est le plus souvent fortuit devant un souffle systolique ou se révèlent par des signes fonctionnels à l'effort.

b. Examen clinique

Dans notre série, Le souffle systolique a été ausculté chez tous nos patients.

Ce souffle est le plus souvent rude, intense, proto-méso-systolique, maximal au foyer aortique et irradiant vers les vaisseaux du cou. Son intensité diminue par le bas débit cardiaque dans les formes néonatales critiques.

3.3.5 Données paracliniques

a. Radiographie thoracique

Dans la littérature, la radiologie est un peu de secours. Sauf chez le nourrisson où la CMG est habituelle dans les formes sévères.

Dans notre série, la radiographie thoracique a montré une CMG chez un nourrisson ayant une SAo très serrée.

b. Echocardiographie

L'échocardiographie doppler a été réalisée chez tous les patients ce qui a permis de confirmer le diagnostic de SAo et de préciser son siège.

Dans notre série, la SAo valvulaire est le type le plus fréquent dans 59% des cas, suivie par la SAo supra-valvulaire et sous-valvulaire dans 33% des cas, et par la SAo sous valvulaire isolée dans 8% des cas. La SAo supra valvulaire n'a pas été trouvée.

Dans l'étude de Chehab et al [385], les sténoses valvulaires et sous-valvulaires aortiques ont été plus fréquentes avec des taux respectivement de 68% et 25% que la SSVAo qui n'a constitué que 7% de l'ensemble des obstructions sur la voie aortique. Ce qui rejoint notre étude.

L'échocardiographie nous a permis également d'estimer le degré de sévérité de la SAo qui est très serrée dans 16% des cas, assez serrée et modérément serrée dans 25% des cas chacun et minime dans 34% des cas. Ainsi, la SAo minime est la plus dominante.

En outre, l'échographie nous a permis aussi d'apprécier le retentissement sur le VG qui est hypertrophié dans 5 cas soit 41% des cas.

En effet, ces éléments ont un impact sur le choix thérapeutique et le pronostic des patients.

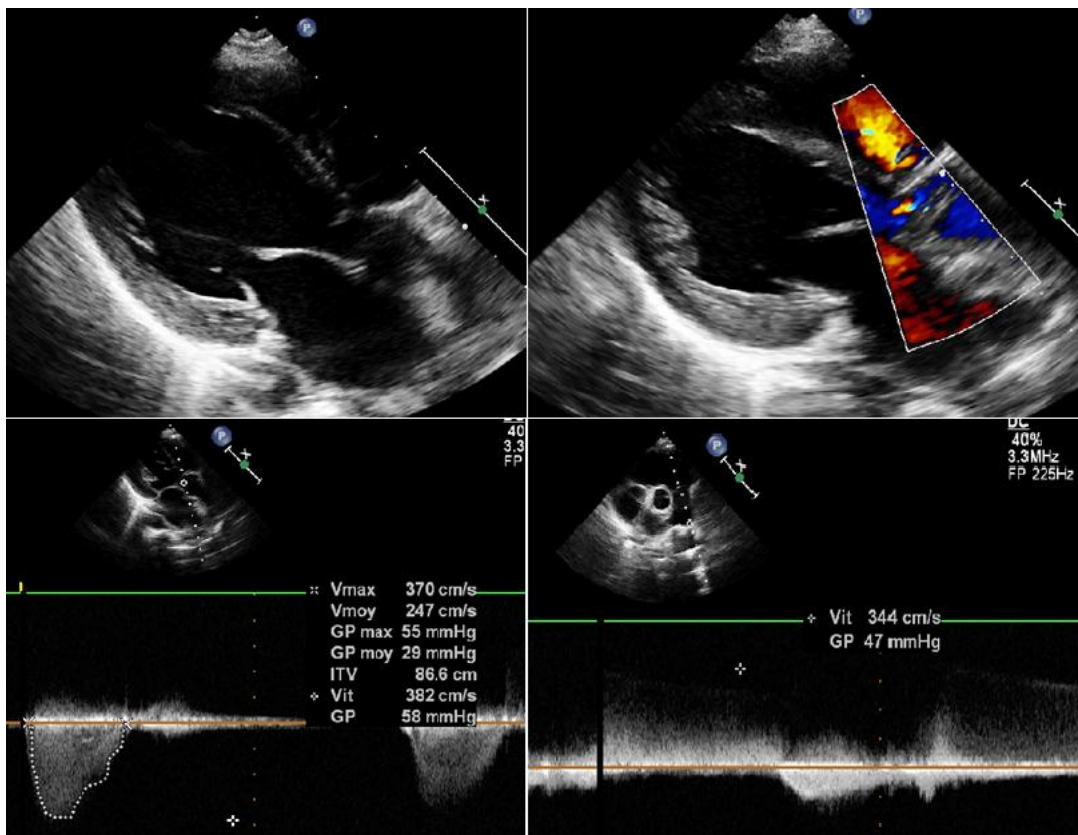


Figure 135 : Echocardiographie bidimensionnelle couplée au doppler couleur et au doppler continu montrant la sténose aortique. Photo du service de pédiatrie IV de l'HER

3.3.6 Traitement

a. Traitement médical

Le traitement médical a été prescrit chez 4 cas soit 33% dont 1 seul cas qui a eu la prescription des antibiotiques et le Lasilix seul a été prescrit chez 3 cas.

b. Traitement chirurgical

Les sténoses aortiques valvulaires sont corrigées chirurgicalement ou par voie percutanée.

Chez le nouveau-né, l'indication d'une intervention est indiscutable en présence d'une dysfonction ventriculaire gauche ou d'une circulation systémique ducto-dépendante. Pour les grands enfants, l'indication est posée en général lorsque le gradient échographique est supérieur à 65 mmHg en l'absence de symptômes et quel que soit le gradient en cas de symptômes ou de dysfonction ventriculaire gauche.

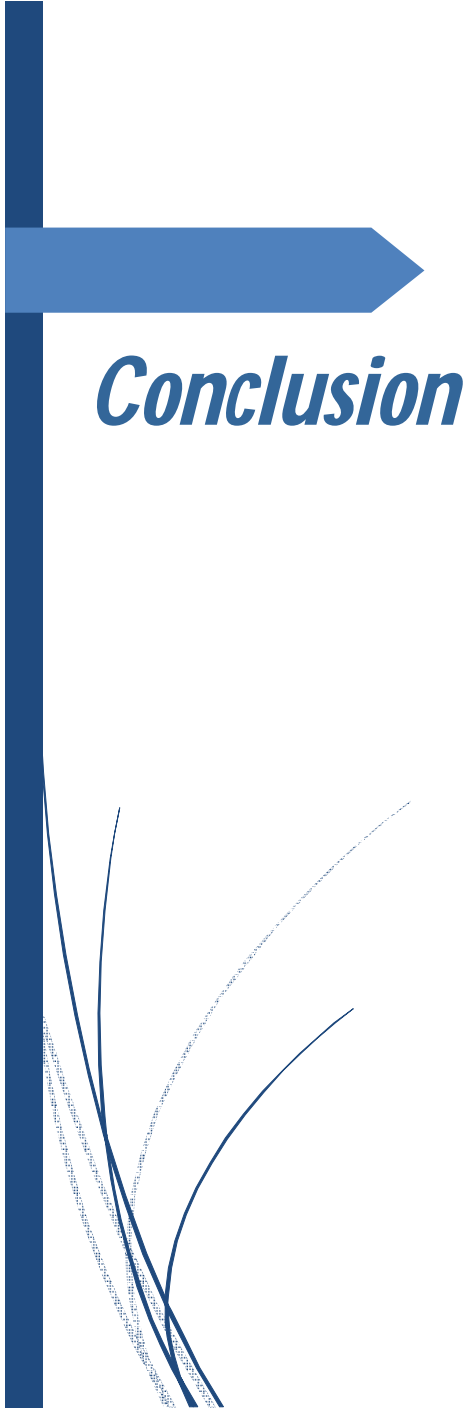
La valvuloplastie est un traitement palliatif au même titre que la plastie chirurgicale en attendant le remplacement valvulaire aortique (bridge to valve replacement). Bien qu'il n'y ait pas d'études prospectives randomisées, les résultats en termes de mortalité et les résultats de suivis à long terme sont très comparables à ceux de la chirurgie conservatrice. Les bénéfices en termes de morbidité immédiate et de risque lié à la réopération [423] semblent peser en faveur d'un traitement initial percutané.

Dans notre série, la dilatation a été indiquée chez 3 cas de SAo très serrée soit 25% dont 2 patients (16,66%) ayant une SAo valvulaire avec un gradient de pression VG-AO de 99 et 93 mmHg, ont bénéficié d'une valvulotomie percutanée.

En ce qui concerne la fuite aortique à court terme, elle est modérée à sévère dans 15 à 20 % des cas [424]. Kallio et al [421] rapportent un taux de 37% et 11% respectivement de régurgitation aortique post opératoire minime et modérée.

Dans notre série, parmi les 2 cas opérés un seul cas a été compliqué par une IAo importante.

Les sténoses sous-valvulaires et supra-valvulaires sont traitées chirurgicalement cas par cas selon les lésions associées.



Notre travail a consisté en une étude rétrospective de 1166 cas des cardiopathies congénitales colligés sur la période étalée du 1er janvier 2014 au 31 décembre 2017 dans le service pédiatrique IV à l'Hôpital d'Enfants de Rabat.

➤ **Sur le plan épidémiologique :**

La fréquence moyenne des cardiopathies congénitales est de 292 cas par an.

La répartition selon le sexe montre une prédominance masculine minime avec 595 garçons (51%) et 571 filles (49%) soit un sexe-ratio (H/F) de 1,04.

L'âge de révélation chez nos patients varie entre 1 jour et 14 ans avec un âge moyen précoce de 14,44 mois, proche de celui trouvé dans les pays développés. La répartition de l'âge des patients présente un pic de fréquence chez les nourrissons de 1 à 6 mois dont 76% des patients ont été diagnostiqués avant la première année de vie.

➤ **Sur le plan étiologique :**

Plusieurs facteurs génétiques et environnementaux sont incriminés dans la genèse des cardiopathies congénitales, ils sont dominés par la trisomie 21 qui est le syndrome polymalformatif le plus fréquent dans notre série (21,44%), suivie par la consanguinité dans 17% des cas, la prématurité dans 3,94% des cas. Certaines pathologies maternelles représentent 3,08% des cas dont le diabète est le plus fréquent. L'âge maternel supérieur à 36 ans en cas de T21 semble être également un facteur de risque majeur dont la CAV est la cardiopathie congénitale la plus fréquemment associée (32,12%) et enfin la macrosomie retrouvée chez 2,14% des cas.

➤ **Sur le plan clinique :**

Le diagnostic était porté devant des signes respiratoires dans 40,14% des cas à savoir : la détresse respiratoire, la dyspnée et les PNP à répétition. Il a été fait systématiquement dans 39,19% des cas soit dans le cadre d'un bilan malformatif (20,67%) ou à l'occasion d'un souffle systolique (18,52%). La cyanose était le motif le plus dominant des cardiopathies cyanogènes et en cas de complexe d'Eisenmenger.

A l'examen clinique, le souffle était l'élément clinique le plus retrouvé. Il était systolique dans 51,03% des cas, et continu dans 4,89% des cas. Suivi par les signes de l'insuffisance cardiaque, le RSP et les pouls fémoraux diminués en cas de la coarctation aortique.

➤ **Sur le plan paraclinique :**

La radiographie thoracique a été faite chez la plupart de nos patients. Elle a montré des anomalies chez 550 cas. Celles-ci sont dominées par la CMG dans 72% des cas.

L'échocardiographie doppler a été réalisée chez tous nos patients ce qui a permis de confirmer le diagnostic de l'ensemble des cardiopathies congénitales avec la description anatomique et l'évaluation de ses conséquences sur la fonction et les dimensions cardiaques. Ces malformations sont représentées dans l'ordre par CIV (31,13%), CIA (30,27%), PCA (18,86%), T4F (9,61%), CAV (9,26%), TGV (5,15%), VU (4,72%), SP (4,37%), CoA (2,23%), VDDI (1,97%), SAo (1,03%), MEb (0,86%), TAC (0,6%), RVPA (0,34%) et APSI (0,26%).

➤ **Sur le plan thérapeutique :**

Le traitement médical a été indiqué chez 634 patients soit 54,37%. Il était purement symptomatique basé surtout sur les antibiotiques (22,64%), les digitalo - diurétiques associés au potassium (26,5%) et les bêtabloqueurs (2,83%) en cas de malaise anoxique.

Le traitement chirurgical a été indiqué chez 526 cas soit 45,11% mais seulement 134 cas (11,49%) ont bénéficié d'un traitement curatif et 26 cas (2,22%) ont bénéficié d'un traitement palliatif.

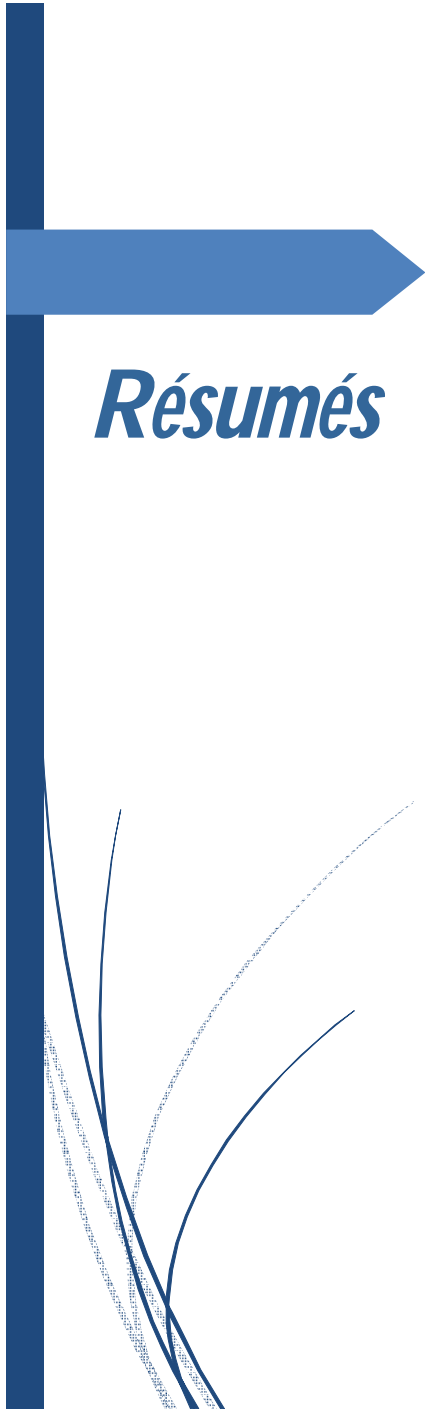
➤ **Sur le plan évolutif :**

La plupart des patients qui ont bénéficié d'un traitement médical précoce et bien adapté ont subi une bonne évolution clinique. Cependant, certains patients ont présenté des complications de types : insuffisance cardiaque (6,68%), syndrome d'Eisenmenger (1,28%), endocardite d'Osler (0,6%), épanchement péricardique (0,51%) et polyglobulie (0,42%).

Au Maroc, les cardiopathies congénitales sont de mieux en mieux connues grâce à la disponibilité de l'échocardiographie doppler qui constitue la base de diagnostic. Mais malheureusement leur prise en charge chirurgicale pose encore des problèmes dus essentiellement au manque de moyens financiers, et à l'absence de couverture sociale qui retarde la date de l'intervention chirurgicale.

Au terme de notre étude, nous confirmons que ces anomalies congénitales sont fréquentes et encore sous estimées dans notre pays. Ainsi, il est judicieux de donner plus d'importance à :

- L'éducation des jeunes femmes en âge de procréer, la surveillance des femmes enceintes, le suivi des grossesses et l'identification des facteurs de risque qui doivent être des priorités de santé publique ;
- Le diagnostic prénatal doit être fait afin de permettre une meilleure prise en charge ;
- L'examen clinique cardiovasculaire systématique des nouveau-nés surtout en cas des signes d'appels ;
- La généralisation de la disponibilité de l'échocardiographie ;
- La création d'une unité médico-chirurgicale à l'Hôpital d'Enfants de Rabat ;
- Le règlement du problème de la couverture sociale qui demeure nécessaire afin d'assurer un traitement chirurgical précoce et adéquat.



RÉSUMÉ

Titre : Epidémiologie et prise en charge des cardiopathies congénitales à l'unité de cardiologie pédiatrique (Pédiatrie IV H.E.R) - CHU Ibn-Sina.

Auteur : Nouzha AZIZI

Mots clés : Cardiopathies congénitales ; épidémiologie ; échocardiographie ; prise en charge thérapeutique.

Les cardiopathies congénitales sont des malformations fréquentes. Mais leur incidence reste encore mal connue au Maroc. Notre étude rétrospective a porté sur 1166 cas de cardiopathies congénitales diagnostiquées durant la période étalée entre le 1 janvier 2014 et le 31 décembre 2017 au sein du service pédiatrique IV de l'Hôpital d'Enfants de Rabat. Nos patients se répartissent en 595 garçons et 571 filles avec une légère prédominance masculine (sexe-ratio à 1,04). L'âge moyen est de 14,44 mois avec des extrêmes de un jour à 14 ans. Les shunts gauche-droite constituent 69,21% de toutes les cardiopathies congénitales et ils sont dominés par la communication interventriculaire dans 31,13% des cas. Les cardiopathies cyanogènes représentent 32,17% et elles sont dominées par la tétralogie de Fallot dans 9,61% des cas. Les anomalies obstructives restent au dernier rang avec un taux de 8% et elles sont dominées par la sténose pulmonaire dans 4,37% des cas. La consanguinité était présente chez 17% des cas, les malformations génétiques chez 23,92% des cas dont la T21 est l'anomalie chromosomique la plus fréquente (21,44%). Le diagnostic était posé dans 40,14% des cas devant des signes respiratoires et dans 39,19% des cas était fait systématiquement dans le cadre d'un bilan malformatif (20,67%) ou à l'occasion d'un souffle systolique (18,52%). L'auscultation du souffle était l'élément le plus retrouvé à l'examen clinique dans 55,92% des cas. Le traitement médical est prescrit chez 54,37% des cas avec une bonne évolution clinique. Le tiers (30,41%) seulement des patients ayant une indication opératoire avait bénéficié d'un traitement chirurgical avec un résultat satisfaisant. Ceci est dû essentiellement au manque de moyens financiers et à l'absence de couverture sociale.

ABSTRACT

Title: Epidemiology and treatment of congenital heart diseases in pediatric cardiology unit (Pediatric IV H.E.R) – CHU Ibn-Sina.

Author: Nouzha AZIZI

Keywords: Congenital heart diseases, epidemiology, echocardiography, treatment.

Congenital heart diseases are common malformations. But their incidence is still poorly known in Morocco. Our retrospective study is based on 1166 cases of congenital heart diseases diagnosed during the period between January 1st, 2014 and December 31st, 2017 in the pediatric service IV of the Children's Hospital of Rabat. Our patients are divided into 595 boys and 571 girls with a slight male predominance (sex ratio to 1.04). The average age is 14.44 months with extremes of one day to 14 years. Left-right shunts represent 69.21% of all congenital heart defects and they are dominated by interventricular communication in 31.13% of cases. Cyanogenic heart diseases represent 32.17% and are dominated by tetralogy of Fallot in 9.61% of cases. Obstructive abnormalities remained last with a rate of 8% and were dominated by pulmonary stenosis in 4.37% of cases. Consanguinity was present in 17% of cases and genetic malformations in 23.92% of cases in which T21 is the most frequent chromosomal anomaly (21.44%). The diagnosis represents respiratory signs in 40.14% of cases namely: respiratory distress (26.42%), dyspnea (11.15%) and recurrent pneumopathy (2.57%). The diagnosis was in 39.19% of cases systematic by the presence of a malformative assessment (20.67%) or during a systolic murmur (18.52%). The auscultation of the murmur was the element most found at the clinical examination in 55.92% of cases. Medical treatment is prescribed in 54.37% of cases with good clinical evolution. Only one third (30.41%) of patients with an operative indication had been treated surgically with a satisfactory result. This is mainly due to financial capacity constraints and lack of social security.

ملخص

العنوان: وبائيات تشوهات القلب الخلقية وعلاجها بوحدة طب القلب للأطفال (القسم الرابع) – المركز الاستشفائي الجامعي ابن سينا.

من طرف: نزهة عزيزي

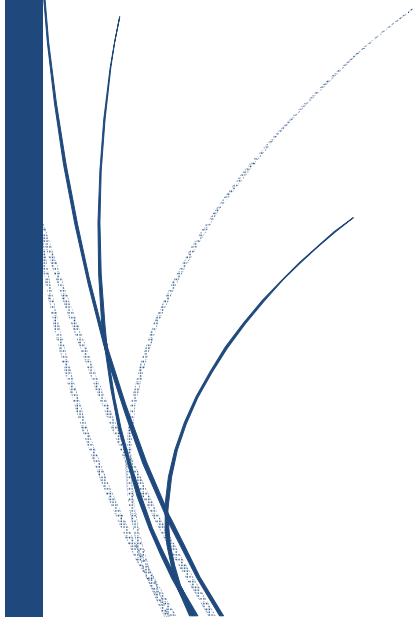
الكلمات الأساسية: تشوهات القلب الخلقية، وبائيات، تخطيط صدى القلب، علاج

تعتبر تشوهات القلب الخلقية من أكثر التشوهات الخلقية شيوعاً ولكن إحصائها ما يزال غير معروف في المغرب. تستند دراستنا الرجعية النطاق على 1166 حالة من تشوهات القلب الخلقية التي تم تشخيصها خلال الفترة ما بين 1 يناير 2014 و 31 ديسمبر 2017 في قسم طب الأطفال الرابع بمستشفى الأطفال بالرباط. تشمل هذه الدراسة 595 فتى و 571 فتاة مع هيمنة طفيفة للذكور (نسبة الجنس تساوي 1.04) و يبلغ متوسط العمر 14.44 شهراً، تتراوح اعمارهم ما بين يوم واحد و 14 عاماً. تمثل أمراض القلب المتسببة في التحول من اليسار إلى اليمين 69.21% من مجموع أمراض القلب التشوهية الخلقية ويشكل الاتصال بين البطينين النسبة الأعلى بمعدل 31.13% وتشكل تشوهات القلب الخلقية زراق المنشأ نسبة 32.17% مع هيمنة رباعية فالوت بنسبة 9.61%. بينما حلت التشوهات الانسدادية في المرتبة الأخيرة بمعدل 8% وكان يهيمن عليها التضيق الرئوي في 4.37% من الحالات. زواج الأقارب كان موجودا بنسبة 17% والتشوهات الوراثية وجدت لدى 23.92% من الحالات حيث يشكل منها الثلاثي الصبغي 21 المعدل الأعلى (21.44%)

. تم التشخيص في 40.14% من الحالات بظهور العلامات التنفسية التالية: الضائقة التنفسية (26.42%) وعسر التنفس (11.15%) والالتهاب الرئوي المتكرر (2.57%). بينما جاء التشخيص منتظماً في 39.19% من الحالات في إطار التشوه الخلقي (20.67%) أو عند وجود نفخة انقباضية (18.52%). تعتبر النفخة القلبية العنصر الأساسي في الفحص السريري بنسبة 55.92% من الحالات. وصف العلاج الطبي في 54.37% من الحالات مع تطور سريري جيد. إلا أن ثلث الحالات فقط (30.41%) من المرضى الذين أخذوا توجيهات جراحية خضعوا للعلاج الجراحي الذي أدى إلى تحسن حالتهم المرضية فيما بعد، أما باقي الحالات فقد تعذر عليها العلاج الجراحي نظراً لنقص الموارد المالية وعدم توفرها على ضمان اجتماعي.



Références



- [1] Mitchell SC, Korones SB, Berendes HW. Congenital heart disease in 56,109 births. Incidence and natural history. *Circulation* 1971;43:323–32.
- [2] Meberg A, Otterstad JE, Froland G, Lindberg H, Sorland SJ. Outcome of congenital heart defects – a population-based study. *Acta Paediatr* 2000;89:1344–51.
- [3] Akagi T. Catheter intervention for adult patients with congenital heart disease. *J Cardiol* 2012;60:151–9.
- [4] Denise van der Linde, Elisabeth E. M. Konings et al. Birth Prevalence of Congenital Heart Disease Worldwide: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Journal of the American College of Cardiology* Vol. 58, No. 21, 2011.
- [5] Warnes, C. A., Liberthson, R., Danielson, G. K. Jr, Dore, A., Harris, L., Hoffman, J. I. E., et al. (2001). Task Force 1 : The changing profile of congenital heart disease in adult life. *Journal of the American College of Cardiology*, 37(5), 1170-1775.
- [6] Meberg A, Otterstad JE, Froland G, Lindberg H, Sorland SJ. Outcome of congenital heart defects – a population-based study. *Acta Paediatr* 2000;89:1344–51.
- [7] Akagi T. Catheter intervention for adult patients with congenital heart disease. *J Cardiol* 2012;60:151–9.
- [8] Reller MD, Strickland MJ, Riehle-Colarusso T, Mahle WT, Correa A. Prevalence of congenital heart defects in metropolitan Atlanta, 1998–2005. *J Pediatr*. 2008;153:807–813.
- [9] Wren C, Reinhardt Z, Khawaja K. Twenty-year trends in diagnosis of life-threatening neonatal cardiovascular malformations. *Arch Dis Child Fetal Neonatal*. Ed. 2008;93:F33–F35
- [10] Volk H, Loane M, Garne E. The prevalence of congenital anomalies in Europe. *Adv Exp Med Biol*. 2010;686:349–364

- [11] Oyen N, Poulsen G, Boyd HA, Wohlfahrt J, Jensen PK, Melbye M. National time trends in congenital heart defects, Denmark, 1977–2005. *Am Heart J.* 2009;157:467–473.
- [12] Muzna SHAIKH, *Epidémiologie des cardiopathies congénitales a l'île de la Réunion : Etude rétrospective de 2002 à 2011 au sein du registre des malformations congénitales membre EUROCAT.* 2014, Université Lille 2 Droit et Santé. Faculté de médecine Henri Warembourg.
- [13] Philip Moons, Thierry Sluysmans et al. Congenital heart disease in 111 225 births in Belgium: birth prevalence, treatment and survival in the 21st century. *Acta Pædiatrica* ISSN 0803–5253, October 2008.
- [14] Smitha R, Karat SC, Narayanappa D, Krishnamurthy B, Prasanth SN, Ramachandra NB. Prevalence of congenital heart disease in Mysore. *Indian J Hum Genet.* 2006;12:11–16.
- [15] Sawant SP, Amin AS, Bhat M. Prevalence, pattern and outcome of congenital heart disease in Bhabha Atomic Research Centre Hospital, Mumbai. *Indian J Pediatr.* 2013;80:286–291
- [16] Kapoor R, Gupta S. Prevalence of congenital heart disease, Kanpur, India. *Indian Pediatr.* 2008;45:309– 311.
- [17] Bhat NK, Dhar M, Kumar R, Patel A, Rawat A, Kalra BP. Prevalence and pattern of congenital heart disease in Uttarakhand, India. *Indian J Pediatr.* 2013;80:281–285.
- [18] Outcha Kokou, Abdou-Rahmane Diparidé Agbèrè et al. Apport de l'échographie-Doppler dans le diagnostic des cardiopathies congénitales dans le service de pédiatrie du CHU-Tokoin, à Lomé (Togo). *Cahier Santé* 1996 ; 6 ; 161-4.
- [19] Georges Kinda, Georges Rosario Christian Millogo et al. Cardiopathies congénitales : aspects épidémiologiques et échocardiographies à propos de 109 cas au centre hospitalier universitaire pédiatrique Charles de Gaulle (CHUP-CDG) de Ouagadougou, Burkina Faso. *Pan African Medical Journal.* 2015.
- [20] L. Bagnan Tossa, M. D'almeida, D. Bello, M. Soton, B. Ayivi. *Archives de Pédiatrie* 2015;22(HS2):233-371. *Cardiologie P-205 – Les cardiopathies congénitales chez l'enfant au CNHU de Cotonou.* CNHU/FSS, Cotonou, Bénin.

- [21] M'pemba Loufoua Lemay AB, Johnson EA, N'Zingoula S. Les cardiopathies congénitales observées dans le service de pédiatrie « Grands Enfants » du CHU de Brazzaville à propos de 73 cas : aspects épidémiologiques. *Méd Afr Noire*. 2005; 52(3): 173-177.
- [22] Amon-Tanoh Dick F, Gouli J-C, Ngouan-Domoua AM, Aka J, Napon-Kini H. Epidémiologie et devenir immédiat des malformations du nouveau-né au CHU de Yopougon Abidjan (Côte d'Ivoire). *Rev Int Sc Méd*. 2006 ; 8(2): 7-12.
- [23] S.M. Ghomari, C. Smahi, A.C. Bendeddouche. Profil épidémiologique des cardiopathies congénitales à révélation néonatale à Tlemcen. *Archives de Pédiatrie* 2010;17:1-178 ; PO79. E.H.S. Mère Enfant, Tlemcen, ALGÉRIE.
- [24] Dorra Abid, Anis Elloumi, Leila Abid, Souad Mallek et al. Congenital heart disease in 37,294 births in Tunisia: birth prevalence and mortality rate. *Cardiology in the Young J*, Volume 24, October 2014 , pp. 866-871
- [25] Mourad M. Epidémiologie des cardiopathies congénitales. Thèse de Doctorat en Médecine, Faculté de Médecine et de Pharmacie - Casablanca. 1987, N°140.
- [26] Akallal M. Cardiopathies congénitales en milieu pédiatrique. Thèse de Doctorat en Médecine, Faculté de Médecine et de Pharmacie - Casablanca. 2000, N°109.
- [27] CIA World Factbook - Version du Janvier 1, 2015. <https://www.indexmundi.com/g/g.aspx?v=25&c=mo&l=fr>
- [28] Abdellaoui B., LES CARDIOPATHIES CONGENITALES : EXPERIENCE DU CHU MOHAMED VI. Thèse de doctorat en Médecine, Marrakech, 2010, N° 116, 161 pages
- [29] Diani S., Chirurgie des cardiopathies congénitales : expérience du service de chirurgies cardiovasculaire B : A propos de 230 cas. Thèse de doctorat en Médecine, Rabat, 2006.
- [30] Li-Chuan Sun, Chih-Cheng Lai, Cheng-Yi Wang et al. Risk factors for infective endocarditis in children with congenital heart diseases - A nationwide population-based case control study. *International Journal of Cardiology* 248 (2017) 126–130.
- [31] Ritu Bhardwaj, Sunil Kumar Rai, Abhishek Kumar Yadav et al. Epidemiology of Congenital Heart Disease in India. *Congenit Heart Dis*. 2015 Sep-Oct;10(5):437-46.
- [32] Tazanni A. Epidémiologie des cardiopathies congénitales à l'hôpital d'enfants du CHU de Rabat, Thèse de doctorat en Médecine. Rabat, 1999, N° 14.

- [33] Delpey JG., Cardiopathies congénitales : analyse et description épidémiologique de la consultation de cardiologie pédiatrique brestoise. Thèse de doctorat en Médecine, Brest, France. 2013.
- [34] Almazwani AM., Al-Ghamdi AS. Congenital heart disease in south-west Saudi Arabia. Saudi Med.J .2011. 322(2):195-196.
- [35] Akkar.O. Profil épidémiologique et étiologique des cardiopathies congénitales : étude rétrospective à propos de 427 cas. Thèse de doctorat en Médecine, Fès, 2010, N° 62.
- [36] Hassani S. Chirurgie à cœur fermé: Traitement curatif et palliatif des cardiopathies congénitales à propos de l'expérience de l'hôpital des enfants de rabat. Thèse de doctorat en Médecine, Rabat, 2016, N° 236/16.
- [37] Lamaachi K. La chirurgie palliative des cardiopathies congénitales. Thèse de doctorat en Médecine, Marrakech, 2011, N° 124.
- [38] Robert-Gnansia E., Francannet C. et al. Épidémiologie, étiologie et génétique des cardiopathies congénitales. EMC-Cardiologie Angéiologie 1 (2004) 140–160.
- [39] Atwa ZT, Safar HH. Outcome of congenital heart diseases in Egyptian children: Is there gender disparity?, Egypt Pediatr Assoc Gazette (2014).
- [40] Nishio S. et al. Echocardiographic screening for congenital heart disease in 8819 children: A report from local community events for children's healthcare. Journal of Cardiology 66 (2015) 315–319
- [41] Manetti A., Pollini I. et al. The epidemiology of cardiovascular malformations. III. The prevalence and follow-up of 46,895 live births at the Careggi Maternity Hospital, Florence, in 1975-1984. G Ital Cardiol. 1993 Feb;23(2):145-52.
- [42] Boussalah M., Aouled A. et al. Épidémiologie et pronostic des cardiopathies congénitales en pédiatrie. Archives de Pédiatrie 2010;17:1-178.
- [43] Encyclopédie Universalis en ligne.
- [44] Cardiopathies Congénitales, Encyclopédie médico-chirurgicale Elsevier, Paris, Radiodiagnostic-Coeur-Poumon, 32-015-A-12, Pédiatrie, 4-070-A-05, 1999, Page 6.

- [45] Yunis K, Mumtaz G, Bitar F, Chamseddine F, Kassar M, Rashkidi J, Makhoul G, Tamim H. Consanguineous marriage and congenital heart defects: a case-control study in the neonatal period. *Am J Med Genet A*. 2006 Jul 15; 140(14):1524-30.
- [46] Naderi S. Congenital abnormalities in newborns of consanguineous and nonconsanguineous parents. *Obstet Gynecol* 1979;53:195-9.
- [47] Badaruddoza, Afzal M, Akhtaruzzaman. Inbreeding and congenital heart diseases in a north Indian population. *Clin Genet* 1994;45:288 -91.
- [48] AIT BEN SAID N. Epidémiologie et prise en charge des shunts gauche-droites à l'hôpital d'enfant de Rabat. Thèse de doctorat en Médecine. Rabat 2016, N° 172.
- [49] OULAHBIB A. Approche épidémiologique des cardiopathies congénitales en période néonatale. Thèse de doctorat en médecine. Marrakech 2017, N° 095.
- [50] S. Hotayt, E. Abi Nader, Z. Saliba, L. Daou, G. Chehab, I. El Rassi. Cardiopathies congénitales et consanguinité au Liban. *Archives de pédiatrie* 2015;22,5S1:285
- [51] Naha L. Contribution à l'étude des cardiopathies congénitales. Thèse de doctorat en Médecine, Rabat;1983, N°474,120 pages.
- [52] BENBAHIA A. Epidémiologie hospitalière des cardiopathies congénitales en Pédiatrie. Thèse de doctorat en Médecine. Marrakech, 2018, N°033.
- [53] Stoll C, Alembic Y, Dott B, Roth MP. Study of Down's syndrome in 238,942 consecutive births. *Ann Genet* 1998 ; 41 : 44-51.
- [54] Al-Arrayed SS. Review of the spectrum of genetic diseases in Bahrain. *East Mediterr Health J* 1999 ; 5 : 1114-20.
- [55] Ferencz C, Rubin JD, McCarter RJ et al. Congenital heart disease : prevalence at livebirth. The Baltimore-Washington Infant Study. *Am J Epidemiol* 1985 ; 121 : 31-6.
- [56] Venugopalan P, Agarwal AK. Spectrum of congenital heart defects associated with Down's syndrome in high consanguineous Omani population. *Indian Pediatr* 2003 ; 40 : 398-403.
- [57] Stoll C, Alembik Y, Dott B, Roth MP. Epidemiology syndrome in 118,265 consecutive births. *Am J Med Genet* 1990 ; 7 (Suppl) : 79-83.

- [58] Thomas Pickardt, Hermine Nock et al. Informationsbroschüre Syndrome die mit angeborenen Herzfehlern einhergehen. Bundesverband Herzranke Kinder e.V. 2015.
- [59] Hook EB. Rates of 47, + 13 and 46 translocation D/13 Patau syndrome in live births and comparison with rates in fetal deaths and at amniocentesis. *Am J Hum Genet.* 1980 Nov;32(6):849-58.
- [60] Cabrol S. Syndrome de Turner. *Encyclopédie Orphanet.* Février 2007.
- [61] Allen DB, Hendricks SA, Levy JM. Aortic dilation in Turner syndrome. *J Pediatr* 109:302, 1986.
- [62] Lin AE, Lippe BM, Geffner ME, et al. Aortic dilation, dissection, and rupture in patients with Turner syndrome. *J Pediatr* 109:820, 1986.
- [63] Kline AD, Moss JF, Selicorni A, Bisgaard AM, Deardorff MA, Gillett PM. Diagnosis and management of Cornelia de Lange syndrome: first international consensus statement. *Nat Rev Genet.* 2018 Jul 11. doi: 10.1038/s41576-018-0031-0.
- [64] Socialstyrelsen. Cornelia de Langes syndrom. 29/06/2016, Version 6.2. www.socialstyrelsen.se/ovanligadiagnoser
- [65] Diaz-Frias J, Kondamudi NP. Alagille Syndrome. *StatPearls Publishing;* 2018 Jun 18. PMID: 29939604.
- [66] Orphanet. Le syndrome de charge. *Encyclopédie Grand Public,* Aout 2015.
- [67] Moccia A, Srivastava A, Skidmore JM et al. Genetic analysis of CHARGE syndrome identifies overlapping molecular biology. *Genet Med.* 2018 Jan 4. doi: 10.1038/gim.2017.233.
- [68] Issekutz KA, Graham JM Jr, Prasad C, Smith, IM,, Blake KD. An epidemiological analysis of CHARGE syndrome: preliminary results from a Canadian study. *Am J Med Genet A* 2005;133:309–317.
- [69] Kollias SS Dandy-walker. Syndrome. *Encyclopedia of Neurological Sciences* .2014 ; 2nd :935-941. 72- Kollias SS, Ball WS, Prenger EC.
- [70] Hirsch JF, Pierre-Kahn A, Renier D, Sainte-Rose C, Hoppe- Hirsch E. The Dandy-Walker malformation. *J Neurosurg* 1984 ; 61 : 515-522.

- [71] Benda CE. The Dandy-Walker syndrome or the so-called atresia of the foramen of Magendi. *J NeuropatholExpNeurol* 1954 ; 13 : 14- 29.
- [72] Mc cormack WM, Shen JJ, Curry SM, Berend SA , Kashork C , Pinar H , et al. Partial deletion of the long arm chromosome 13 associated with holoprosencephaly and the dandy-walker malformation . *Am J Med Genet* 2003 ; 384 -389.
- [73] Murry JC, Jhanson JA, Bird TD. Dandy-Walker malformation : etiologic heterogeneity and empiric recurrence risks. *Clin Genet* 1985;28 : 272-283.
- [74] Tal Y, Freigang B, Dunn HG, Durity FA, Moyes PD: Dandy-Walker syndrome: analysis of 21 cases. *Dev Med Child Neurol* 1980;22:189-201.
- [75] Golden JA, rorke LB, Bruce DA ; dandy-Walker and associated anomalies. *Pediat Neurosci* 1987 ; 13 : 38-44.
- [76] Brodal A, Hauglie-Hanssen E. congenital hydrocephalus with defective development of the cerebellar vermis (DandyWalker syndrome). *J NeurolNeurosurgpsychiatry* 1959 ; 22 :99-108.
- [77] Olson GS, Malpe CE, Kaplan AM, Spataro J. Dandy-Walker malformation and associated cardiac anomalies. *Child's brain* 1981 ; 8 : 173-80.
- [78] Russ PD , Pretorius DH, Johnson MJ .Dandy-Walker syndrome : a review of 15 cases evaluated by prenatal sonography. *Am J Gynecol* 1989 ;161 :401-406.
- [79] Donna McDonald Mc'Ginn, Elaine ZACKA. Syndrome de délétion 22q11.2. *Encyclopédie Orphanet pour professionnels*, Décembre 2012
- [80] Nicole Philip et al. Vivre avec une microdélétion 22q11.2. *Espoirs Collection maladies rares*. 2017
- [81] Yves Alembik. Le syndrome de DiGeorge : présentation actuelle de la maladie. *CHU de Strasbourg* Septembre 2005
- [82] Jaquez M, Driscoll DA, Li M, Emanuel BS. et al. Translocation in a patient with manifestations of DiGeorge and velocardiofacial syndrome. *Am. J. Med. Genet.*; 1997
- [83] Breviere GM, Croquette MF, Delobel B, Pellerin P, Rey C. Malformation conotruncales et autres aspects cliniques secondaires à la microdélétion 22q11. A propos d'une série de 111 patients. *Arch. pediatr.* ; 1999

- [84] Socialstyrelsen. 22q11 deletion syndrome. Rare disease database of the Swedish National Board of Health and welfare. 2014
- [85] Fanny Bajolle. Génétique et cardiopathies congénitales. 2012
- [86] PICHARD S., GARROS A., CHABROL B. et al. Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS), Filières de Santé Maladies Rares. G2M. Juillet 2016.
- [87] Krzysztof Szklanny, Ryszard Gubrynowicz, Anna Tyłki-Szymańska. Voice alterations in patients with Morquio A syndrome. *Journal of Applied Genetics*, December 2017
- [88] Shaukat Khan, Carlos J. Alméjiga-Díaz, Kazuki Sawamoto & al. Mucopolysaccharidosis IVA and glycosaminoglycans. *Molecular Genetics and Metabolism*. Elsevier 2016.
- [89] Mucopolysaccharidose de type 4 (MPS 4). VIDAL, 2018.
- [90] Bolourchi M., Renella P., Wang RY. Aortic Root Dilatation in Mucopolysaccharidosis I-VII. *International journal of molecular sciences*. 2016 Nov 29;17(12).
- [91] Le syndrome de Noonan, Encyclopédie Orphanet Grand Public. Juillet 2006
- [92] Juliette PIARD. Syndrome de Noonan et apparentes : Etude clinique et moléculaire de 51 enfants et adultes pris en charge au centre de référence « Anomalies de développement » Nancy. Thèse de Doctorat en Médecine. Université Henry-Poincard – Nancy 1. Octobre 2009.
- [93] Beuren A. J., Appenz J., Hermjanz D. ; Supravalvular aortic stenosis in association with mental retardation and a certain facial appearance, *Circulation*, Volume XXVI 1962.
- [94] Brigitte GILBERT-DUSSARDIER. Syndrome de Williams. Orpha.net, Décembre 2006.
- [95] Stromme P., Bjornstad P. G., Ramstad K. ; Prevalence Estimation of Williams syndrome, *J Child Neurol*. 2002 Apr;17(4):269-71.
- [96] Nathan D. Kopp, Phoebe C. R. Parrish, Michael Lugo. Exome sequencing of 85 Williams-Beuren syndrome cases rules out coding variation as a major contributor to remaining variance in social behavior
- [97] Ewart AK, Morris CA, Atkinson D, et al. Hemizyosity at the elastin locus in a developmental disorder. Williams syndrome. *Nat Genet* 1993;5:11–6.

- [98] Micale L, Fusco C, Augello B, et al. Williams-Beuren syndrome TRIM50 encodes an E3 ubiquitin ligase. *Eur J Hum Genet* 2008;16:1038–49.
- [99] Faury G, Pezet M, Knutsen RH, et al. Developmental adaptation of the mouse cardiovascular system to elastin haploinsufficiency. *J Clin Invest* 2003;112:1419–28.
- [100] Eronen M, Peippo M, Hiippala A, et al. Cardiovascular manifestations in 75 patients with Williams syndrome. *J Med Genet* 2002;39:554–8.
- [101] Cherniske EM, Carpenter TO, Klaiman C, et al. Multisystem study of 20 older adults with Williams syndrome. *Am J Med Genet A* 2004;131:255–64.
- [102] Vaideeswar P, Shankar V, Deshpande JR, et al. Pathology of the diffuse variant of supravalvar aortic stenosis. *Cardiovasc Pathol* 2001;10:33–7.
- [103] Abadie, V. (2003b). Face et séquence de Pierre Robin. *Médecine Fœtale et Echographie en gynécologie*, 44, 37-41.
- [104] Couly G, Cheron G, de Blic J, Despres C, Clouo M, Hubert P Le syndrome de Pierre Robin : Classification et nouvelle approche thérapeutique. *Arch Fr Pédiatr* 1988 ; 45 : 553-9.
- [105] Abodie V, Cheron G, Couly G. Le syndrome neonatal de dysfonctionnement du tronc cerebral. *Arch Fr Pédiatr* 1993 ; 50 : 347-52.
- [106] Bush P, Williams A. Incidence of the Robin anomalad (Pierre Robin syndrome). *Br J Plast Surg* 1983;36:434–437.
- [107] HOLDER-ESPINASSE M, ABADIE V, CORMIER-DAIRE V, ET AL. Pierre Robin Sequence: A series of 117 consecutive cases. *The Journal of Pediatrics*. 2001;139(4):588–590.
- [108] Crunelle, D., & Crunelle, J.-P. (2006). *Troubles d'alimentation et de déglutition - DVD-PC*. Orthoédition.
- [109] V.Abadie. Le syndrome de pierre robin. *Journal de Pédiatrie et de Puériculture*, Elsevier. Volume 14, Issue 3, May 2001, Pages 131-134
- [110] BERTRAND H. Le syndrome de Pierre Robin : description et prise en charge néonatale. Thèse d'exercice: Odontologie : Reims : 2006.

- [111] JAKOBSEN LP, KNUDSEN MA, LESPINASSE J, ET AL. The Genetic Basis of the Pierre Robin Sequence. *The Cleft Palate-Craniofacial Journal*. 2006;43(2):155–159.
- [112] Hennekam, R. C. M., Van Den Boogaard, M.-J., Sibbles, B. J. & Van Spijker, H. G. Rubinstein-Taybi syndrome in the Netherlands. *Am. J. Med. Genet.* 37, 17–29 (1990).
- [113] Hennekam, R. C. M. Rubinstein-Taybi syndrome. *Eur. J. Hum. Genet. EJHG* 14, 981–985 (2006)
- [114] Wiley S, Swayne S, Rubinstein JH, Lanphear NE, Stevens CA. Rubinstein-Taybi syndrome medical guidelines. *Am J Med Genet.* 2003;119A:101–10.
- [115] Roelfsema JH, Peters DJ. Rubinstein-Taybi syndrome: clinical and molecular overview. *Expert Rev Mol Med.* 2007;9:1–16.
- [116] Hennekam RCM, Stevens CA, Van de Kamp JJP: Etiology and recurrence risk in Rubinstein-Taybi syndrome. *Am J Med Genet Supplement.* 1990; 6: 56–64.
- [117] Valentina Alari, Silvia Russo, Davide Rovina & al. Generation of the Rubinstein-Taybi syndrome type 2 patient-derived induced pluripotent stem cell line (IAIi001-A) carrying the EP300 exon 23 stop mutation c.3829A > T, p.(Lys1277*). *Stem Cell Research, Volume 30*, July 2018, Pages 175-179. Elsevier
- [118] Negri, G. et al. Clinical and molecular characterization of Rubinstein-Taybi syndrome patients carrying distinct novel mutations of the EP300 gene. *Clin. Genet.* 87, 148–154 (2015).
- [119] Stevens, C. A. & Bhakta, M. G. Cardiac abnormalities in the Rubinstein-Taybi syndrome. *Am. J. Med. Genet.* 59, 346–348 (1995).
- [120] Battaglia A, Carey JC, South ST. Wolf-Hirschhorn syndrome: a review and update. *Am J Med Genet C Semin Med Genet* 2015;169(3):216–23.
- [121] Maas, N.M., Van Buggenhout, G., Hannes, F., Thienpont, B., Sanlaville, D., Kok, K., Midro, A., Andrieux, J., Anderlid, B.M., Schoumans, J., et al. (2008). Genotype-phenotype correlation in 21 patients with Wolf-Hirschhorn syndrome using high resolution array comparative genome hybridisation (CGH). *J. Med. Genet.* 45, 71–80.
- [122] Zollino M, Lecce R, Fischetto R, Murdolo M, Faravelli F, Selicorni A, et al. Mapping the Wolf-Hirschhorn syndrome phenotype outside the currently accepted WHS critical region and defining a new critical region, WHSCR-2. *Am J Hum Genet* 2003;72(3):590–7.

- [123] Wright TJ, Ricke DO, Denison K, Abmayr S, Cotter PD, Hirschhorn K, et al. A transcript map of the newly defined 165 kb Wolf-Hirschhorn syndrome critical region. *Hum Mol Genet* 1997;6(2):317–24.
- [124] Catela C, Bilbao-Cortes D, Slonimsky E, Kratsios P, Rosenthal N, Te Welscher P. Multiple congenital malformations of Wolf-Hirschhorn syndrome are recapitulated in *Fgfr1* null mice. *Dis Model Mech* 2009;2(5–6):283–94
- [125] Battaglia A, Filippi T, Carey JC. Update on the clinical features and natural history of Wolf-Hirschhorn (4p-) syndrome: experience with 87 patients and recommendations for routine health supervision. *Am J Med Genet C Semin Med Genet* 2008;148C(4):246–51.
- [126] Agatino Battaglia , John C.Carey , Cederholm P, Viskochil D , Brothornan A, Galanso C et al. Natural history of Wolf-Hirschhorn syndrome: Experience with 15 cases. *Pediatrics* 1999 ; 103: 830-836
- [127] F. N. Hattab, O. M. Yassin, and I. S. Sasa, “Oral manifestations of Ellis-van Creveld syndrome. Report of 2 siblings with unusual dental anomalies,” *Journal of Clinical Pediatric Dentistry*, vol. 22, pp. 159–165, 1998.
- [128] D. Tahririan, A. Eshghi, P. Givehchian, and M. A. Tahririan, “Chondroectodermal dysplasia: a rare syndrome,” *Journal of Dentistry*, vol. 11, pp. 361–364, 2014
- [129] Wahid S, Aslam S, Minhas S. Ellis-Van Creveld Syndrome in a Neonate. *J Coll Physicians Surg Pak*. 2018 Mar;28(3):S44-S45. doi: 10.29271/jcpsp.2018.03.S44.
- [130] M. Galdzicka, S. Patnala, M. G. Hirshman et al., “A new gene, *EVC2*, is mutated in Ellis van Creveld syndrome,” *Molecular Genetics and Metabolism*, vol. 77, no. 4, pp. 291–295, 2002.
- [131] A. Cahuana, C. Palma, W. Gonzales, and E. Gean, “Oral manifestations in Ellis-van Creveld syndrome: report of five cases,” *Pediatric Dentistry*, vol. 26, no. 3, pp. 277–282, 2004.
- [132] Harper PS, « *Practical Genetic Counseling, 5th Edition* » Boston : Butterworth Heinemann, 1998, 240-6.
- [133] Best KE, Rankin J. Is advanced maternal age a risk factor for congenital heart disease *Birth Defects Res A ClinMolTeratol* 2016;106(6):461-7.

- [134] Ba Oumar. Contribution à l'étude des malformations congénitales à propos de 60 cas à l'unité de réanimation du service de Pédiatrie au CHU Gabriel Touré- Bamako Université du mali FMPOS.1992.
- [135] Iselius L, Lindsten J. Changes in the incidence of Down's syndrome in Sweden during 1968-1982. *Hum Genet* 1986 ; 72 : 133-9.
- [136] Harper PS. *Practical Genetic Counselling*, 5e édition. Boston : Butterworth Heinemann, 1998: 56-70.
- [137] Jones KL. *Smith's Recognizable Patterns of Human Malformation*, 4e édition. Toronto : W.B. Saunders Company, 1988: 10-2.
- [138] G. CHÉHAB et al. – Syndrome de Down en cardiologie pédiatrique *Journal Médical Libanais* 2007. Volume 55 (3)
- [139] The infants of diabetic mothers. *BMJ* 1940;1:1064.
- [140] Rowland TW, Hubbell JP, Nadas AS. Congenital heart disease in infants of diabetic mothers. *J Pediatr* 1973.
- [141] Øyen N, Diaz LJ, Leirgul E, Boyd HA, Priest J, Mathiesen ER, et al. Prepregnancy diabetes and offspring risk of congenital heart disease: a nationwide cohort study. *Circulation* 2016;7:133, 2243-53.
- [142] Lisowski LA, Verheijen PM, Copel JA, Kleinman CS, Wassink S, Visser GH, et al. Congenital heart disease in pregnancies complicated by maternal diabetes mellitus. *Herz* 2010;35:19-26.
- [143] Evers IM, de Valk HW, Visser GH. Risk of complications of pregnancy in women with type 1 diabetes: nationwide prospective study in the Netherlands. *BMJ* 2004;328:915.
- [144] Emmi I.T. Helle, Preston Biegley, Joshua W. Knowles et al. First Trimester Plasma Glucose Values in Women without Diabetes are Associated with Risk for Congenital Heart Disease in Offspring. *J Pediatr*. 2018 April ; 195: 275–278.
- [145] Ferencz C, Rubin JD, McCarter RJ, Clark EB. Maternal diabetes and cardiovascular malformations: predominance of double outlet right ventricle and truncus arteriosus. *Teratology* 1990;41:319–326.

- [146] Richard U. Garcia et al. Heart Disease in Children. 2017. Primary Care: Clinics in Office Practice , Volume 45 , Issue 1 , 143 - 154
- [147] M. El Baz, N. El Idrissi Slitine, L. Erreguig, F. Maoulainine, A. Aboussad. Prévalence des cardiopathies congénitales chez les nouveau-nés de mères diabétiques à Marrakech. Archives de pédiatrie 2015. Vol 22 - N° 5S1.
- [148] SIBAI BM : Chronic hypertension in pregnancy. Clinics in perinatology 1991, 18, 833-844.
- [149] Pauline Gravel. La prééclampsie, possible facteur de risque dans les malformations cardiaques congénitales. 21 octobre 2015.
<https://www.ledevoir.com/societe/science/453127/etude-la-preeclampsie-possible-facteur-de-risque-dans-les-malformations-cardiaques-congenitales>
- [150] Donofrio MT, Moon-Grady AJ, Hornberger LK, et al. Diagnosis and treatment of fetal cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association. Circulation 2014;129(21):2183–242
- [151] Iselin M. Cardiopathies congénitales. EMC Radiodiagnostic 2010;32:12-15.
- [152] Neill CA. Genetic factors in congenital heart disease. Hosp Pract 1972, 97.
- [153] F. HADJ KACEM, L. GARGOURI, D. GHORBEL, A. MAHFOUDH, M. MNIF, M. ABID. Démarche diagnostique et thérapeutique d'une hypothyroïdie. J.I. M. Sfax, N° 29; Juin 18 ; 9-17
- [154] Bossi L. Assael BM. Ananzini G. Battinio D.Caccamo ML. Plasma levels and clinical effects of antiepileptic drugs in pregnant epileptic patients and their newborns
- [155] Organisation Mondiale de la Santé. Anomalies congénitales : Principaux faits. 7 septembre 2016.
- [156] Gregg NM. Congenital cataract following German measles in the mother. Trans Ophthalmol Soc Aust 1941;3:35–46.
- [157] Miller E, Cradock-Watson JE, Pollock TM. Consequences of confirmed maternal rubella at successive stages of pregnancy. Lancet 1982;2:781–784.

- [158] Rankin J, Chadwick T, Natarnjan M, Howel D, Peasre MS Pless-Mulloli T, «Maternal exposure to ambient air pollutants and risk of congenital anomalies.», *Environ Res*, 2009, 109 :181-187.
- [159] Nora JJ. Etiological factors in congenital heart disease. *Pediatr clin North Am* 1971, 18 : 1059.
- [160] Skalli S. Malformations associées à la prise de fenugrec au cours de la grossesse. *Bulletin d'informations de pharmacovigilance* 3, 2006.
- [161] Damien Bonnet. Génétique des cardiopathies congénitales. *La Presse Médicale*, Volume 46, Issue 6, Part 1, June 2017, Pages 612-619.
- [162] Meberg A, Otterstad JE, Froland G, et al: Outcome of congenital heart defects—a population-based study. *Acta Paediatr* 2000;89: 1344-1351.
- [163] Hoffman JJ: Incidence of congenital heart disease: II. Prenatal incidence. *Pediatr Cardiol* 1995;16:155-165.
- [164] Nora JJ, Nora AH. Update on counseling the family with a firstdegree relative with a congenital heart defect. *Am J Med Genet* 29:137, 1988. Reprinted with permission of John Wiley & Sons, Inc.
- [165] Allan LD. Evolution of echocardiographic findings in the fetus. *Circulation* 1997; 96: 391–2
- [166] Fernandez CO, Ramaciotti C, Martin LB, Twickler DM. The fourchamber view and its sensitivity in detecting congenital heart defects. *Cardiology* 1998; 90: 202–6.
- [167] Stümpflen I, Stümpflen A, Wimmer M, Bernaschek G. Effect of detailed fetal echocardiography as part of routine prenatal ultrasonographic screening on detection of congenital heart disease. *Lancet* 1996; 348: 854–7.
- [168] Magalie Ladouceur, Elise Barre, Jelena Radojevic, Sarah Cohen, Antoine Legendre, Laurence Iserin. Cardiopathie congénitale et grossesse. Sf.cardio.fr
- [169] Stoll C, Alembik Y, Dott B. Evaluation of prenatal diagnosis of congenital heart disease. *Prenat Diagn* 1998; 18: 801–7.

- [170] Montana E, Khoury MJ, Cragan JD, Sharma S, Dhar P, Fyfe D. Trends and outcome after prenatal diagnosis of congenital cardiac malformations by fetal echocardiography in a well defined birth population, Atlanta, Georgia 1990–94. *JACC* 1996; 28: 1805–9.
- [171] Dounia Essabban. Cardiopathie congénitale : Un bébé sur 100 atteint par la pathologie. Interview du Dr Said Ejjene, cardiologue et président de l'association Les Bonnes Œuvres du Cœur. Avril 23, 2017. aujourd'hui.ma
- [172] E. GARNE, C. STOLL, M. CLEMENTI & THE EUROSCAN GROUP. Evaluation of prenatal diagnosis of congenital heart diseases by ultrasound: experience from 20 European registries. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2001; 17 : 386–391
- [173] Arlettaz R, Bauersfeld U. Recommandations concernant le screening néonatal des cardiopathies congénitales. *Paediatrica* 2005;16:38–41.
- [174] Koppel RI, Druschle CM, Carter T, et al. Effectiveness of pulse oximetry screening for congenital heart disease in asymptomatic newborns. *Pediatrics* 2002;111:451–5.
- [175] Reich JD, Miller S, Brogdon P, et al. The use of pulse oxymetry to detect congenital heart disease. *J Pediatr* 2003;142: 268–72.
- [176] Kalfa D, Baruteau A, Luu D, Ly M, Roussin R, Belli E, et al. Communications interventriculaires. *EMC -Techniques chirurgicales - Thorax* 2013;8(3):1-11 [Article 42-780].
- [177] Ashraf M, Chowdhary J, Khajuria K, Reyaz AM. Spectrum of congenital heart disease in Kashmir, India. *Indian Pediatr.* 2009;46:1107–1108.
- [178] BOUSEKINE Hayet et BENBAHI Hanene. Communication interventriculaire chez l'enfant : du diagnostic à la prise en charge. Étude rétrospective à propos de 39 cas. Faculté de médecine Dr. Benzerjab Benaouda Temcen, Département de médecine, Service de pédiatrie EHS Tlemcen.
- [179] Nika E.R. et al. Épidémiologie et devenir des enfants congolais opérés pour cardiopathies congénitales. *Médecine et Santé Tropicales* 2015 ; 25 : 215-219.
- [180] Menta I. et al. Étude descriptive de la CIV au centre hospitalier mère-enfant le Luxembourg à Bamako. *MALI MEDICAL* 2015 TOME XXX N°1

- [181] Joly H, Dauphin C, Montreff P, Boeuf B, Lusson JR. Communication interventriculaire du nourrisson: évolution à court terme (série prospective de 89 cas) /Ventricular septal defect of neonate. Arch Mal Coeur Vaiss. 2004;97(5): 540-5.
- [182] Stabile CA. Ultrasound of congenital heart disease: a review of prenatal and postnatal echocardiography. Semin Roentgenol. 2004; 39(2): 215-33.
- [183] Batisse A. Cardiologie pédiatrique pratique. Edition DOIN, 2002 ; P36.
- [184] Rudolph AM. Congenital diseases of the heart: clinical physiological considerations 3rd Ed Wiley-Blackwell 2009; 148-178 pp.
- [185] Penny DJ, Vick GW. Ventricular septal defect. Lancet Lond Engl 2011;377:1103–12.
- [186] Khairy P, Ionescu-Ittu R, Mackie AS, Abrahamowicz M, Pilote L, Marelli AJ. Changing mortality in congenital heart disease. J Am Coll Cardiol 2010;56:1149 –57.
- [187] P. Aubry H. Demian. Différences entre les sexes dans les cardiopathies congénitales. Annales de Cardiologie et d'Angéiologie. Volume 65, Issue 6, December 2016, Pages 440-445.
- [188] Bouchta N. Les cardiopathies congénitales avec shunt gauche-droite (à propos de 302 cas). Thèse de doctorat en Médecine. Université sidi Mohammed ben Abdellah, Faculté de médecine et de pharmacie - Fes. Année 2011, N° 115/2011.
- [189] Fatima Zahra CHERRABI. Les communications interventriculaires (à propos de 148 cas). Thèse de doctorat en Médecine. Université sidi Mohammed ben Abdellah, Faculté de médecine et de pharmacie - Fes. Année 2011, N° 104/2011.
- [190] Roodpeyma S, Kamali Z, Afshar F, Naraghi S. Risk factors in congenital heart disease. Clin Pediatr (Phila) 2002;41:653–658.
- [191] Van Praagh R, Geva T, Kreutzer J. Ventricular septal defects: how shall we describe, name and classify them? J Am Coll Cardiol. 1989;14(5):1298–1299.
- [192] Jeanne Marie Baffa et al. Communication interventriculaire. Le manuel MSD. msdmanuals.com
- [193] Chantepie A. Communications interventriculaires. EMC Cardiologie, 11-940-C-30, 2005
- [194] Gaynor JW, O'Brien JE, Jr, Rychik J, et al. Outcome following tricuspid valve detachment for ventricular septal defect closure. Eur J Cardiothorac Surg 24(1):31, 2003.

- [195] Bol-Raap G, Weerheim J, Kappetein AP, et al. Follow up after surgical closure of congenital ventricular septal defect. *Eur J Cardiothorac Surg* 24(4):511, 2003.
- [196] Bonnet D, Corno AF, Sidi D, et al. Implantation d'un cerclage à réglage téléométrique (flowwatch-PAB) chez l'enfant. *Arch Mal Coeur* 2004 ; 97 : 592 ;
- [197] Bridges ND, Perry SB, Keane JF, et al. Preoperative transcatheter closure of congenital muscular ventricular septal defects. *N Engl J Med* 324:1312, 1991.
- [198] Fishberger SB, Bridges ND, Keane JF, et al. Intraoperative device closure of ventricular septal defects. *Circulation* 88:205, 1993.
- [199] Holzer R, Balzer D, Cao QL, Lock K, Hijazi ZM. Amplatzer muscular ventricular defect investigators. Device closure of muscular septal defects using the Amplatzer muscular ventricular septal defect occluder: immediate and mild-term results of a US registry. *J Am Coll Cardiol* 2004 ; 43 : 1257-63.
- [200] Pedra CA, Pedra SR, Esteves CA, et al. Percutaneous closure of perimembranous ventricular septal defects with the Amplatzer device: technical and morphological consideration. *Catheter Cardiovasc Interv* 2004 ; 61 : 403-10.
- [201] John Keane John Keane Donald Fyler Donald Fyler James Lock James Lock. Nadas' *Pediatric Cardiology*. Chap. 30: Ventricular Septal Defect. 2006, 2nd Edition.
- [202] Eroglu AG, Oztunc F, Saltik L, et al. Evolution of ventricular septal defect with special reference to spontaneous closure rate, subaortic ridge and aortic valve prolapse. *Pediatr Cardiol* 24(1):31, 2003.
- [203] Chantepie A, Luksenberg S, Vaillant MC, Pottier JM, Magontier M, Despert F, et al. Évolution des communications interventriculaires membraneuses. Relation avec l'anatomie échocardiographique. *Arch Mal Cœur* 1999;92: 623-8.
- [204] Cohle SD, Balraj E, Bell M. Sudden deaths due to ventricular septal defect. *Pediatr Dev Pathol* 1999;2:327-32.
- [205] Dickinson D, Arnold R, Wilkinson J. Ventricular septal defect in children born in Liverpool 1960 to 1969. *Br Heart J* 1981;46:47-54.
- [206] Laubry C, Pezzi C. Les souffles de la maladie de Roger. *Rev Méd* 1933;50:439-48.

- [207] Rhodes L, Keane JF, Keane JP, Fellows KE, Jonas RA, Castaneda AR, et al. Long follow-up (to 43 years) of ventricular septal defect with audible aortic regurgitation. *Am J Cardiol* 1990;66:340–5.
- [208] Makanda A, Stijns-Cailteux M, Malengreau M, Vliers A. La dilatation du bulbe aortique dans la communication inter-ventriculaire. Facteur de risque d'insuffisance aortique? *Arch Mal Cœur* 1989;82:791–4.
- [209] Yilmaz AT, Ozal E, Arslan M, Tatar H, Ozturk OY. Aneurysm of the membranous septum in adult patients with perimembranous ventricular septal defect. *Eur J Cardiovasc Surg* 1997;11:307–11.
- [210] Daou MH. Etude prospective des cardiopathies congénitales entre 0 et 2 mois au service de Réa-pédiatrie de l'Hôpital Gabriel Touré d'Avril 2005 à Septembre 2006 à propos de 51 cas. Thèse de doctorat en Médecine. Faculté de Médecine, de Pharmacie et D'Odontostomatologie – Bamako. 2008.
- [211] Bosi G, Scorrano M, Tosato G, Forini E, Chakrokh R. The Italian Multicentric Study on Epidemiology of Congenital Heart Disease: first step of the analysis. Working Party of the Italian Society of Pediatric Cardiology. *Cardiol Young*. 1999;9:291-9.
- [212] Bastos LF, Araújo TM de, Frota NM et al. CLINICAL AND EPIDEMIOLOGICAL PROFILE OF CHILDREN WITH CONGENITAL HEART DISEASE SUBMITTED TO CARDIAC SURGERY.
- [213] Roy RR, Barman N, Foysal AA, Saha PK, Shamim KM. Atrial Septal Defect (ASD) and Associated Cardiovascular Disorders in Patients Undergoing Surgical Repair. *J Shaheed Suhrawardy Med Coll*, June 2015, Vol. 7, No. 1. ISSN 2226-5368.
- [214] Garne E. Atrial and ventricular septal defects – epidemiology and spontaneous closure. *J Matern Fetal Neonatal Med* 2006;19:271–6.
- [215] Campbell M. Natural history of atrial septal defect. *Br Heart J* 1970;32:820–6.
- [216] Bozer AY. Kalp hastalıkları ve cerrahisi. 1985.
- [217] Somerville J. The woman with congenital heart disease. *Eur Heart J* 1998;19:1766–75.
- [218] Sampayo F, Pinto FF. Sex distribution of congenital heart disease. *ActaMed Port* 1994;7:413–8.

- [219] Deniz ÖZÇEKER, Pelin AYYILDIZ, Metin SUNGUR, Mustafa Kemal BAYSAL. Prognosis for Pediatric Patients with Isolated Atrial Septal Defect. *J Kartal TR* 2016;27(2):123-128.
- [220] Chaoui R. Les communications interauriculaires. Expérience du service de CCV du CHU Hassan II, Fès. À propos de 22 cas. Thèse de doctorat en Médecine N°027.
- [221] Imane ELALJ. Étude épidémiologique des cardiopathies congénitales (à propos de 445 cas). Thèse de doctorat en Médecine. Université Sidi Mohammed Ben Abdellah, Faculté de Médecine et de Pharmacie – Fès. 2010.
- [222] Ertürk L, .zyürek AR, Ülger Z, Güven H, Parlar A. Spontaneous closure of secundum-type atrial septal defects. *SSK Tepecik Hast Derg* 2002;12:97–100.
- [223] Claude Dupuis, Jean Kachaner, Robert M. Freedom et al. *Cardiologie pédiatrique. Shunts gauche-droite*. 2^{ème} édition - 1991. Paris : Flammarion médecine-sciences. pp : 143-320
- [224] E. Laas. Cardiopathies congénitales et prématurité : une étude en population. *Revue d'Épidémiologie et de Santé Publique* 2012;60,2:160.
- [225] Hatfield L, Schwoebel A, Lynyak C. Caring for the infant of a diabetic mother. *MCN Am J Matern Child Nurs* 2011; 36: 10-6.
- [226] Demir T, Oztunç F, Eroğlu AG, Saltik L, Ahunbay G, Kutluğ S, et al. Outcome for patients with isolated atrial septal defects in the oval fossa diagnosed in infancy. *Cardiol. Young* 2008;18:75–8.
- [227] Markham LW. Atrial septal defect. *Medscape*, 2010.
- [228] BENT ST. Anesthesia for left-to-right shunt lesions. In : ANDROPOULOS DA et al, eds. *Anesthesia for congenital heart disease*. Oxford : Blackwell- Futura, 2005, 297-327.
- [229] TABIS J, SHENODA M. Percutaneous treatment of patent foramen ovale and atrial septal defects. *J Am Coll Cardiol* 2012 ; 000 : 000 (in press).
- [230] Myung K. Park. *Park.s Pediatric Cardiology for practitioners*. Sixth edition 2014.
- [231] CHESSA M et al. Early and late complications associated with transcatheter occlusion of secundum atrial septal defect. *J Am Coll Cardiol* 2002; 39 :1061-5.
- [232] E. Murat Tuzcu, Olcay Aksoy. Patent Foramen Ovale/Atrial Septal Defect/Ventricular Septal Defect Closure. 2013. *The Cardiology Advisor*.

- [233] Christian Rey. Cardiopathies congénitales : quels traitements proposer, interventionnel ou chirurgie ?. *MT Cardio*. 2007;3(2):102-110.
- [234] Abdel-Massih T, Aggoun Y, Douste-Blazy MY, Agnoletti G, Acar P. Calibrage des communications interauriculaires : comparaison des méthodes du ballon et de l'échocardiographie transoesophagienne 3D. *Arch Mal Coeur* 2002 ; 95 : 399-403.
- [235] Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF. Atrial septal defects. In: Allen HD, editor. *Moss and Adam's Heart Disease in infants, children and adolescent: Including the fetus and young adults*. 7th ed., 2008. p. 632–44.
- [236] Shah D, Azhar M, Oakley CM, Cleland JG, Nihoyannopoulos P. Natural history of secundum atrial septal defect in adults after medical or surgical treatment: a historical prospective study. *Br Heart J*. 1994;71:224-227.
- [237] MICHELAKIS E, TYMCHAK W, LIEN D, et al. Oral sildenafil is an effective and specific pulmonary vasodilator in patients with pulmonary arterial hypertension: Comparison with inhaled nitric oxide. *Circulation* 2002; 105:2398-403
- [238] CHASSOT PG, BETTEX D. Perioperative transoesophageal echocardiography in adult congenital heart disease. In: POELAERT J, SKARVAN K. *Transoesophageal echocardiography in anaesthesia*. London, BMJ Book, 2004
- [239] Eter R. Bassil, Acar P., Roux D. Canal atrioventriculaire. *EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Cardiologie*, 11-940-C-40, 2008.
- [240] Chéhab G, Chokor I, Fakhouri H, Hage G, Saliba Z, El-Rassi I. Cardiopathie congénitale, âge maternel et consanguinité parentale chez les enfants avec syndrome de Down. *J Med Liban* 2007 ; 55 (3) : 133-137.
- [241] KANE Papa Amath. Aspects épidémiologiques, anatomiques cliniques et évolutifs du canal atrioventriculaire à Dakar. A propos de 68 cas. Thèse de Doctorat en Médecine. Faculté de Médecine de Pharmacie et d'Odonto-Stomatologie. Université Cheikh Anta Diop de Dakar. N°122, 2012.
- [242] BABA H. La prise en charge chirurgicale des shunts gauches-droites à l'unité médico-chirurgicale de la cardiologie pédiatrique (A propos de 192 cas). Thèse de Doctorat en Médecine. Faculté de Médecine et de Pharmacie – Fès. 2016, N°260/16.

- [243] S. Jerbi et al. Chirurgie du canal atrioventriculaire partiel : résultats à court et à moyen terme à propos de 56 patients opérés. *Annales de Cardiologie et d'Angéiologie* 58 (2009) 129–133.
- [244] CHEIKH ZA. GHELLAIMI MA. Cardiopathie congénitales, Etude au CHU Tlemcen – EHS Mère et Enfant. Université Aboubekr Belkaid – Tlemcen ; 2012. <http://dspace.univ-tlemcen.dz/handle/112/5142>
- [245] Ferencz C, Neill CA, Boughman JA, Rubin JD, Brenner JI, Peryy LW. Congenital cardiovascular malformations associated with chromosome abnormalities: an epidemiologic study. *J Pediatr* 1989;114:79-86.
- [246] Abbag FI. Congenital heart disease and other major anomalies in patients with Down's syndrome. *Saudi Md J* 2006 ; 27 (2) : 219-22.
- [247] Tulloh RM, Tansey SP, Parashar K, De Giovanni JV, Wright JG, Silove ED. Echocardiographic screening in neonates undergoing surgery for selected gastro-intestinal malformations. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 1994 ; 70 : F206-F208.
- [248] Bassil R, Acar P, Roux D. Canal atrioventriculaire. *EMC Cardiologie* 2008;11:1-8.
- [249] Wilcox BR, Jones DR, Frantz EG et al. Anatomically sound, simplified approach to repair of “complete” atrioventricular septal defect. *Ann Thorac Surg* 1997;64(2):487-93; discussion 493-4.
- [250] Backer C, Kaushal S, Mavroudis C. Modified single-patch technique: Repairing complete atrioventricular septal defect. *Ann Pediatr Cardiol.* 2009;2(1):51.
- [251] Julie Lothion et al. Suivi à court terme de la technique de Wilcox-Nunn dans la réparation des canaux atrioventriculaires complets. *Chirurgie Thoracique et Cardio-Vasculaire* 2016 ; 20(1) : 25-30.
- [252] El-Rassi et al. *Multimedia Manual of Cardio-Thoracic Surgery.* 2015, doi:10.1093/mmcts/mmv023.
- [253] Hals J, Hagemo PS, Thaulow E, Sorland SJ. Pulmonary vascular resistance in complete atrioventricular septal defect. A comparison between children with and without Down's syndrome. *Acta Paediatr.* 1993;82:595-8.
- [254] Stos B, Dembour G, Ovaert C, et al. Avantages et risques de la chirurgie cardiaque dans la trisomie 21. *Archives de Pédiatrie* 2004;11:1197-1201

- [255] Maingourd Y, Bourges E, Caron FM, et al. Cardiopathies congénitales Shunts gauche droite. EMC Pédiatrie maladies infectieuses 1994;4:1-14.
- [256] Roubertie F., Kalfa D., Lenoir M., Le Bret E. Persistance du canal artériel. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Techniques chirurgicales - Thorax, 42-763, 2011.
- [257] Zarrig S. Persistance du canal artériel à propos de 110 cas. Thèse de Doctorat en Médecine. Faculté de Médecine et de Pharmacie – Rabat. N°21, 2015.
- [258] El Mamoun R. Persistance du canal artériel. Thèse de Doctorat en Médecine. Faculté de Médecine et de Pharmacie – Rabat. N14 .2014.
- [259] Faik.M. Persistance du canal artériel a l'hôpital d'enfant de Rabat. Thèse de Doctorat en Médecine. Faculté de Médecine et de Pharmacie – Rabat. N° 137 (2000).
- [260] Char F. Peculiar faces with short philtrum, duck-bill lips, ptosis and low-set ears: a new syndrome? Birth defects Orig Artic Ser 1978;14(6B):303–305.
- [261] Koch J, Hensley G ,Roy L,et al. Prevalence of spontaneous closure of the ductus arteriosus in neonates at a birth weight of 1000 grams or less. Pediatrics 2006;117 :1113–21
- [262] Skelton R, Evans N, Smythe J. A blinded comparison of clinical and echocardiographic evaluation of the preterm infant for patent ductus arteriosus. J Paediatr Child Health. 1994 ;30 :406-11
- [263] Chiruvolu A., Punjwani P. ,Ramaciotti C.. Clinical and echocardiographic diagnosis of patent ductus arteriosus in premature neonates. Early Human Development 2009;85 :147–149
- [264] Mehra.A, MD. Patent Ductus Arteriosus. Cardiol Clin 31 (2013) 417-430.
- [265] Porstmann W, Wierny L, Warnke H. Closure of ductus arteriosus persistens without thoractomy. Zeitschrift fur die gesamte innere Medizin und ihre Grenzgebiete 1968;23 Suppl.:1423.
- [266] Saliba Z, Aggoun Y, Hausse AO, Acar P, Bonnet D. Fermeture percutanée du canal artériel par la prothèse occlusive Amplatzer. Arch Mal Coeur 2000 ; 93 : 533-8.

- [267] Godart F, Rey C, Devos P, Brevière GM, Vaksman G, Francart C. Transcatheter occlusion of moderate to large patent arterial duct above 2.5 mm, with the Amplatzer Duct Occluder. Comparisons with the Rashkind, buttoned devices, and coils in 116 consecutive patients. *Cardiol Young* 2003 ; 13 : 413-9.
- [268] Backes CH, Cheatham SL, Deyo GM, et al. Percutaneous patent ductus arteriosus (PDA) closure in very preterm infants: feasibility and complications. *J Am Heart Assoc* 2016;5:e002923.
- [269] Jondeau G. et al. *Cardiologie. Polycopie de cours de la Faculté de Médecine Paris-Ouest*, 2001.
- [270] Le Bret E, Jassar Y, Jbilou N, Ly M, Roussin R, Hörer J. Traitement chirurgical des retours veineux pulmonaires anormaux totaux. *EMC - Techniques chirurgicales - Thorax* 2018;13(2):1-14 [Article 42-784].
- [271] Myung K. Park. *Park's Pediatric Cardiology for practitioners. Sixth edition* 2014
- [272] BENT ST. Anesthesia for left-to-right shunt lesions. In : ANDROPOULOS DA, et al, eds. *Anesthesia for congenital heart disease*. Oxford: Blackwell-Futura, 2005, 297-327
- [273] Friedli B. *Tétralogie de Fallot*. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), *Cardiologie*, 11-940-E-50, 2010.
- [274] Alain BATISSE, Marilyne LEVY, *Cardiologie pédiatrique pratique*, Doin, 2008, p. 50
- [275] Smitha R, Karat SC, Narayanappa D, Krishnamurthy B, Prasanth SN, Ramachandra NB. Prevalence of congenital heart disease in Mysore. *Indian J Hum Genet*. 2006;12:11–16.
- [276] Fatema NN, Chowdhury RB, Chowdhury L. Incidence of congenital heart disease among the hospital live birth in a tertiary hospital of Bangladesh. *Cardiovasc J*. 2008;1:14–20.
- [277] EL YANDOUZI Abdelmalik. *TETRALOGIE DE FALLOT (Apropos de 55 cas)*. Thèse de Doctorat en Médecine. Faculté de Médecine et de Pharmacie – Fès. N°043, 2012.
- [278] KHAYAT Ali. *LACHIRURGIE DE LATETRALOGIE DE FALLOT (à propos de 62 cas)*. Thèse de Doctorat en Médecine. Faculté de Médecine et de Pharmacie – Fès. N°095, 2018.

- [279] LAMLIKI Ouiame. Résultats opératoires de la chirurgie de la tétralogie de Fallot : A propos de 65 cas. Thèse de Doctorat en Médecine. Faculté de Médecine et de Pharmacie – Rabat. N°35, 2015.
- [280] PENG EWK, LILLEY S, KNIGHT B, SINCLAIR J, Fiona LYALL, MACARTHUR K et al. Synergistic interaction between right ventricular mechanical dyssynchrony and pulmonary regurgitation determines early outcome following tetralogy of Fallot repair. *European Journal of Cardiothoracic Surgery* 36 (2009) 694—702.
- [281] KHATTAB B. Approche préopératoire par cathétérisme cardiaque de la tétralogie de Fallot : à propos de 60 cas. Thèse de Doctorat en Médecine. Faculté de Médecine et de Pharmacie – Rabat. N°74, 2009.
- [282] Goldmuntz E, Geiger E, Benson DW. NKX2.5 Mutations in Patients with Tetralogy of Fallot. *Circulation* 2001;104: 2565–8.
- [283] COBANOGLU A., SCHULTZ J.M. Total correction of tetralogy of Fallot in the first year of life : late results. *Ann Thorac Surg* 2002 ; 74 : 133-8.
- [284] Claude Dupuis, Jean Kachaner, Robert M. Freedom et al. *Cardiologie pédiatrique. Cardiopathies cyanogènes et cardiopathies complexes. 2^{ème} édition - 1991. Paris : Flammarion médecine-sciences. pp : 321-504*
- [285] FRIEDLI B. *EMC Cardiologie, Tétralogie de Fallot, 2011, 32-015-B-10.*
- [286] DIDONATO RM, JONAS RA, LANG P, ROWE JJ, CASTANEDA AR. Neonatal repair of tetralogy of Fallot with and without pulmonary atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991; 101:126-37
- [287] PIGULA FA, KHALIL PN, MAYER JE, et al. Repair of tetralogy of Fallot in neonates and young infants. *Circulation* 1999; 100(Suppl II):157-61
- [288] HONJO O, Van ARSDELL GS. Cardiovascular procedures : surgical considerations. In : BISSONNETTE B, edit. *Pediatric anesthesia. Basic principles, State of the art, Future.* Shelton (CO): People's Medical Publishing House (USA), 1589-608
- [289] Binet JP, Hvass U, Bruniaux J, Langlois J, Planche C, Dreyfus G, et al. Correction complète de la tétralogie de Fallot sans ouverture du ventricule droit. *Arch Mal Cœur* 1980;73:1185–92.

- [290] NOLLERT G, FISCHLEIN T, BOUTEWERK S, et al. Long-term survival in patients with repair of tetralogy of Fallot: 36 year follow-up of 490 survivors of the first year after surgical repair. *J Am Coll Cardiol* 1997; 30:1374-83
- [291] Chauvaud S. Chirurgie correctrice de la tétralogie de Fallot. *EMC - Techniques chirurgicales – Thorax* 2015;10(1):1-23 [Article 42-800].
- [292] Nakashima.K, Pulmonary Annulus Growth After the Modified Blalock-Taussig Shunt in Tetralogy of Fallot, *Ann Thorac Surg* 2014;98:934–40
- [293] JIMENEZ M, ESPILI G, THAMBO JB, et al: Outcome of operated Fallot’s tetralogy. *Arch Mal Coeur Vaiss* 2002; 95:1104-11
- [294] SILVERSIDES CK, KIESS M, BEAUCHESNE L, et al. Canadian Cardiovascular Society 2009 Consensus Conference on the management of adults with congenital heart disease: Outflow tract obstruction, coarctation of the aorta, tetralogy of Fallot, Ebstein anomaly and Marfan’s syndrome. *Can J Cardiol* 2010; 26:e80-e97.
- [295] GIRARDOT R. Evolution à long terme après correction complète d’une tétralogie de Fallot Thèse de Médecine, N°3081, 2002 Bordeaux (France).
- [296] Vouhé P. Traitement chirurgical de la transposition des gros vaisseaux. *EMC - Techniques chirurgicales - Thorax* 2018;13(3):1-19 [Article 42-817].
- [297] Bhat NK, Dhar M, Kumar R, Patel A, Rawat A, Kalra BP. Prevalence and pattern of congenital heart disease in Uttarakhand, India. *Indian J Pediatr.* 2013;80:281–285
- [298] Grech V, Gatt M. Syndromes and malformations associated with congenital heart disease in a population-based study. *Int J Cardiol* 1999;68(2):151-6.
- [299] Shah GS, Singh MK, Pandey TR, Kalakheti BK, Bhandari GP. Incidence of congenital heart disease in tertiary care hospital. *Kathmandu Univ Med J.* 2008;6:33–36.
- [300] Files MD, Arya B. Preoperative physiology, imaging, and management of transposition of the great arteries. *Semin Cardiothorac Vasc Anesth.* 2015; 19: 210±222. <https://doi.org/10.1177/1089253215581851> PMID: 25900899
- [301] Akitani SS. Apport de l’échoradiographie bidimensionnelle dans les cardiopathies de l’enfant. Etude sur 31 mois au CHU de Lomé-Tokoin à propos de 228 cas. Thèse de Doctorat en Médecine, Lomé 1991.

- [302] Xie L-j, Jiang L, Yang Z-g, Shi K, Xu H-y, Li R, et al. (2017) Assessment of transposition of the great arteries associated with multiple malformations using dual-source computed tomography. *PLoS ONE* 12(11): e0187578. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0187578>
- [303] Bianca S, Ettore G: Sex ratio imbalance in transposition of the great arteries and possible agricultural environmental risk factors. *Images Paediatr Cardiol* 2001, 8:10-14.
- [304] Samánek M: Boy girl ratio in children born with different forms of cardiac malformation: a population-based study. *Pediatr Cardiol* 1994, 15:53-7.
- [305] David N. Schidlow. Transposition of the Great Arteries in the Developing World: Surgery and Outcomes, *Journal of the American College of Cardiology*, Volume 69, Issue 1, 2017.
- [306] EL BOUSSAADNI Y. Transposition des gros vaisseaux (A propos de 37 cas). Thèse de Doctorat en Médecine. Faculté de Médecine et de Pharmacie – Fès. N°071/12 ; 2012.
- [307] Pascal vouhé. La correction anatomique de la transposition des gros vaisseaux : un modèle de guérison en chirurgie pédiatrique ? *Bull acadé natle med.*2011 195 n°4 et 5 1057-1067
- [308] Marek J, Tomek V, Skovranek J, Povysilova V, Samanek M. Pre-natal ultrasound screening of congenital heart disease in an unselected national population: a 21-year experience. *Heart*2011;97:124—30.
- [309] Nabulsi MM, Tamim H, Sabbagh M, Obeid MY, Yunis KA, Bitar FF. 2003. Parental consanguinity and congenital heart malformations in a developing country. *Am J Med Genet Part A* 116A: 342–347.
- [310] Becker SM, Al Halees Z, Molina C, Paterson RM. Consanguinity and congenital heart disease in Saudi Arabia. *Am J Med Genet* 2001;99:8–13
- [311] Bajolle F, Zaffran S, Bonnet D. Bases moléculaires des cardiopathies congénitales humaines. *Archives des maladies du cœur et des vaisseaux.* 2007 ; 100 (5) : 484-489.
- [312] S Güçer, T İnce, G Kale, Z Akçören, S Ozkutlu, B Talim, M Çağlar. Noncardiac malformations in congenital heart disease: a retrospective analysis of 305 pediatric autopsies. *Turk J Pediatr* 47 (2), 159-66
- [313] Roubertie F. et al. Late outcome of 132 Senning procedures after 20 years of follow-up. *Ann Thorac Surg.* 2011 Dec;92(6):2206-13; discussion 2213-4. doi: 10.1016/j.athoracsur.2011.06.024. Epub 2011 Oct 1.

- [314] Gatzoulis MA, Webb GD, Daubeney PEF. Diagnosis and management of adult congenital heart disease. Edinburgh, Scotland: Churchill Livingstone; 2003
- [315] Jatene AD et al. Anatomic correction of transposition of the great vessels. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1976 Sep;72(3):364-70.
- [316] Hazan E., Lecompte Y., Zanini L. et al. Anatomic correction of transposition of the great vessels with interventricular communication. A series of 24 consecutive operations. *Arch Mal Coeur Vaiss.* 1981 May;74(5):599-608.
- [317] THAMBO JB. Asynchronisme, stimulation cardiaque et resynchronisation biventriculaire dans les cardiopathies congénitales: état des lieux, résultats, perspectives. Thèse de Doctorat en Médecine. Université Bordeaux Segalen – Bordeaux. 2011.
- [318] Di Filippo S. Ventricule unique. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Cardiologie, 11-940-E-60, 2010.
- [319] Kaulitz R, Hofbeck M. Current treatment and prognosis in children with functionally univentricular hearts. *Arch Dis Child* 2005;90:757-62.
- [320] Al-Ethawi A.E.S.D., Al-Kaaby B.A. The univentricular heart: Revisited. *Cir Cardiov.* 2018;25(3):141–147
- [321] Ammash NM, Warnes CA. Survival into adulthood of patients with unoperated single ventricle. *Am J Cardiol.* 1 mars 1996;77(7):542-4.
- [322] Kalfat, F.Ghedira, M.Hakim, J.Ziedi, B.Garali, S.Sahraoui, S.Mleyhi, I.Meddeb Z.Chaabene, S.Ben Omrane, R.Denguir, A.Khayati La dérivation cavo-pulmonaire totale Service de Chirurgie Cardio-vasculaire, Hôpital La Rabta, Tunis.
- [323] BEDRAOUI M. La chirurgie des coeurs univentriculaires chez l'enfant experience de l'unité medico-chirurgicale de cardiologie pédiatrique chu de Fès (A propos de 26 cas). Faculté de Médecine et de Pharmacie – Fès. N°126/17 ; 2017.
- [324] Henaine R, Raisky O, Chavanis N, Aubert S, Di Filippo S, Ninet J. Evolution of the Fontan operation and results in patients with single ventricles or mixed congenital malformations *Arch Mal Coeur Vaiss.* 2005 Jan;98(1):13-9.
- [325] Jacobsen P, Hauge M, Henningsen K, Hobolth N, Mikkelsen M, Philip J. An (11;21) translocation in four generations with chromosome 11 abnormalities in the offspring: a clinical, cytogenetical, and gene marker study. *Hum Hered* 1973;23:568–585.

- [326] DI FILIPPO S, BOZIO A, SASSOLAS F, JOCTEUR-MONROZIER D. Mid-term results of treatment of aortic coarctation in neonates. Service de cardiologie C, hôpital cardiovasculaire et pneumologique Louis-Pradel, Lyon. Arch Mal Coeur Vaiss. 1998 May ; 91(5) : 593-600
- [327] Ankou B. Dérivation cavopulmonaire totale à l'âge adulte : Résultats et pronostic à partir d'une série monocentrique de 35 patients. Thèse de Doctorat en Médecine, Université Claude Bernard - Lyon 1, Faculté de médecine Lyon Est. 2015 ; N°291.
- [328] Rutka K. et al. Incidence and Outcomes of Patients with Functionally Univentricular Heart Born in Latvia, 2007 to 2015. Medicina 2018, 54, 44; doi:10.3390/medicina54030044.
- [329] Frescura C, Thiene G. The New Concept of Univentricular Heart. Front Pediatr. 7 juill 2014.
- [330] Tweddell JS, Hoffman GM, Fedderly RT, Ghanayem NS, Kampine JM, Berger S, et al. Patients at risk for low systemic oxygen delivery after the Norwood procedure. Ann Thorac Surg 2000;69:1893-9.
- [331] Vouhé P. Prise en charge chirurgicale initiale du ventricule unique (incluant l'hypoplasie du coeur gauche). EMC - Techniques chirurgicales - Thorax 2017;12(1):1-16 [Article 42-820].
- [332] Taeed R, Schwartz SM, Pearl JM, Raake JL, Beekman RH, Manning PB, et al. Unrecognized pulmonary venous desaturation early after Norwood palliation confounds QP : QS assessment and compromises oxygen delivery. Circulation 2001;103:2699-704.
- [333] Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. Thorax. mai 1971;26(3):240-8.
- [334] Tweddell JS, Nersesian M, Mussatto KA, Nugent M, Simpson P, Mitchell ME, et al. Fontan palliation in the modern era: factors impacting mortality and morbidity. Ann Thorac Surg. Oct 2009;88(4):1291-9.
- [335] Mertens L, Hagler DJ, Sauer U, Somerville J, Gewillig M. Protein-losing enteropathy after the Fontan operation: an international multicenter study. PLE study group. J Thorac Cardiovasc Surg. mai 1998;115(5):1063-73.
- [336] Batteux C. Revalvulation pulmonaire chirurgicale et percutanée des cardiopathies congénitales au C.H.R.U de Lille entre 2009 et 2015 : étude rétrospective de 130 patients. Thèse de Doctorat en Médecine, Université de Lille 2. ID : 2016LIL2M097, 2016.

- [337] Ouedraogo LH, 92 cardiopathies congénitales examinées au CHU de Lomé. Thèse de médecine. Lomé, 1979 ; 180 P
- [338] Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2002;39:1890.
- [339] Freedom RM. Anomalies of aortopulmonary septation: persistent truncus arteriosus, aortopulmonary septal defect and hemitruncus arteriosus. In: Freedom RM, Benson LN, Smallhorn JF, editors. Neonatal heart disease. London: Springer Verlag; 1992. p. 425-52.
- [340] Animasahun A, Kehinde O, Falase O, et al. Caregivers of children with congenital heart disease: dose socioeconomic class have any effect on their perceptions? *Congenit Heart Dis* 2015;10:248-53.
- [341] Nabulsi MM, Tamim H, Sabbagh M, Obeid MY, Yunis KA, Bitar FF. Parental consanguinity and congenital heart malformations in a developing country. *Am J Med Genet* 2003;116A:342-7.
- [342] Kim N, Friedberg MK, Silverman NH. Diagnosis and prognosis of fetuses with double outlet right ventricle. *Prenat Diagn.* 2006;26:740.
- [343] D Obler, A L Juraszek, L B Smoot, M R Natowicz. Double outlet right ventricle: aetiologies and associations. *J Med Genet* 2008; 45:481-497.
- [344] Lin AE. Congenital heart defects in malformation syndromes. *Clin Perinatol* 1990;17:641-73.
- [345] Ferencz C, Rubin JD, McCarter RJ, Clark EB. Maternal diabetes and cardiovascular malformations: predominance of double outlet right ventricle and truncus arteriosus. *Teratology* 1990;41:319-26.
- [346] Stewart PA, Wladimiroff JW, Becker AE. Early prenatal detection of double outlet right ventricle by echocardiography. *Br Heart J* 1985;54:340-2.
- [347] Ferencz, C. , Rubin, J. D., McCarter, R. J. and Clark, E. B. (1990), Maternal diabetes and cardiovascular malformations: Predominance of double outlet right ventricle and truncus arteriosus. *Teratology*, 41: 319-326.
- [348] Lammer EJ, Chen DT, Hoar RM, Agnish ND, Benke PJ, Braun JT, Curry CJ, Fernhoff PM, Grix AW Jr, Lott IT. Retinoic acid embryopathy. *N Engl J Med* 1985;313:837-41.

- [349] Park JM, Schmer V, Myers TL. Cardiovascular anomalies associated with prenatal exposure to theophylline. *South Med J* 1990;83:1487–8.
- [350] KHAJALI Z, SEDIGHEH S. Congenital Heart Disease.
- [351] P. Vouhé. Traitement chirurgical des ventricules à double issue. *Techniques chirurgicales – Thorax* [42-818]. *EM-Consulte* 13/06/14.
- [352] Chauvaud S. Anomalie d’Ebstein : techniques chirurgicales, valvulaires et ventriculaires. *EMC - Techniques chirurgicales - Thorax* 2016;11(3):1-12 [Article 42-841].
- [353] Link KM, Herrera MA, D’Souza VJ, Formanek AG. MR imaging of Ebstein anomaly: results in four cases. *AJR Am J Roentgenol* 1988 ; 150 : 363-7.
- [354] Kapoor R, Gupta S. Prevalence of congenital heart disease, Kanpur, India. *Indian Pediatr.* 2008;45:309–311.
- [355] Malhotra A, et al. Ebstein’s Anomaly: The One and a Half Ventricle Heart. *Braz J Cardiovasc Surg* 2018;33(4):353-61.
- [356] Cabrera R, Miranda-Fernández MC, Huertas-Quiñones VM, et al. Identification of clinically relevant phenotypes in patients with Ebstein anomaly. *Clin Cardiol.* 2018;41:343–348. <https://doi.org/10.1002/clc.22870>
- [357] XY Z. et al. The outcomes of operation for 237 patients with Ebstein anomaly. *Zhonghua Wai Ke Za Zhi.* 2018 Jun 1;56(6):418-421. doi: 10.3760/cma.j.issn.0529-5815.2018.06.006.
- [358] Yu XF, Qiu LS, Liu JF, Liu X, Hong HF. The experience of surgical treatment for Ebstein anomaly in 141 children. *Zhonghua Wai Ke Za Zhi.* 2018 Jun 1;56(6):422-426. doi: 10.3760/cma.j.issn.0529-5815.2018.06.007.
- [359] Miranda-Fernández et al. Identification of a New Candidate Locus for Ebstein Anomaly in 1p36.2. *Mol Syndromol.* DOI: 10.1159/000488820
- [360] Cohen LS, Friedman JM, Jefferson JW et al. A reevaluation of risk of in utero exposure to lithium. *JAMA* 1994 ; 271 : 146-50.
- [361] Yetman AT, Freedom RM, McCrindle BW. Outcome in cyanotic neonates with Ebstein’s anomaly. *Am J cardiol* 1998;81:749–54.

- [362] Frescura C, Angelini A, Daliento L, Thiene G. Morphological aspects of Ebstein's anomaly in adults. *Thorac Cardiovasc Surg* 2000;48:203-8.
- [363] Reemsten BL, Fagan BT, Wells WJ, et al. Current surgical therapy for Ebstein anomaly in neonates. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006;132:1285-90.
- [364] Thambo JB, Jimenez M, Espil G et al. Ebstein's anomaly. *Arch Mal Cœur Vaiss* 2002 ; 95 : 1104-11.
- [365] Knott-Craig CJ, Overholt ED, Ward KE, et al. Neonatal repair of Ebstein's anomaly: indication surgical technique, and mediumterm follow-up. *Ann Thorac Surg* 2000;69:1505-10.
- [366] Keane JF, Fyler DC. Truncus arteriosus. In: Keane JF, Lock JE, Fyler DC, editors. *NADAS' Pediatric cardiology*. Philadelphia: WB Saunders-Elsevier; 2006. p. 767-71.
- [367] Y. Boudjemline, « 8 - Tronc artériel commun », in *Échocardiographie pédiatrique et foetale* (2e édition), éd. par Philippe Acar, Paris: Elsevier Masson, 2008, 69- 72
- [368] RUSSELL et al. COMMON ARTERIAL TRUNK REPAIR WITH TVS OUTCOMES. *Ann Thorac Surg*. 2012;93:164-9.
- [369] Allan LD, Sharland GK, Milburn A, et al. Prospective diagnosis of 1006 consecutive cases of congenital heart disease in the fetus. *J Am Coll Cardiol* 1994;23:1452-8.
- [370] Momma K, Ando M, Matsuoka R. Truncus arteriosus communis associated with chromosome 22q11 deletion. *J Am Coll Cardiol* 1997;30(4):1067 -1071.
- [371] Butto F, Lucas RV, Edwards JE. Persistent truncus arteriosus: pathologic anatomy in 54 cases. *Pediatr Cardiol* 1986;7:95-101.
- [372] Moss CA, Freedom RM. Aortic arch interruption with truncus arteriosus or aorticopulmonary septal defect. *AJR Am J Roentgenol* 1980;135:1011-6.
- [373] McGoon DC, Rastelli GC, Ongley PA. An operation for the correction of truncus arteriosus. *JAMA* 1968;205:69.
- [374] Ebert PA, Turley K, Stanger P, Hoffman J, Heymann MA, Rudolph AM. Surgical treatment of truncus arteriosus in the first 6 months of life. *Ann Surg* 1984;200:451- 6.
- [375] Hanley FL, Heinemann MK, Jonas RA, et al. Repair of truncus arteriosus in the neonate. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1993; 105: 1047-1056.

- [376] Thompson LD, McElhinney DB, Reddy M, Petrossian E, Silverman NH, Hanley FL. Neonatal repair of truncus arteriosus: continuing improvement in outcomes. *Ann Thorac Surg* 2001;72: 391–395.
- [377] Pearl JM, Laks H, Drinkwater DC, et al. Repair of truncus arteriosus in infancy. *Ann Thorac Surg* 1991;52:780–6.
- [378] Bove EL, Lupinetti FM, Pridjian AK, et al. Results of a policy of primary repair of truncus arteriosus in the neonate.
- [379] P. Vouhé. Atrésie pulmonaire à septum interventriculaire intact (incluant sténose pulmonaire critique du nouveau-né). *EMC - Techniques chirurgicales - Thorax, Volume 8, Issue 1, Pages 1-13.*
- [380] Daubeney PEF, Delany DJ, Anderson RH, et al. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: range of morphology in a population-based study. *J Am Coll Cardiol* 2002;39:1670–9.
- [381] Varun Aggarwal, Michaki Imamura, Carlos Acuna and Antonio G. Cabrera. Chromosome 22q11 deletion in a patient with pulmonary atresia, intact ventricular septum, and confluent branch pulmonary arteries. *Cardiology in the Young. Get access Volume 28, Issue 3 March 2018 , pp. 467-470.*
- [382] Daubeney PEF, Wang D, Delany DJ, et al. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: predictors of early and medium-term outcome in a population-based study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005;130:1071–8.
- [383] De Leval M, Bull C, Stark J, et al. Pulmonary atresia and intact ventricular septum, surgical management based on revised classification. *Circulation* 1982;66:272–80.
- [384] Yoshimura N, Yamaguchi M, Ohashi H, et al. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: strategy based on right ventricular morphology. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003;126:1417–26.
- [385] G. CHEHAB et al. Traitement percutané de l'atrésie pulmonaire a septum interventriculaire intact. *Journal Medical Libanais. N° 60-2 (2012).*
- [386] Fenton KN, Pigula FA, Gandhi SK, et al. Interim mortality in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Ann Thorac Surg* 2004;78:1994–8.

- [387] Boudjemline Y. Sténoses et atrésies pulmonaires à septum interventriculaire intact. EMC Cardiologie. 2011 ; :11-940-D-90.
- [388] Alnajjar AA, Morsy MF, Almuzainy IS, Sheikh AA. Pediatric heart diseases in Madina, Saudi Arabia. Current status and future expectations. Saudi Med J 2009 ; 30 : 1186 – 1191.
- [389] El Louali F, Villacampa C, Aldebert P, Dragulescu A, Fraisse A. Sténose pulmonaire et atrésie pulmonaire à septum interventriculaire intact. Archives de pédiatrie.2011 ;18 : 331-337.
- [390] Baum D, Khoury GH, Ongley PA, Swan HJ, Kincaid OH. Congenital stenosis of the pulmonary artery branches. Circulation. 1964 ; 29 : 680-687.
- [391] Smoot L, Zhang H, Klaiman C, Schultz R, Pober B. Medical overview and genetics of Williams-Beuren syndrome. Progress in Pediatric Cardiology 2005;20:195-205.
- [392] Boudjemline Y. Sténoses et atrésies pulmonaires à septum interventriculaire intact. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Cardiologie, 11-940-D-90, 2011.
- [393] Stanger P, Cassidy SC, Girod DA, Kan JS, Lababidi Z, Shapiro SR. Balloon pulmonary valvuloplasty: results of the Valvulo- plasty and Angioplasty of Congenital Anomalies Registry. Am J Cardiol 1990;65:775-83
- [394] McCrindle BW, Kan JS. Long-term results after balloon pulmonary valvuloplasty. Circulation 1991;83:1915-2
- [395] Stanger P, Cassidy SC, Girod DA, Kan JS, Lababidi Z, Shapiro SR. Balloon pulmonary valvuloplasty: results of the Valvuloplasty and Angioplasty of Congenital Anomalies Registry. Am J Cardiol 1990;65:775-83.
- [396] Baudet E. Chirurgie des cardiopathies congénitales. Archives de Pédiatrie 2004;11:642-644
- [397] Anderson R, Baker EJ, Macartney FJ, Rigby ML, Shinebourne EA, Tynan M eds. Paediatric cardiology. 2nd Ed. Churchill Livingstone, London 2002
- [398] Samanek M, Voriskova M. Congenital heart disease among 815,569 children born between 1980 and 1990 and their 15-year survival: A prospective Bohemia survival study. Pediatric Cardiol, 1999; 20: 411–417.

- [399] Stephensen SS, Sigfusson G, Eiriksson H, Sverrisson Jt, Torfason B, Haraldson A, Helgason H. Congenital heart defects in Iceland 1990-1999. *Laeknabladid* 2002 Apr; 88(4): 281-287
- [400] Alabdulgader AA. Congenital Heart disease in 740 subjects : epidemiological aspects. *Ann Trop paediatr* 2001 ; 21 : 111-118.
- [401] BENAMAR NOUZHA. Coarctation de l'aorte chez l'enfant. Expérience de l'hôpital d'enfants de Rabat CHU IBN SINA. Thèse de Doctorat en Médecine, Faculté de Médecine et de Pharmacie - Rabat, 1999 Thèse N°233
- [402] RASSO A. La chirurgie de l'aorte thoracique Expérience du service de CCV du CHU Hassan II – Fès (A propos de 17 cas). Thèse de Doctorat en Médecine, Faculté de Médecine et de Pharmacie - Fès. N°029/16 ; 2016.
- [403] MAOUNI S. La coarctation de l'aorte expérience de l'unité de cardiologie pédiatrique de l'hôpital d'enfant de rabat, CHU Ibn Sina (à propos de 91 cas). Thèse de Doctorat en Médecine, Faculté de Médecine et de Pharmacie - Rabat. N°13 ; 2014.
- [404] Damien Kenny, Ziyad M. Hijazi, Coarctation of the aorta : From fetal life to adulthood. *Cardiology Journal* 2011, Vol. 18, No. 5
- [405] Libberthson, Richard R. Coarctation of the aorta: Review of 234 patients and clarification of management problems. *American Journal of Cardiology*. April 1979 Volume 43, Issue 4, Pages 835–840
- [406] Sze Choong Wong et al., « The Prevalence of Turner Syndrome in Girls Presenting with Coarctation of the Aorta », *The Journal of Pediatrics* 164, no 2, février 2014: 259- 263.
- [407] WARD KE PRYOR RW, MATSON JR, RAZOOK JD, THOMPSON WM, ELKINS RC. Delayed detection of coarctation in infancy: implications for timing of newborn follow-up. *Pediatrics*, 1990 Dec; 86(6): 972-6
- [408] 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 Doctorat en Médecine, Faculté de Médecine et de Pharmacie – Rabat, 2004, N° 190.
- [409] Crafoord C, Nylin G. Congenital coarctation of the aorta and its surgical treatment. *J Thorac Surg* 1945;14 : 347-61.

- [410] ANNIE LACROIX, MARILOU BURELLE, CHRISTINE TREMBLAY, JUSTINE GIROUX. Cardiopathie et prostaglandine, hôpital saint-justine , Mai 2011
- [411] McElhinney DB, Yang SG, Hogarty AN et al. Recurrent arch obstruction after repair of isolated coarctation of the aorta in neonates and young infants : is low weight a risk factor? *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001;122(5):883-90.
- [412] Burch PT, Cowley CG, Holubkov R et al. Coarctation repair in neonates and young infants : is small size or low weight still a risk factor? *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2009;138(3):547-52.
- [413] C. Pavy et al. Stratégies chirurgicales des coarctations et des hypoplasies de l'arche. *Chirurgie Thoracique et Cardio-Vasculaire* 2015 ; 19(1) : 37-43.
- [414] Stark JF, de Leval MR, Tsang VT. *Surgery for Congenital Heart Defects*, 2nd edn. WB Saunders, Philadelphia, 1994: 85–95.
- [415] Kouchoukos NT, Doty DB, Hanley F, et al. *Kirklin/Barratt-Boyes Cardiac surgery*, 3rd edn. Churchill Livingstone, Philadelphia, 2003: 1266–1307.
- [416] Al-Rashid, Al- Jarallah AS, Al-Hadlaq SM, Abu sulaiman RM, Al-Jarallah AA, Al-Mazyad AS, et al. Congenital Heart Disease of children admitted in University Hospital in Riyadh. Saudi Arabia. *Journal of Saudi Heart Association* 2002 ; 14 : 86-92.
- [417] Michalski AM, Richardson SD, Browne ML, Carmichael SL, CanfieldMA, VanZutphen AR, et al. Sex ratios among infants with birth defects,National Birth Defects Prevention Study, 1997-2009. *Am J Med Genet A*2015;167A:1071–81.
- [418] SARI Ahmed, BENKHEDDA S. MERAD. K. MALFORMATIONS CARDIAQUES A LA PERIODE NEONATALE. Service de Cardiologie Merad, CHU Mustapha, Alger centre
- [419] Soule N. Etude descriptive des lésions de la valve aortique et de l'aorte ascendante dans une population pédiatrique avec valve aortique bicuspidée. Thèse de Doctorat en Médecine, Faculté de Médecine de Tours. 2011.
- [420] Hochstrasser et al. Long-term outcome of congenital aortic. *Cardiology in the Young*, June 2015, Vol. 25, No. 5.

- [421] Merja Kallio, Otto Rahkonen, Ilkka Mattila & Jaana Pihkala (2017): Congenital aortic stenosis: treatment outcomes in a nationwide survey, *Scandinavian Cardiovascular Journal*, DOI: 10.1080/14017431.2017.1355069
- [422] Chehab G, Darido J, El-Rassi I, Gerbaka B, Smayra T, Saliba Z. Sténose supra-avalvulaire aortique avec ou sans lésions coronaires en pédiatrie. Étude libanaise. *J Med Liban* 2015 ; 63 (2) : 81-86.
- [423] Lambert V, Obreja D, Losay J, Touchot-Koné A, Piot JD, Serraf A, et al. Long-term results after valvotomy for congenital aortic valvar stenosis in children. *Cardiol Young* 2000;10:590-6.
- [424] McElhinney DB, Lock JE, Keane JF, Moran AM, Colan SD. Left heart growth, function, and reintervention after balloon aortic valvuloplasty for neonatal aortic stenosis. *Circulation* 2005;111:451-8

Serment d'Hippocrate

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 أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- < بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
- < وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه.
- < وأن أمارس مهنتي بواجب من ضميري وشرية في جاعلا صحة مريض هدي في 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 اختياري ومقسما بالله.

والله على ما أقول شهيد.



المملكة المغربية
جامعة محمد الخامس بالرباط
كلية الطب والصيدلة
الرباط



جامعة محمد الخامس بالرباط
Université Mohammed V de Rabat

أطروحة رقم: 378

سنة : 2018

**وبائيات تشوهات القلب الخلقية
وعلاجها بوحدة القلب للأطفال (القسم الرابع)
المركز الاستشفائي الجامعي ابن سينا**

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم : / / 2018

من طرف

السيدة نزهة عزيزي

المزودة في 01 فبراير 1992 بطنجة

لنيل شهادة

دكتور في الطب

الكلمات الأساسية : تشوهات القلب الخلقية؛ وبائيات؛ تخطيط صدى القلب؛ علاج

أعضاء لجنة التحكيم:

رئيس و مشرف

السيد عبد العالي بنتهيلا

عضو

أستاذ في طب الأطفال

عضو

السيد أحمد كاوزي

عضو

أستاذ في طب الأطفال

عضو

السيد نور الدين قدوري

أستاذ في جراحة الأطفال

السيد تهاامي بنوشان

أستاذ في طب الأطفال

السيدة بشرى شكيرات

أستاذة في طب الأطفال