

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

ANNEE: 2016

THESE N°: 172

EPIDEMIOLOGIE ET PRISE EN CHARGE  
DES SHUNTS GAUCHES DROITES  
À L'HOPITAL D'ENFANT DE RABAT

THESE

*Présentée et soutenue publiquement le : .....*

PAR

Mlle. Nihad AIT BEN SAID

*Née le 18 Novembre 1989 à Meknès*

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES : Cardiopathies congénitales – Shunts gauches droites –  
Traitement – Evolution.

JURY

Mr. A. BENTAHILA

Professeur de Pédiatrie

Mr. T. BENOUACHANE

Professeur de Pédiatrie

Mme. B. CHKIRATE

Professeur de Pédiatrie

Mme. F. JABOUIRIK

Professeur de Pédiatrie

PRESIDENT &  
RAPPORTEUR

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

رَبَّنَا وَسِعْتَ كُلَّ شَيْءٍ  
رَّحْمَةً وَعِلْمًا

سورة خافر

بِسْمِ اللَّهِ  
الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ





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

**DOYENS HONORAIRES :**

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

**ADMINISTRATION :**

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

**1- ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS**

**ET  
PHARMACIENS**

**PROFESSEURS :**

**Mai et Octobre 1981**

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

**Mai et Novembre 1982**

Pr. BENOSMAN Abdellatif Chirurgie Thoracique

**Novembre 1983**

Pr. HAJJAJ Najia ép. HASSOUNI Rhumatologie

**Décembre 1984**

Pr. MAAOUNI Abdelaziz Médecine Interne – *Clinique Royale*  
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi Anesthésie -Réanimation  
Pr. SETTAF Abdellatif pathologie Chirurgicale

**Novembre et Décembre 1985**

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

### **Janvier, Février et Décembre 1987**

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

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

### **Décembre 1988**

Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib  
Pr. DAFIRI Rachida  
Pr. HERMAS Mohamed

Chirurgie Pédiatrique  
Radiologie  
Traumatologie Orthopédie

### **Décembre 1989**

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

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

### **Janvier et Novembre 1990**

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

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

### **Février Avril Juillet et Décembre 1991**

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

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

### **Décembre 1992**

Pr. AHALLAT Mohamed  
Pr. BENSOUDA Adil  
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib  
Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza  
Pr. CHRAIBI Chafiq  
Pr. DAOUDI Rajae  
Pr. DEHAYNI Mohamed\*  
Pr. EL OUAHABI Abdessamad

Chirurgie Générale  
Anesthésie Réanimation  
Radiologie  
Gastro-Entérologie  
Gynécologie Obstétrique  
Ophtalmologie  
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 AOUAD Rajae  
Pr. EL BARDOUNI Ahmed  
Pr. EL HASSANI My Rachid  
Pr. ERROUGANI Abdelkader  
Pr. ESSAKALI Malika  
Pr. ETTAYEBI Fouad  
Pr. HADRI Larbi\*  
Pr. HASSAM Badredine  
Pr. IFRINE Lahssan  
Pr. JELTHI Ahmed  
Pr. MAHFOUD Mustapha  
Pr. MOUDENE Ahmed\*  
Pr. RHRAB Brahim  
Pr. SENOUCI Karima

### **Mars 1994**

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

### **Mars 1995**

Pr. ABOUQUAL Redouane  
Pr. AMRAOUI Mohamed  
Pr. BAIDADA Abdelaziz  
Pr. BARGACH Samir  
Pr. CHAARI Jilali\*  
Pr. DIMOU M'barek\*  
Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine\*  
Pr. EL MESNAOUI Abbes

Cardiologie  
Médecine Interne  
Anatomie  
Chirurgie Générale  
Microbiologie

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

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

Réanimation Médicale  
Chirurgie Générale  
Gynécologie Obstétrique  
Gynécologie Obstétrique  
Médecine Interne  
Anesthésie Réanimation – **Dir. HMIM**  
Anesthésie Réanimation  
Chirurgie Générale

Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila  
Pr. HDA Abdelhamid\*  
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed  
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia  
Pr. SEFIANI Abdelaziz  
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Oto-Rhino-Laryngologie  
Cardiologie - **Directeur ERSM**  
Urologie  
Ophtalmologie  
Génétique  
Réanimation Médicale

### **Décembre 1996**

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

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

### **Novembre 1997**

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

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

### **Novembre 1998**

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

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

### **Janvier 2000**

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

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

### **Novembre 2000**

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

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

### **Décembre 2000**

Pr. ZOHAIR ABDELAH\*

ORL

### **Décembre 2001**

Pr. ABABOU Adil  
Pr. BALKHI Hicham\*  
Pr. BENABDELJLIL Maria  
Pr. BENAMAR Loubna  
Pr. BENAMOR Jouda  
Pr. BENELBARHDADI Imane  
Pr. BENNANI Rajae  
Pr. BENOACHANE Thami  
Pr. BEZZA Ahmed\*  
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi  
Pr. BOUMDIN El Hassane\*  
Pr. CHAT Latifa  
Pr. DAALI Mustapha\*

Anesthésie-Réanimation  
Anesthésie-Réanimation  
Neurologie  
Néphrologie  
Pneumo-phtisiologie  
Gastro-Entérologie  
Cardiologie  
Pédiatrie  
Rhumatologie  
Anatomie  
Radiologie  
Radiologie  
Chirurgie Générale

Pr. DRISSI Sidi Mourad\*  
 Pr. EL HIJRI Ahmed  
 Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid  
 Pr. EL MADHI Tarik  
 Pr. EL OUNANI Mohamed  
 Pr. ETTAIR Said  
 Pr. GAZZAZ Miloudi\*  
 Pr. HRORA Abdelmalek  
 Pr. KABBAJ Saad  
 Pr. KABIRI EL Hassane\*  
 Pr. LAMRANI Moulay Omar  
 Pr. LEKEHAL Brahim  
 Pr. MAHASSIN Fattouma\*  
 Pr. MEDARHRI Jalil  
 Pr. MIKDAME Mohammed\*  
 Pr. MOHSINE Raouf  
 Pr. NOUINI Yassine  
 Pr. SABBAH Farid  
 Pr. SEFIANI Yasser  
 Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Radiologie  
 Anesthésie-Réanimation  
 Neuro-Chirurgie  
 Chirurgie-Pédiatrique  
 Chirurgie Générale  
 Pédiatrie  
 Neuro-Chirurgie  
 Chirurgie Générale  
 Anesthésie-Réanimation  
 Chirurgie Thoracique  
 Traumatologie Orthopédie  
 Chirurgie Vasculaire Périphérique  
 Médecine Interne  
 Chirurgie Générale  
 Hématologie Clinique  
 Chirurgie Générale  
 Urologie  
 Chirurgie Générale  
 Chirurgie Vasculaire Périphérique  
 Pédiatrie

### Décembre 2002

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

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

Pr. RAISS Mohamed  
Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha\*  
Pr. RHOU Hakima  
Pr. SIAH Samir \*  
Pr. THIMOU Amal  
Pr. ZENTAR Aziz\*

Chirurgie Générale  
Pneumophtisiologie  
Néphrologie  
Anesthésie Réanimation  
Pédiatrie  
Chirurgie Générale

### **Janvier 2004**

Pr. ABDELLAH El Hassan  
Pr. AMRANI Mariam  
Pr. BENBOUZID Mohammed Anas  
Pr. BENKIRANE Ahmed\*  
Pr. BOUGHALEM Mohamed\*  
Pr. BOULAADAS Malik  
Pr. BOURAZZA Ahmed\*  
Pr. CHAGAR Belkacem\*  
Pr. CHERRADI Nadia  
Pr. EL FENNI Jamal\*  
Pr. EL HANCHI ZAKI  
Pr. EL KHORASSANI Mohamed  
Pr. EL YOUNASSI Badreddine\*  
Pr. HACHI Hafid  
Pr. JABOUIRIK Fatima  
Pr. KHABOUZE Samira  
Pr. KHARMAZ Mohamed  
Pr. LEZREK Mohammed\*  
Pr. MOUGHIL Said  
Pr. OUBAAZ Abdelbarre\*  
Pr. TARIB Abdelilah\*  
Pr. TIJAMI Fouad  
Pr. ZARZUR Jamila

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  
Gynécologie Obstétrique  
Traumatologie Orthopédie  
Urologie  
Chirurgie Cardio-Vasculaire  
Ophtalmologie  
Pharmacie Clinique  
Chirurgie Générale  
Cardiologie

### **Janvier 2005**

Pr. ABBASSI Abdellah  
Pr. AL KANDRY Sif Eddine\*  
Pr. ALAOUI Ahmed Essaid  
Pr. ALLALI Fadoua  
Pr. AMAZOUZI Abdellah  
Pr. AZIZ Nouredine\*  
Pr. BAHIRI Rachid  
Pr. BARKAT Amina  
Pr. BENHALIMA Hanane  
Pr. BENYASS Aatif  
Pr. BERNOUSSI Abdelghani  
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed  
Pr. DOUDOUH Abderrahim\*  
Pr. EL HAMZAOUI Sakina\*  
Pr. HAJJI Leila  
Pr. HESSISSEN Leila  
Pr. JIDAL Mohamed\*  
Pr. LAAROUSSI Mohamed

Chirurgie Réparatrice et Plastique  
Chirurgie Générale  
Microbiologie  
Rhumatologie  
Ophtalmologie  
Radiologie  
Rhumatologie  
Pédiatrie  
Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale  
Cardiologie  
Ophtalmologie  
Ophtalmologie  
Biophysique  
Microbiologie  
Cardiologie (*mise en disponibilité*)  
Pédiatrie  
Radiologie  
Chirurgie Cardio-vasculaire

Pr. LYAGOUBI Mohammed  
Pr. NIAMANE Radouane\*  
Pr. RAGALA Abdelhak  
Pr. SBIHI Souad  
Pr. ZERAIDI Najia

Parasitologie  
Rhumatologie  
Gynécologie Obstétrique  
Histo-Embryologie Cytogénétique  
Gynécologie Obstétrique

### **Décembre 2005**

Pr. CHANI Mohamed

Anesthésie Réanimation

### **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. ESSAMRI Wafaa  
Pr. FELLAT Ibtissam  
Pr. FAROUDY Mamoun  
Pr. GHADOUANE Mohammed\*  
Pr. HARMOUCHE Hicham  
Pr. HANAFI Sidi Mohamed\*  
Pr. IDRIS LAHLOU Amine\*  
Pr. JROUNDI Laila  
Pr. KARMOUNI Tariq  
Pr. KILI Amina  
Pr. KISRA Hassan  
Pr. KISRA Mounir  
Pr. LAATIRIS Abdelkader\*  
Pr. LMIMOUNI Badreddine\*  
Pr. MANSOURI Hamid\*  
Pr. OUANASS Abderrazzak  
Pr. SAFI Soumaya\*  
Pr. SEKKAT Fatima Zahra  
Pr. SOUALHI Mouna  
Pr. TELLAL Saida\*  
Pr. ZAHRAOUI Rachida

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

### **Octobre 2007**

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

Réanimation médicale  
Pneumo phtisiologie  
Chirurgie générale  
Chirurgie cardio vasculaire  
Traumatologie orthopédie  
ORL  
Parasitologie  
Anesthésie réanimation

Pr. BALOUCH Lhousaine\*  
Pr. BENZIANE Hamid\*  
Pr. BOUTIMZINE Nourdine  
Pr. CHARKAOUI Naoual\*  
Pr. EHIRCHIOU Abdelkader\*  
Pr. ELABSI Mohamed  
Pr. EL MOUSSAOUI Rachid  
Pr. EL OMARI Fatima  
Pr. GANA Rachid  
Pr. GHARIB Nouredine  
Pr. HADADI Khalid\*  
Pr. ICHOU Mohamed\*  
Pr. ISMAILI Nadia  
Pr. KEBDANI Tayeb  
Pr. LALAOUI SALIM Jaafar\*  
Pr. LOUZI Lhoussain\*  
Pr. MADANI Naoufel  
Pr. MAHI Mohamed\*  
Pr. MARC Karima  
Pr. MASRAR Azlarab  
Pr. MOUTAJ Redouane \*  
Pr. MRABET Mustapha\*  
Pr. MRANI Saad\*  
Pr. OUZZIF Ez zohra\*  
Pr. RABHI Monsef\*  
Pr. RADOUANE Bouchaib\*  
Pr. SEFFAR Myriame  
Pr. SEKHSOKH Yessine\*  
Pr. SIFAT Hassan\*  
Pr. TABERKANET Mustafa\*  
Pr. TACHFOUTI Samira  
Pr. TAJDINE Mohammed Tariq\*  
Pr. TANANE Mansour\*  
Pr. TLIGUI Houssain  
Pr. TOUATI Zakia

### **Décembre 2007**

Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN

### **Décembre 2008**

Pr ZOUBIR Mohamed\*  
Pr TAHIRI My El Hassan\*

### **Mars 2009**

Pr. ABOUZAHIR Ali\*  
Pr. AGDR Aomar\*

Biochimie-chimie  
Pharmacie clinique  
Ophtalmologie  
Pharmacie galénique  
Chirurgie générale  
Chirurgie générale  
Anesthésie réanimation  
Psychiatrie  
Neuro chirurgie  
Chirurgie plastique et réparatrice  
Radiothérapie  
Oncologie médicale  
Dermatologie  
Radiothérapie  
Anesthésie réanimation  
Microbiologie  
Réanimation médicale  
Radiologie  
Pneumo phtisiologie  
Hématologique  
Parasitologie  
Médecine préventive santé publique et hygiène  
Virologie  
Biochimie-chimie  
Médecine interne  
Radiologie  
Microbiologie  
Microbiologie  
Radiothérapie  
Chirurgie vasculaire périphérique  
Ophtalmologie  
Chirurgie générale  
Traumatologie orthopédie  
Parasitologie  
Cardiologie

Ophtalmologie

Anesthésie Réanimation  
Chirurgie Générale

Médecine interne  
Pédiatre

Pr. AIT ALI Abdelmounaim\*  
 Pr. AIT BENHADDOU El hachmia  
 Pr. AKHADDAR Ali\*  
 Pr. ALLALI Nazik  
 Pr. AMAHZOUNE Brahim\*  
 Pr. AMINE Bouchra  
 Pr. ARKHA Yassir  
 Pr. AZENDOUR Hicham\*  
 Pr. BELYAMANI Lahcen\*  
 Pr. BJIJOU Younes  
 Pr. BOUHSAIN Sanae\*  
 Pr. BOUI Mohammed\*  
 Pr. BOUNAIM Ahmed\*  
 Pr. BOUSSOUGA Mostapha\*  
 Pr. CHAKOUR Mohammed \*  
 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 Lamy  
 Pr. L'KASSIMI Hachemi\*  
 Pr. LAMSAOURI Jamal\*  
 Pr. MARMADÉ Lahcen  
 Pr. MESKINI Toufik  
 Pr. MESSAOUDI Nezha \*  
 Pr. MSSROURI Rahal  
 Pr. NASSAR Ittimade  
 Pr. OUKERRAJ Latifa  
 Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani \*  
 Pr. ZOUHAIR Said\*

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

**PROFESSEURS AGREGES :**

**Octobre 2010**

Pr. ALILOU Mustapha  
 Pr. AMEZIANE Taoufiq\*  
 Pr. BELAGUID Abdelaziz  
 Pr. BOUAITY Brahim\*  
 Pr. CHADLI Mariama\*  
 Pr. CHEMSI Mohamed\*  
 Pr. DAMI Abdellah\*  
 Pr. DARBI Abdellatif\*  
 Pr. DENDANE Mohammed Anouar  
 Pr. EL HAFIDI Naima  
 Pr. EL KHARRAS Abdennasser\*

Anesthésie réanimation  
 Médecine interne  
 Physiologie  
 ORL  
 Microbiologie  
 Médecine aéronautique  
 Biochimie chimie  
 Radiologie  
 Chirurgie pédiatrique  
 Pédiatrie  
 Radiologie

Pr. EL MAZOUZ Samir  
Pr. EL SAYEGH Hachem  
Pr. ERRABIH Ikram  
Pr. LAMALMI Najat  
Pr. LEZREK Mounir  
Pr. MALIH Mohamed\*  
Pr. MOSADIK Ahlam  
Pr. MOUJAHID Mountassir\*  
Pr. NAZIH Mouna\*  
Pr. ZOUAIDIA Fouad

Chirurgie plastique et réparatrice  
Urologie  
Gastro entérologie  
Anatomie pathologique  
Ophtalmologie  
Pédiatrie  
Anesthésie Réanimation  
Chirurgie générale  
Hématologie  
Anatomie pathologique

### **Mai 2012**

Pr. AMRANI Abdelouahed  
Pr. ABOUELALAA Khalil\*  
Pr. BELAIZI Mohamed\*  
Pr. BENCHEBBA Driss\*  
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  
Psychiatrie  
Traumatologie Orthopédique  
Anesthésie Réanimation  
Chirurgie Générale  
Médecine Interne  
Pneumophtisiologie  
Chirurgie Pédiatrique  
Anatomie pathologique  
Psychiatrie  
Cardiologie

### **Février 2013**

Pr. AHID Samir  
Pr. AIT EL CADI Mina  
Pr. AMRANI HANCHI Laila  
Pr. AMOUR Mourad  
Pr. AWAB Almahdi  
Pr. BELAYACHI Jihane  
Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain  
Pr. BENCHEKROUN Laila  
Pr. BENKIRANE Souad  
Pr. BENNANA Ahmed\*  
Pr. BENSEFFAJ Nadia  
Pr. 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

Pharmacologie – Chimie  
Toxicologie  
Gastro-Entérologie  
Anesthésie Réanimation  
Anesthésie Réanimation  
Réanimation Médicale  
Anesthésie Réanimation  
Biochimie-Chimie  
Hématologie  
Informatique Pharmaceutique  
Immunologie  
Anesthésie Réanimation  
Néphrologie  
Chimie Analytique  
Traumatologie Orthopédie  
Anatomie  
Cardiologie  
Réanimation Médicale  
Pédiatrie  
Anesthésie Réanimation  
Radiologie  
Neuro-Chirurgie

Pr. EL GUERROUJ Hasnae	Médecine Nucléaire
Pr. EL HARTI Jaouad	Chimie Thérapeutique
Pr. EL JOUDI Rachid*	Toxicologie
Pr. EL KABABRI Maria	Pédiatrie
Pr. EL KHANNOUSSI Basma	Anatomie Pathologie
Pr. EL KHLOUFI Samir	Anatomie
Pr. EL KORAICHI Alae	Anesthésie Réanimation
Pr. EN-NOUALI Hassane*	Radiologie
Pr. ERRGUIG Laila	Physiologie
Pr. FIKRI Meryim	Radiologie
Pr. GHANIMI Zineb	Pédiatrie
Pr. GHFIR Imade	Médecine Nucléaire
Pr. IMANE Zineb	Pédiatrie
Pr. IRAQI Hind	Endocrinologie et maladies métaboliques
Pr. KABBAJ Hakima	Microbiologie
Pr. KADIRI Mohamed*	Psychiatrie
Pr. LATIB Rachida	Radiologie
Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra	Médecine Interne
Pr. MEDDAH Bouchra	Pharmacologie
Pr. MELHAOUI Adyl	Neuro-chirurgie
Pr. MRABTI Hind	Oncologie Médicale
Pr. NEJJARI Rachid	Pharmacognosie
Pr. OUBEJJA Houda	Chirurgie Pédiatrique
Pr. OUKABLI Mohamed*	Anatomie Pathologique
Pr. RAHALI Younes	Pharmacie Galénique
Pr. RATBI Ilham	Génétique
Pr. RAHMANI Mounia	Neurologie
Pr. REDA Karim*	Ophtalmologie
Pr. REGRAGUI Wafa	Neurologie
Pr. RKAIN Hanan	Physiologie
Pr. ROSTOM Samira	Rhumatologie
Pr. ROUAS Lamiaa	Anatomie Pathologique
Pr. ROUIBAA Fedoua*	Gastro-Entérologie
Pr. SALIHOUN Mouna	Gastro-Entérologie
Pr. SAYAH Rochde	Chirurgie Cardio-Vasculaire
Pr. SEDDIK Hassan*	Gastro-Entérologie
Pr. ZERHOUNI Hicham	Chirurgie Pédiatrique
Pr. ZINE Ali*	Traumatologie Orthopédie

### **Avril 2013**

Pr. EL KHATIB Mohamed Karim*	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Pr. GHOUNDALE Omar*	Urologie
Pr. ZYANI Mohammad*	Médecine Interne

**\*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. BOUHOUCHE Ahmed	Génétique Humaine
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz	Applications Pharmaceutiques
Pr. BOURJOUANE Mohamed	Microbiologie
Pr. BARKYOU Malika	Histologie-Embryologie
Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia	Biochimie – chimie
Pr. DAKKA Taoufiq	Physiologie
Pr. DRAOUI Mustapha	Chimie Analytique
Pr. EL GUESSABI Lahcen	Pharmacognosie
Pr. ETTAIB Abdelkader	Zootéchnie
Pr. FAOUZI Moulay El Abbès	Pharmacologie
Pr. HAMZAOUI Laila	Biophysique
Pr. HMAMOUCHE Mohamed	Chimie Organique
Pr. IBRAHIMI Azeddine	Biologie moléculaire
Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Biologie
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med	Chimie Organique
Pr. REDHA Ahlam	Chimie
Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie
Pr. ZELLOU Amina	Chimie Organique

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

- 9 JAN 2015



*DEDICACES*



*A mes très chers Parents,*

*Aucune dédicace ne saurait exprimer mon respect, mon amour éternel  
et ma considération pour les sacrifices que vous avez consenti pour mon  
instruction et mon bien être.*

*Je vous remercie pour tout le soutien et l'amour que vous me portez  
depuis mon enfance et j'espère que votre bénédiction m'accompagne  
toujours.*

*Que ce modeste travail soit l'exaucement de vos vœux tant formulés,  
le fruit de vos innombrables sacrifices, bien que je ne vous en acquitterai  
jamais assez.*

*Puisse Dieu, le Très Haut, vous accorder santé, bonheur et longue vie  
et faire en sorte que jamais je ne vous déçoive.*



*A mes chers frères,*

*En témoignage de mon affection fraternelle, de ma profonde tendresse  
et reconnaissance, je vous souhaite une vie pleine de bonheur et de succès et  
que Dieu, le tout puissant, vous protège et vous garde.*



*A mes amis(es) de toujours,*

*En souvenir de notre sincère et profonde amitié et des moments agréables que nous avons passés ensemble.*

*Veillez trouver dans ce travail l'expression de mon respect le plus profond et mon affection la plus sincère.*



*REMERCIEMENTS*



*A Notre Maître et Président et Rapporteur de thèse*

*Monsieur le Professeur Abdelali BENTAHILA*

*Professeur de Pédiatrie Chef de service de la Pédiatrie IV, Hôpital  
d'enfants, CHU de Rabat*

*Vous nous avez accordé un grand honneur en nous confiant la  
réalisation de ce travail.*

*Qu'il me soit permis, cher maître de vous témoigner toute ma gratitude  
et mon profond respect d'avoir bien voulu assurer la direction de ce travail  
qui, grâce à votre esprit didactique et rigoureux, et vos précieux conseils, a  
pu être mené à bien.*

*Je vous prie de trouver ici, le témoignage de ma reconnaissance  
éternelle, de mon profond respect et ma haute considération.*

*Puisse Dieu le tout puissant vous accorder bonne santé,  
prospérité et bonheur.*



*A notre Maître et juge de thèse,*

*Monsieur le professeur Thami BENOUACHANE*

*Professeur de Pédiatrie*

*Service de Pédiatrie IV, Hôpital d' enfants CHU de Rabat*

*En acceptant de juger ce travail, vous nous accordez un très grand  
honneur.*

*Veillez accepter l'expression de notre considération la plus  
distinguée.*

*Puisse Dieu le tout puissant vous accorder bonne santé,  
prospérité et bonheur.*



*A notre Maître et juge de thèse,  
Madame le professeur Bouchra CHKIRATE  
Professeur de Pédiatrie  
Service de Pédiatrie IV, Hôpital d' enfants  
CHU de Rabat*

*Vous nous faites un grand honneur en acceptant de juger notre  
travail.*

*Veillez trouver ici, l'expression de notre reconnaissance et de nos  
sincères remerciements.*

*Puisse Dieu le tout puissant vous accorder bonne santé,  
prospérité et bonheur.*



*A notre Maître et juge de thèse,  
Madame le professeur Fatima JABOUIRIK  
Professeur de Pédiatrie  
Service de Pédiatrie IV, Hôpital d' enfants  
CHU de Rabat*

*Vous avez accepté avec gentillesse de juger notre travail et c'est pour  
nous un honneur de vous avoir dans notre jury.*

*Veillez recevoir l'expression de notre reconnaissance et de notre  
respect*

*Puisse Dieu le tout puissant vous accorder bonne santé,  
prospérité et bonheur*



## **LISTE DES ABREVIATIONS**

AO	: Aorte
AP	: Artère pulmonaire
CAV	: Canal atrioventriculaire
CC	: Cardiopathie congénitale
CEC	: Circulation extracorporelle
CIA	: Communication interauriculaire
CIV	: Communication interventriculaire
CHU	: Centre hospitalier universitaire
COA	: Coarctation de l'aorte
DS	: Déviation standard
DR	: Détresse respiratoire
ETO	: Echographie transœsophagienne
ETT	: Echographie transthoracique
HTA	: Hypertension artérielle
HTAP	: Hypertension artérielle pulmonaire
G-D	: Gauche-droite
IBR	: Infections bronchiques à répétition
Iao	: Insuffisance aortique
IC	: Insuffisance cardiaque
ICT	: Indice cardiothoracique

IM	: Insuffisance aortique
IP	: Insuffisance pulmonaire
IT	: Insuffisance tricuspide
IEC	: Inhibiteurs de l'enzyme de conversion
INN	: Infection néonatale
Nbr	: Nombre
NV né	: Nouveau-né
OG	: Oreillette gauche
PCA	: Persistance du canal artériel
PN	: Poids de naissance
RCT	: Rapport cardiothoracique
RSP	: Retard staturo-pondéral
SF	: Signes fonctionnels
SNN	: Souffrance néonatale
SP	: Sténose pulmonaire
T21	: Trisomie 21
VCI	: Veine cave inférieure
VCS	: Veine cave supérieure
VD	: Ventricule droit
VG	: Ventricule gauche

# *SOMMAIRE*



<b>INTRODUCTION</b> .....	1
<b>MATERIEL D’ETUDE</b> .....	3
<b>RESULTATS</b> .....	6
<b>I-ETUDE GLOBALE</b> .....	7
<b>A-EPIDEMIOLOGIE</b> .....	7
1-CARACTERISTIQUES EPIDEMIOLOGIQUES GENERALES .....	7
2-REPARTITION SELON LE SEXE .....	8
3-REPARTITION SELON L’AGE DES PATIENTS .....	8
4-FACTEURS ETIOLOGIQUES .....	10
<b>B-ETUDE CLINIQUE</b> .....	12
1-CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE .....	12
2-EXAMEN CLINIQUE .....	13
3-EXAMENS COMPLEMENTAIRES .....	14
a/Données de la radiographie thoracique .....	14
b/Données de l’échographie cardiaque doppler .....	15
<b>II-ETUDE ANALYTIQUE</b> .....	15
1-COMMUNICATIONS INTERVENTRICULAIRES .....	15
<b>A/ EPIDEMIOLOGIE</b> .....	15

B/ CLINIQUE .....	21
C/TRAITEMENT .....	26
D/EVOLUTION .....	26
2-COMMUNICATIONS INTERAURICULAIRES .....	27
A/ EPIDEMIOLOGIE .....	27
B/ CLINIQUE .....	32
C/TRAITEMENT .....	37
D/EVOLUTION .....	38
3-PERSISTANCE DU CANAL ARTERIEL .....	38
A/ EPIDEMIOLOGIE .....	38
B/ CLINIQUE .....	43
C/TRAITEMENT .....	47
D/EVOLUTION .....	47
4-CANAL ATRIOVENTRICULAIRE .....	47
A/ EPIDEMIOLOGIE .....	47
B/ CLINIQUE .....	52
C/TRAITEMENT .....	56
D/EVOLUTION .....	56
5-SHUNTS MULTIPLES .....	57

A/ EPIDEMIOLOGIE .....	57
B/ CLINIQUE .....	62
C/TRAITEMENT .....	66
D/EVOLUTION .....	66
<b>DISCUSSION</b> .....	67
I-ETUDE GLOBALE .....	68
A-EPIDEMIOLOGIE .....	68
1-CARACTERISTIQUES EPIDEMIOLOGIQUES GENERALES .....	68
2-REPARTITION SELON LE SEXE .....	70
3-FACTEURS ETIOLOGIQUES .....	70
B-ETUDE CLINIQUE .....	75
1-CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE .....	75
2-EXAMEN CLINIQUE .....	76
II-ETUDE ANALYTIQUE .....	77
1-COMMUNICATIONS INTERVENTRICULAIRES .....	77
A/GENERALITES .....	77
B/EPIDEMIOLOGIE .....	78
B/ CLINIQUE .....	82
C/TRAITEMENT .....	91

D/EVOLUTION .....	95
2-COMMUNICATIONS INTERAURICULAIRES .....	96
A/ GENERALITES .....	96
B/ EPIDEMIOLOGIE .....	97
C/ CLINIQUE .....	101
D/TRAITEMENT .....	105
E/EVOLUTION .....	107
3-PERSISTANCE DU CANAL ARTERIEL .....	108
A/ GENERALITES .....	108
B/ EPIDEMIOLOGIE .....	109
C/ CLINIQUE .....	112
D/TRAITEMENT .....	117
E/EVOLUTION .....	120
4-CANAL ATRIOVENTRICULAIRE .....	121
A/GENERALITES .....	121
B/EPIDEMIOLOGIE .....	122
C/ CLINIQUE .....	125
D/TRAITEMENT .....	128
E/EVOLUTION .....	129

5-SHUNTS MULTIPLES .....	131
A/ EPIDEMIOLOGIE .....	131
B/ CLINIQUE .....	134
C/TRAITEMENT .....	135
III- DIAGNOSTIC PRENATAL ET CONSEIL GENETIQUE .....	136
A/DIAGNOSTIC PRENATAL .....	136
B/CONSEIL GENETIQUE .....	139
<b>CONCLUSION</b> .....	141
<b>RESUME</b> .....	144
<b>BIBLIOGRAPHIE</b> .....	148

# *INTRODUCTION*



Les cardiopathies congénitales sont parmi les malformations congénitales les plus fréquentes. Leur incidence est estimée de 6 à 8 pour mille naissances vivantes [1]. C'est la 2<sup>ème</sup> cause de mortalité chez l'enfant dans la première année de vie après les causes infectieuses [2].

Les cardiopathies à shunt gauche droite sont les plus fréquentes de toutes les autres cardiopathies congénitales [3, 4, 5,6].

Les cardiopathies congénitales à shunt gauche droite les plus fréquentes sont :

- Les communications interventriculaires entre les deux ventricules,
- Les communications interauriculaires entre les deux oreillettes,
- La persistance du canal artériel entre l'aorte et l'artère pulmonaire.

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

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

Les objectifs de ce travail sont :

- Une étude épidémiologique globale et analytique des cardiopathies congénitales à shunt gauche droite,
- La prise en charge médico-chirurgicale de ces cardiopathies,
- Et leur évolution au sein du service de pédiatrie IV à l'hôpital d'enfant de Rabat.

*MATERIEL D'ETUDE*



Notre étude rétrospective porte sur les nouveaux cas de cardiopathies congénitales à shunt gauche droite, diagnostiqués durant la période allant de janvier 2009 à décembre 2011 et de janvier 2014 à décembre 2015, à l'hôpital d'enfant de Rabat.

Tous les malades ont bénéficié d'une échocardiographie. Nous avons analysé les registres d'échocardiographie.

Les registres de 2012 et de 2013 sont perdus.

Le nombre total des malades est de 1177, dont 627 sont hospitalisés aux différents services et 550 suivis à titre externe. De 2009 à 2011, le nombre de cardiopathies est de 588, alors que de 2014 à 2015, il est à 589.

Nous avons utilisé une fiche d'exploitation pour la collecte des renseignements pour chaque patient :

## **Fiche d'exploitation :**

I- Identité

II- Age

III- Sexe

IV- Antécédents, consanguinité

V- Motif

VI- Date de la première échographie

VII- Clinique :

a- Signes cliniques

b- Examen clinique

c- Examens complémentaires :

- Radiologie pulmonaire
- Echographie
- ECG
- Autres...

VIII- Traitement

IX- Evolution

# *RESULTATS*



## **I-ETUDE GLOBALE :**

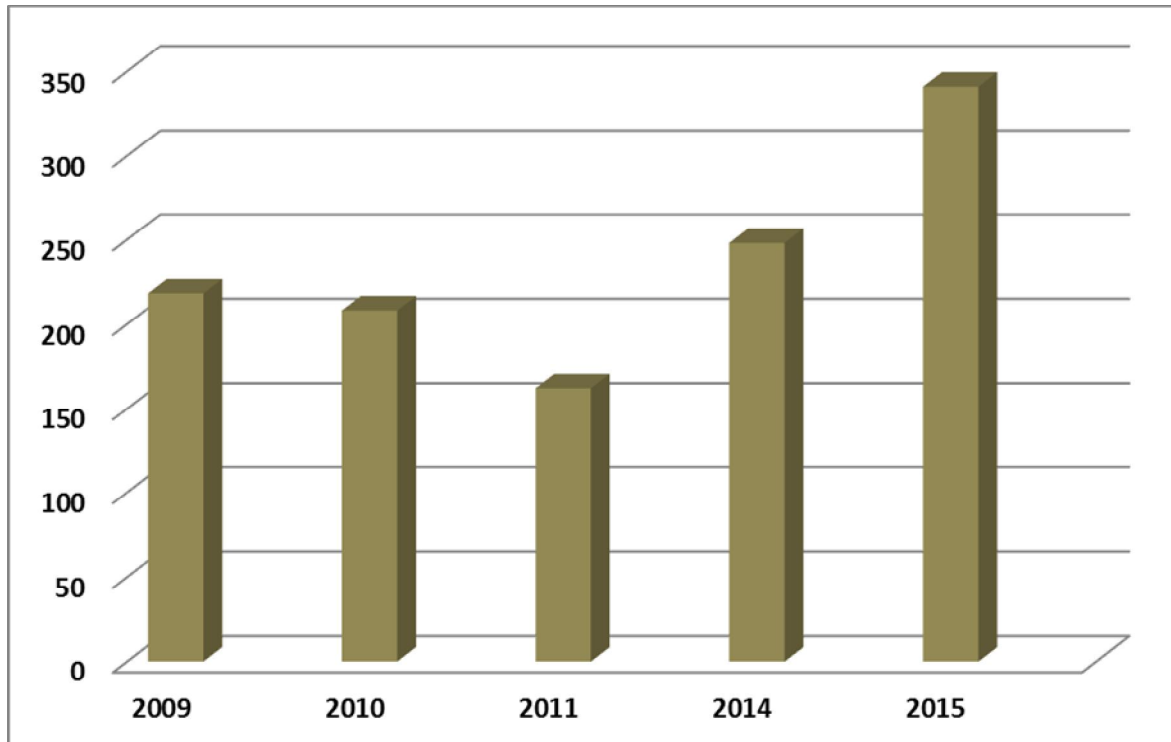
### **A-EPIDEMOLOGIE :**

#### **1-CARACTERISTIQUES EPIDEMIOLOGIQUES GENERALES :**

Durant la période allant de janvier 2009 à décembre 2011 et de janvier 2014 à décembre 2015 (5ans), 1177 nouveaux cas de cardiopathies à shunt gauche droite ont été enregistré à l'hôpital d'enfant de Rabat.

Le nombre total des cardiopathies congénitales vues en cette période à l'hôpital d'enfant de Rabat est de 2483. Ainsi la fréquence des cardiopathies congénitales à shunt gauche droite est estimée à 47,4% de toutes les cardiopathies congénitales.

En 2009 seule, le nombre de C.C à shunt gauche droit était de 218. En 2010 à 208, en 2011 il était à seulement 162 alors qu'en 2014 et 2015 était plus important à 248 et 341.



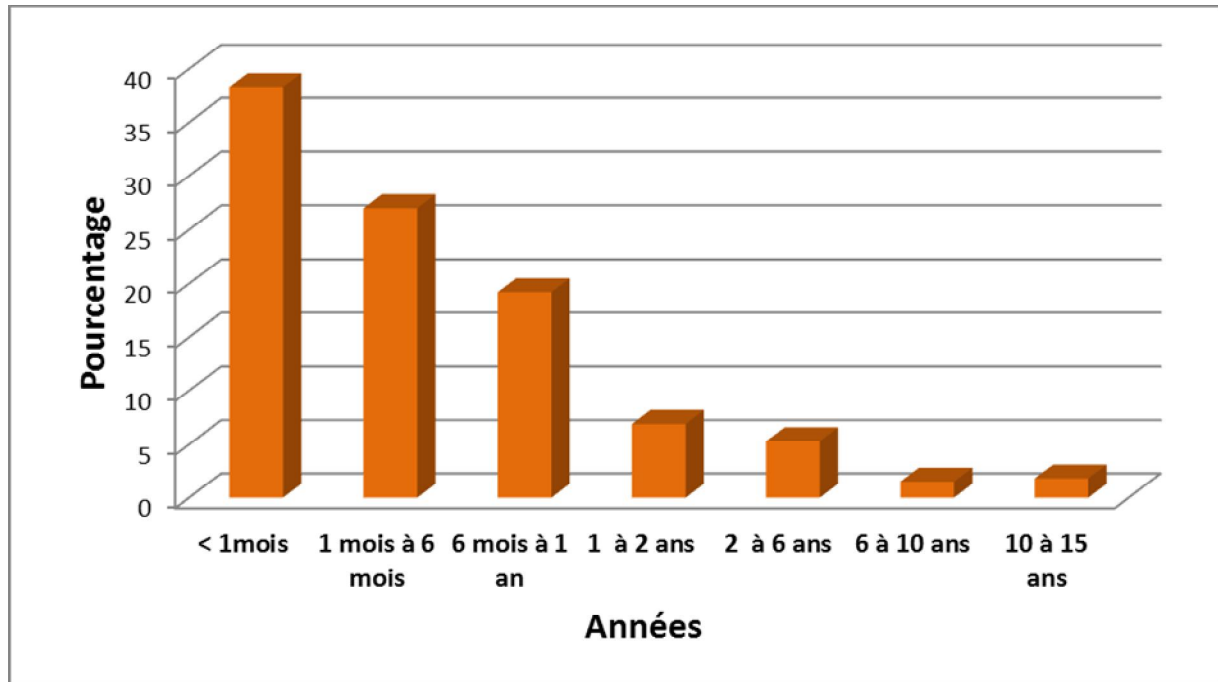
**Fig 1 : Répartition des cardiopathies à shunt gauche droite selon les années**

## **2-REPARTITION SELON LE SEXE :**

Les enfants de cette série se répartissent en 603 garçons et 574 filles, le sex-ratio (H/F) est de 1.

## **3-REPARTITION SELON L'AGE DES PATIENTS :**

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



**Fig.2 : Répartition selon les tranches d'âge.**

**Tableau I : La répartition selon l'âge des patients.**

Age	Nombre	Pourcentage
< 1 mois	451	38,3
1 mois à 6 mois	317	27
6 mois à 1 an	226	19,2
1 à 2 ans	81	6,9
2 à 6 ans	63	5,3
6 à 10 ans	18	1,5
10 à 15 ans	21	1,8
Total	1177	100

#### **4-FACTEURS ETIOLOGIQUES :**

##### **❖ ROLE DE LA CONSANGUINITE :**

Sur les 1177 patients, 203 sont issus de parents consanguins soit un taux de 17,24%.

##### **❖ Rôle de la trisomie 21 :**

La trisomie 21 s'accompagne de cardiopathie congénitale à shunt gauche droite dans cette série chez 292 patients, soit 24,80%

##### **❖ L'âge maternel des enfants porteurs de trisomie 21 :**

L'âge moyen est de 34ans, les extrêmes sont de 15 ans à 55ans.

##### **❖ Rubéole congénitale :**

On a recensé 5 cas de rubéole congénitale.

##### **❖ Les autres anomalies chromosomiques :**

-8 cas de trisomie 18 et 2 cas de syndrome de Turner.

-1 cas de syndrome de wolf hirschhorn

-1 cas de Syndrome de DiGeorge

- 2 cas de Syndrome de pierre Robbin

- 1 cas de syndrome de rothmund thomson

- 1 cas de syndrome de noonan

- 1 cas de syndrome de prune belly.

Les autres malformations sont détaillées dans le tableau suivant :

**Tableau II : Malformations associées aux cardiopathies à shunt gauche droite.**

Malformation	Nombre
Dysmorphies faciales	25
Atrésie œsophage	24
Hydrocéphalie	16
Fente palatine	11
Omphalocèle	6
Atrésie des choanes	4
Malformation anorectale	7
Palais ogyval	2
Ambiguïté sexuelle	2
Pied bot	4
Hypertelorisme	1
Agénésie des 2 MS	1
Malformation laryngée	1
Rein unique	1
Hirschsprung	1
Anomalies des doigts	3
Macroglossie	1
Mégacolon congénital	1
Cataracte congénital	1
Microcéphalie	1
Total	113

❖ **Prématurité :**

On a enregistré 38 cas de prématurité soit 3,2% des cas.

❖ **Macrosomie :**

On a enregistré 108 cas de macrosomes soit 9,1% des cas.

❖ **Pathologies maternelles :**

-Diabète maternel : 58 mères diabétiques dont 24 diabète gestationnel et 34 connues diabétiques, parmi elles 17 sont sous insuline et 4 sous régime, le reste non suivies.

-L'hypertension artérielle maternelle : chez 6 mères.

-Cardiopathies maternelle : chez 5 mères.

-Epilepsie maternelle : chez 1 cas sous traitement.

-Hypothyroïdie maternelle sous levothyrox : chez 2 cas.

-Prise de funaigre au premier trimestre de grossesse chez 2 mères.

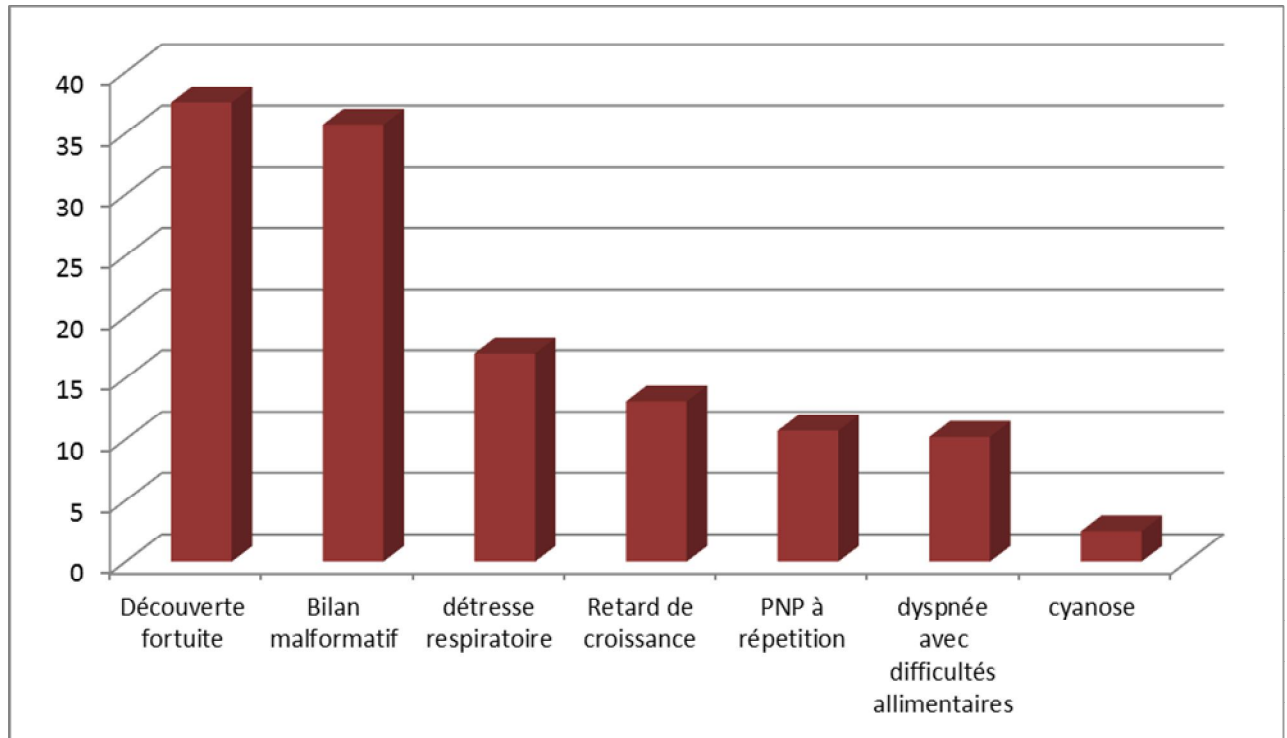
-Et un cas de cannabisme maternel.

**B-ETUDE CLINIQUE :**

**1-CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE :**

Les cardiopathies à shunt gauche droite sont découvertes fortuitement à l'occasion d'un souffle dans 445 cas soit 37,8%, dans le cadre d'un bilan malformatif dans 421 cas soit 35,7%.

Les autres signes fonctionnels sont : détresse respiratoire dans 199 cas soit 17%, une cyanose chez 30 cas soit 2,5%, un retard de croissance chez 155 cas soit 13,1%, une dyspnée avec difficultés alimentaires dans 121 cas soit 10,2%, 126 cas de pneumopathies à répétition soit 10,7%.



**Fig. 3 : répartition des différentes circonstances de découverte et signe cliniques des shunts G-D**

## **2-EXAMEN CLINIQUE :**

-Dans cette série, 780 patients avaient un souffle lors de l'auscultation soit 66,2%. L'éclat de B2 est ausculté dans 112 cas soit 9,5% et le galop chez 96 patients soit 8,1%.

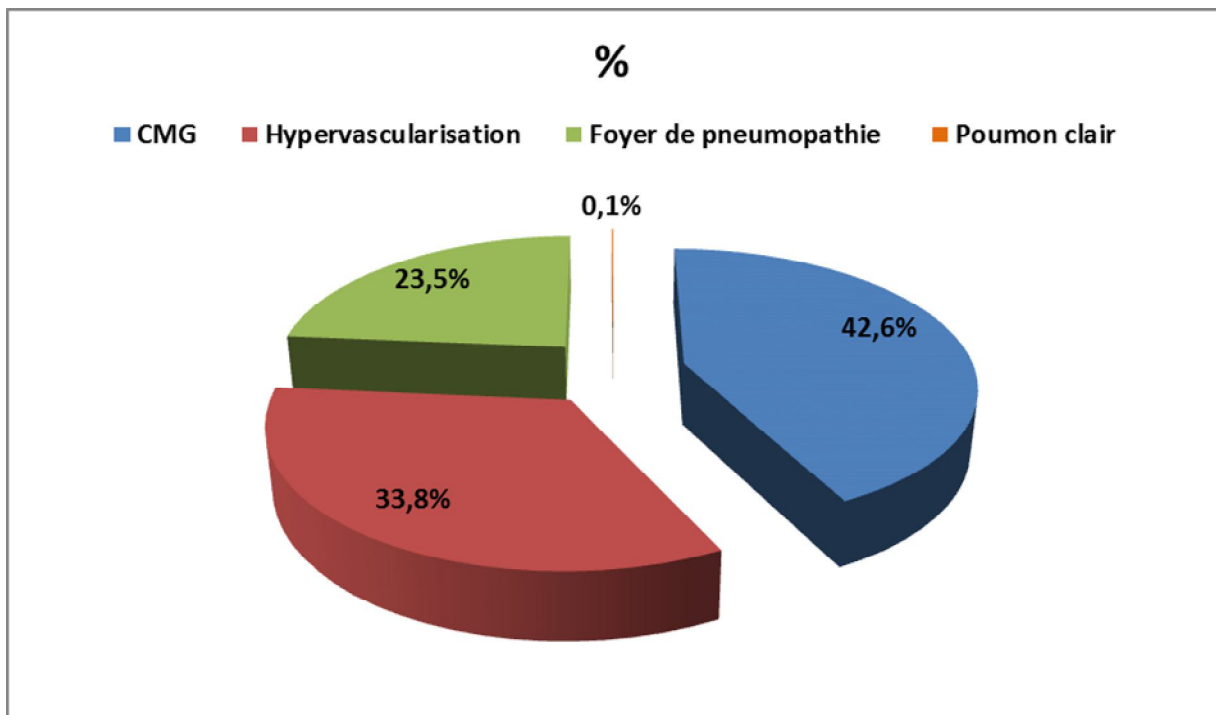
-L'hépatomégalie est retrouvée chez 197 cas soit 16,7%. La tachycardie chez 52 cas soit 4,4%.

-Le retard staturo-pondéral chez 71,9%.

### 3-EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

#### a/Données de la radiographie thoracique :

La radiographie thoracique présentait des anomalies dans 1073 cas, les anomalies les plus fréquentes sont : la CMG était présente dans 457 cas soit 42,6%, l'hypervascularisation pulmonaire dans 363 cas soit 33,8%, les foyers de pneumopathies 252 cas soit 23,5%, et un cas de poumon clair soit 0,1%. (Voir figure ci-dessous)



**Fig.4 : Répartition des anomalies radiographiques**

### **b/Données de l'échographie cardiaque doppler :**

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

## **II-ETUDE ANALYTIQUE :**

### **1-COMMUNICATIONS INTERVENTRICULAIRES :**

#### **A/ EPIDEMIOLOGIE :**

Dans notre série, on a recensé 261 cas de CIV sans autres shunts soit 22,2% des cardiopathies à shunts gauche droite. On a noté également 273 cas de CIV associées aux autres shunts. Ainsi le nombre total de CIV dans cette étude est de 534, soit 21,5% de toutes les cardiopathies congénitales.

#### **➤ Répartition des CIV sans autres shunts selon les années :**

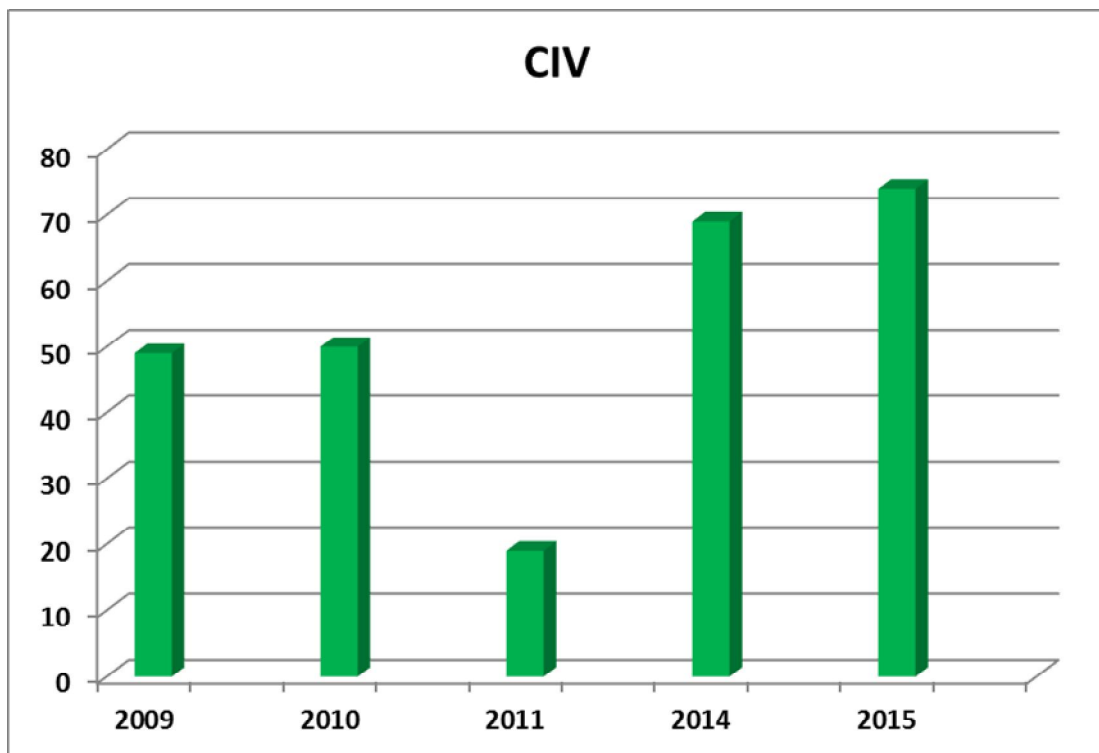
Le nombre de CIV varie de 19 cas à 74 cas avec une moyenne de 52,2.

-Durant l'année de 2009 le nombre de CIV isolée était de 49,

-En 2010 il était à 50 cas,

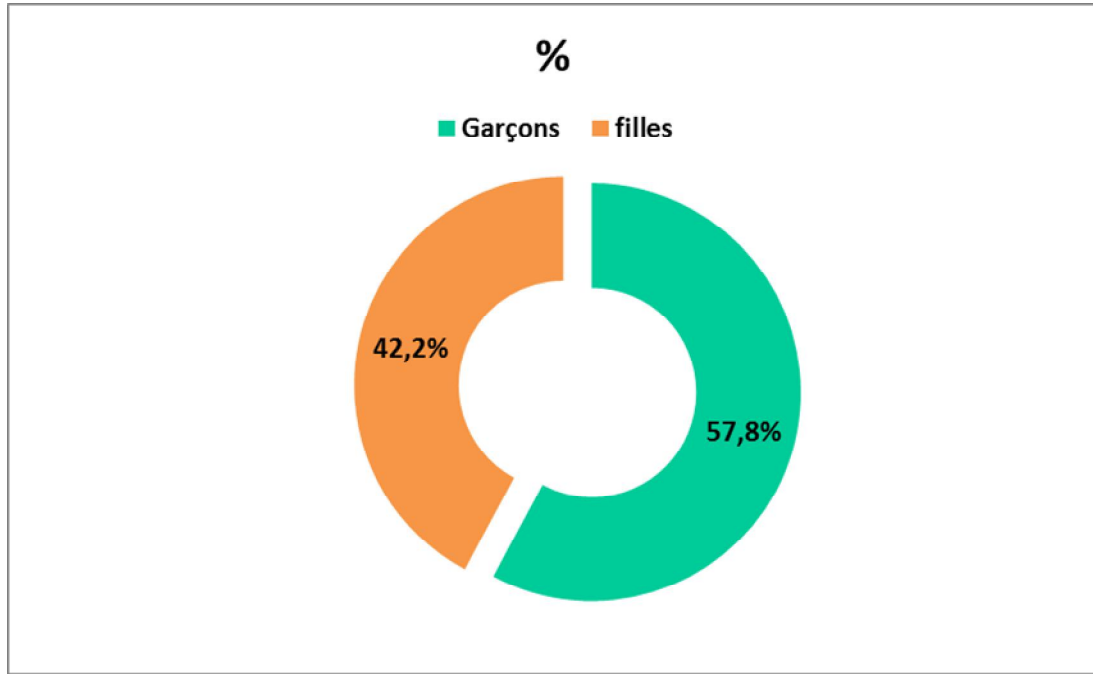
-En 2011, seulement de 19 cas

- En 2014 on a enregistré 69 cas et en 2015 74 cas.



**Fig.5 : nombre de CIV sans autres shunts évoluant par année.**

➤ **Répartition des CIV selon le sexe :** Sur 261 patients porteurs de CIV 151 étaient de sexe masculin soit 57,8% et 110 de sexe féminin soit 42,2%.



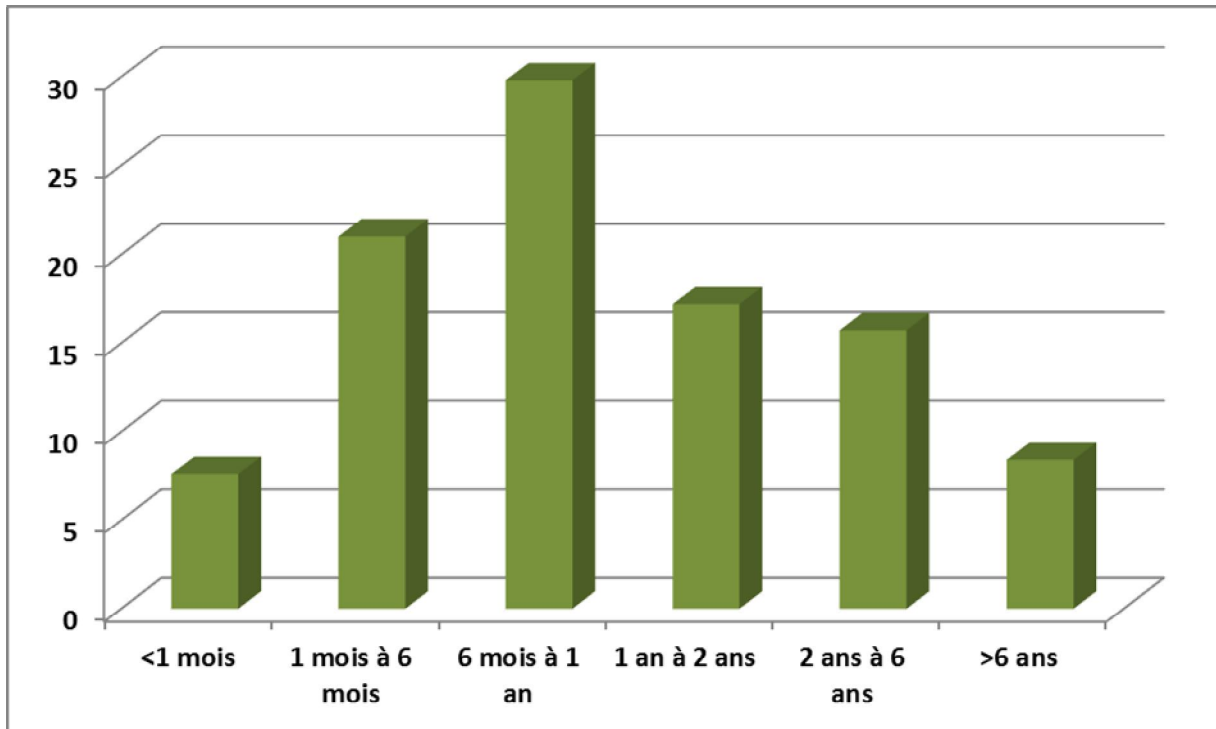
**Fig.6 : Pourcentage des CIV sans autres shunts selon le sexe.**

➤ **Répartition des CIV selon l'âge des patients :**

L'âge variait de la naissance à 15 ans.

**Tableau III : répartition des CIV sans autres shunts selon les tranches d'âge**

<b>Tranche d'âge</b>	<b>Nombre</b>	<b>%</b>
<1 mois	20	7,6
1 mois à 6 mois	55	21
6 mois à 1 an	78	29,8
1 an à 2 ans	45	17,2
2 ans à 6 ans	41	15,7
>6an	22	8,4
Total	261	100



**Fig. 7 : répartition des CIV sans autres shunts selon les tranches d'âge**

❖ **Facteurs étiologiques :**

➤ **Consanguinité :**

Dans notre série, 46 patients sont issus de parents consanguins, soit 22,7%.

➤ **Rubéole congénitale :**

Notée chez 1 cas.

➤ **Anomalies chromosomiques :**

- 40 cas de trisomie 21 chez les patients porteurs de CIV soit 15,3%.

- 1 cas de trisomie 18 et 1 cas de syndrome de Turner.

-1 cas de syndrome de wolf hirschhorn

-1 cas de Syndrome de DiGeorge

Les autres malformations sont :

**Tableau IV : répartition des différentes malformations associées aux CIV**

<b>Malformations</b>	<b>Nombre</b>
dysmorphie faciale	7
atrésie de l'œsophage	5
hydrocéphalie	4
fente palatine	3
atrésie des choanes	2
pieds bots	2
omphalocèle	1
ambigüité sexuelle	1
malformation anorectale	1
Total	26

➤ **Prématurité :**

On a enregistré 2 cas de prématurité.

➤ **Macrosomie :**

On a enregistré 9 cas de macrosomie.

➤ **Pathologies maternelles :**

-13 cas de diabète maternel, dont 5 cas de diabète gestationnel et 8 cas de mères connues diabétiques, dont 4 sont sous insuline.

-2 cas d'hypertension artérielle maternelle.

-1 cas de cardiopathie chez la mère.

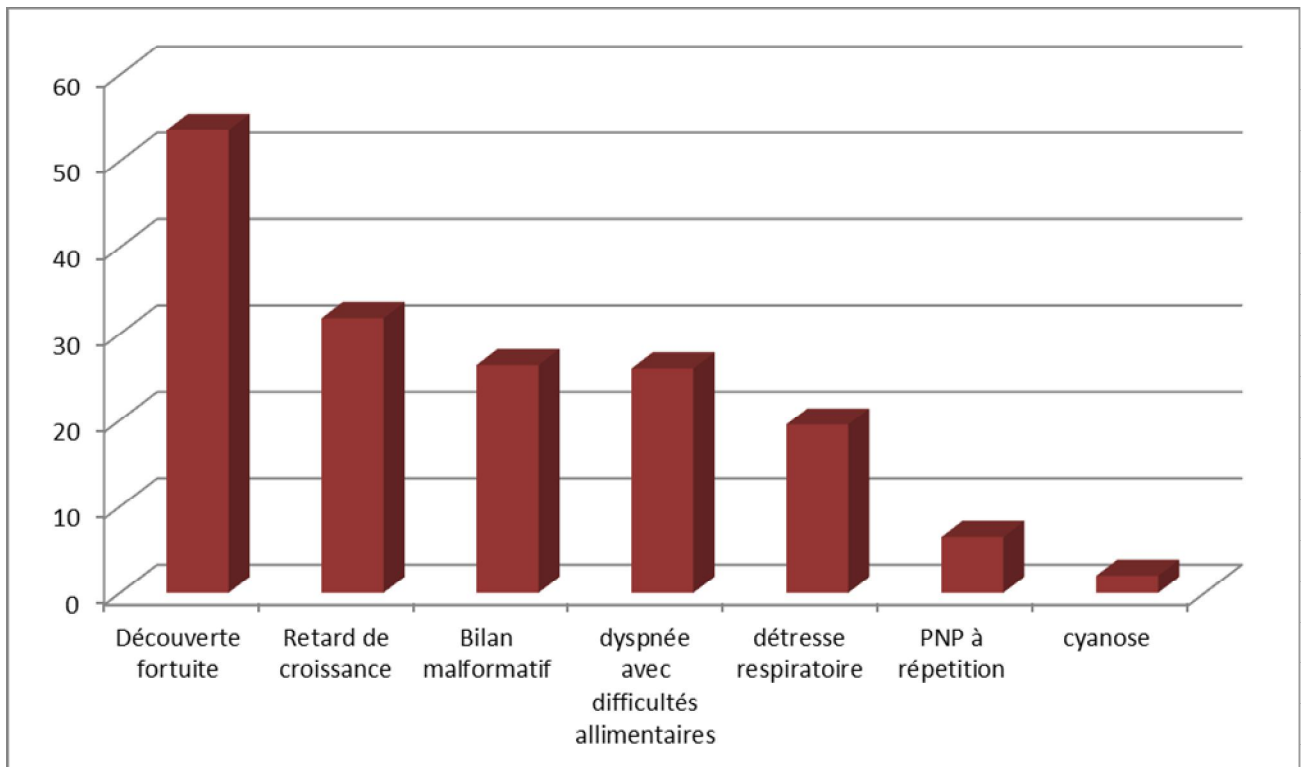
-1 cas d'hypothyroïdie sous Levothyrox.

**B/ CLINIQUE :**

◆ **Circonstance de découverte :**

Les CIV sans autres shunts sont découvertes fortuitement à l'occasion d'un souffle dans 140 cas soit 53,6%, dans le cadre d'un bilan malformatif dans 69 cas soit 26,4%.

Les autres signes fonctionnels sont : détresse respiratoire dans 51 cas soit 19,5%, une cyanose chez 5 cas soit 2%, un retard de croissance chez 83 cas soit 31,8%, une dyspnée avec difficultés alimentaires dans 68 cas soit 26% et 17 cas de pneumopathies à répétition soit 6,5%.



**Fig. 8 : répartition des circonstances de découverte et des signes cliniques des CIV sans autres shunts**

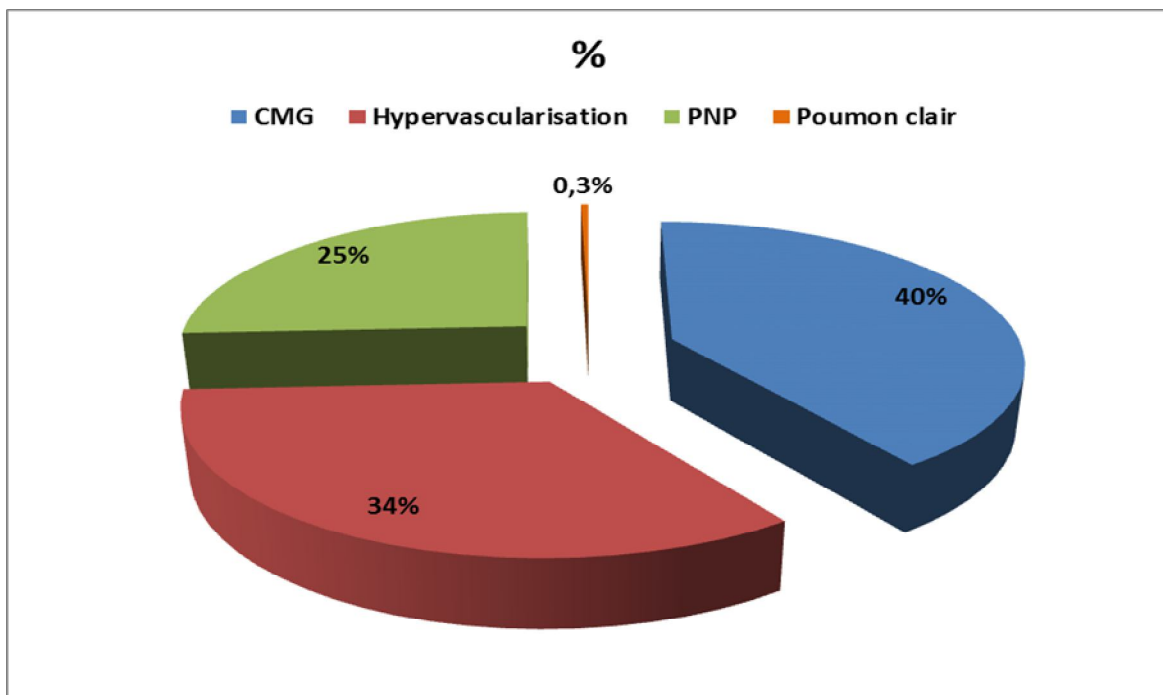
◆ **Examen clinique**

L'auscultation de ces patients retrouve un souffle dans 207 des cas soit 79,3%, un éclat de B2 chez 73 patients soit 28% des cas et un bruit de Galop chez 36 patients soit 13,8%. L'hépatomégalie est retrouvée chez 57 patients soit 22% et la tachycardie chez 11 cas soit 4,2%.

Le retard staturo-pondéral est noté dans 31,8% des cas.

◆ **Examen paraclinique**

- Radio thoracique : La radiographie thoracique présentait des anomalies dans 256 cas, les anomalies les plus fréquentes sont : la CMG était présente dans 103 cas soit 40,2%, l'hypervascularisation pulmonaire dans 87 cas soit 34 %, les foyers de pneumopathies 65 cas soit 25,4%, et un cas de poumon clair soit 0,4%.

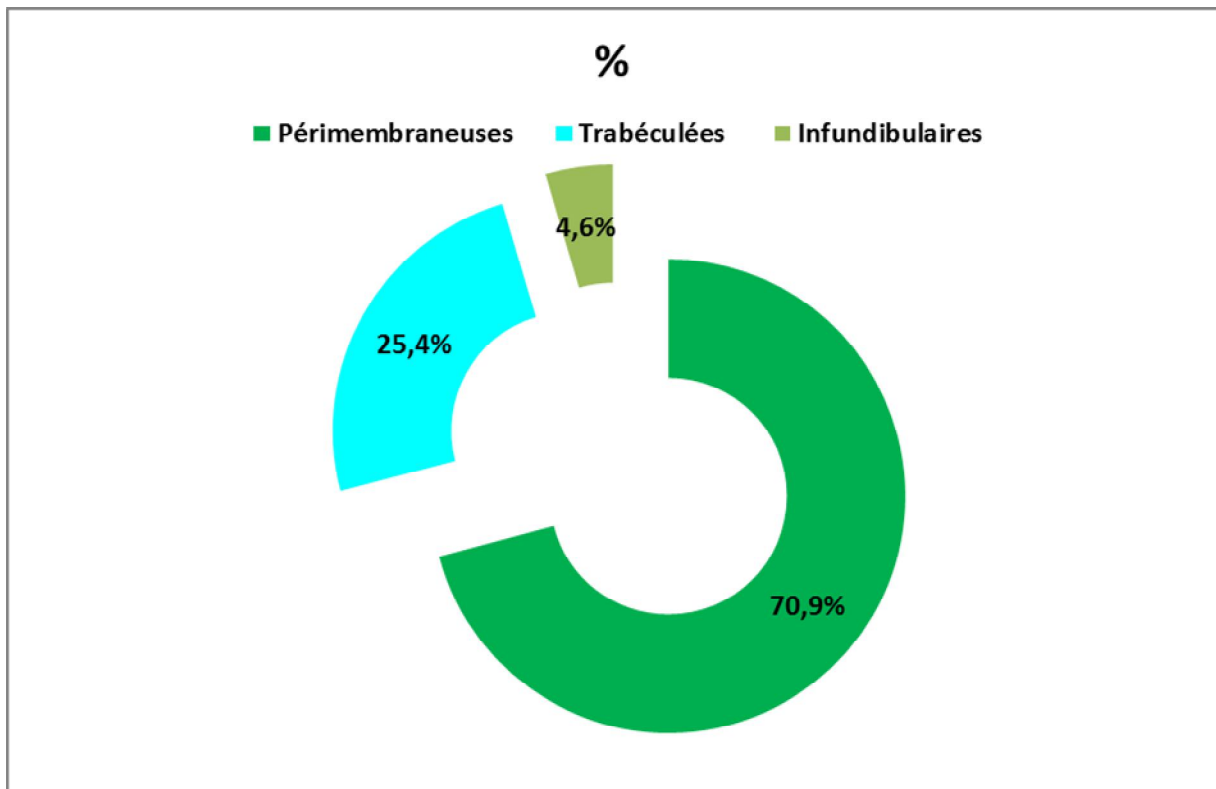


**Fig 9 : répartitions des anomalies de la radiographie thoracique des CIV sans autres shunts**

-Echocardiographie :

L'échocardiographie Doppler a non seulement permis de diagnostiquer toutes les CIV, mais a aussi permis la différenciation des divers types de CIV. Ainsi dans notre série 185 cas sont des CIV périmembraneuses soit (70,9%), 64 cas sont des CIV trabéculées soit (24,5%) et 12 cas sont des CIV infundibulaires soit (4,6%). Cet examen a permis aussi d'évaluer les lésions associées à la CIV. (Voir figure 18)

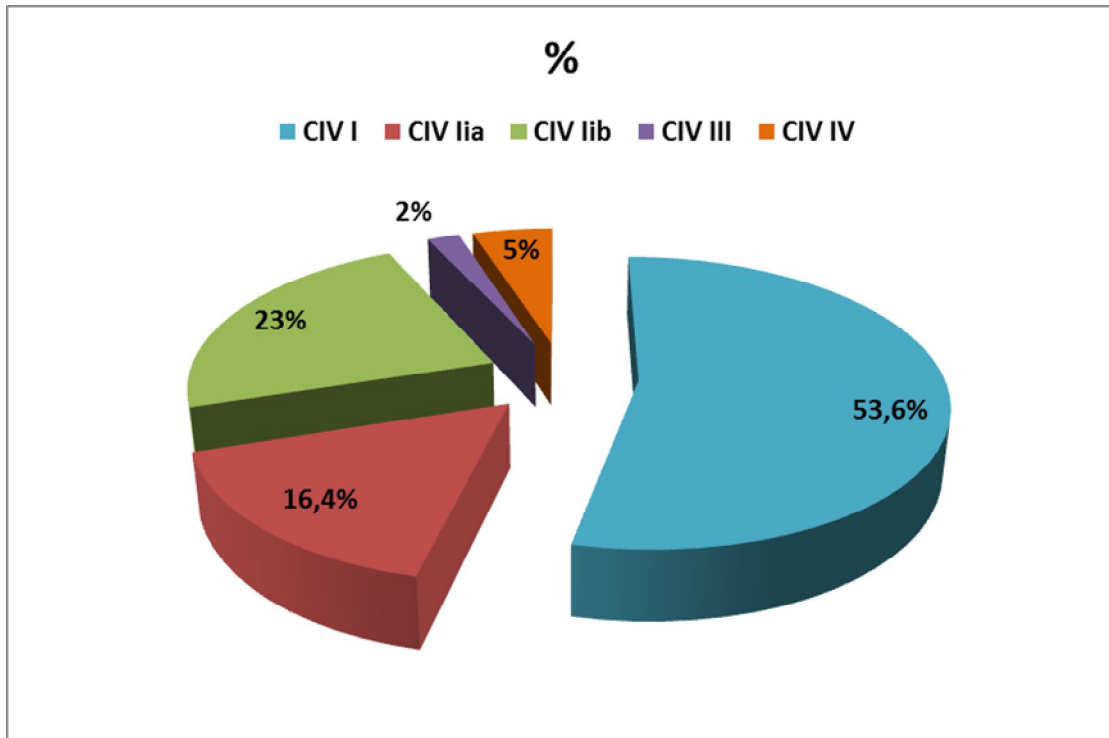
Elle a permis également l'évaluation des différents stades hémodynamiques des CIV (Voir tableau).



**Fig 10 : Pourcentage des différentes classes anatomopathologiques des CIV sans autres shunts**

**Tableau V : classification physiopathologique des CIV sans autres shunts**

<b>Stade physiopathologique</b>	<b>Nombre</b>	<b>%</b>	<b>Caractéristiques</b>
Stade I	140	53,6	Maladie de Roger, bien tolérée cliniquement, tend souvent à la fermeture spontanée
Stade IIa	43	16,4	Signes de gros débit, cavités gauches dilatées, HTAP modérée
Stade Iib	60	23	Signes de gros débit, cavités gauches et droites dilatées, HTAP au stade cinétique de retour
Stade III	5	2	HTAP fixée irréversible, installation shunt droite gauche=> cyanose
Stade IV	13	5	Stade avec sténose pulmonaire
Total	261	100	



**Fig. 11 : répartition des différents types hémodynamiques des CIV sans autres shunts**

**Tableau VI : Les lésions associées aux CIV sans autres shunts**

Lésions associées	Grade	Nombre	%
IM	I	16	35,2
	II	7	
	III	2	
IT	I	13	29,4
	II	11	
	III	4	
Iao	I	5	7
SP		13	18,3
Total		71	100

### **C/TRAITEMENT :**

- **Traitement médical :**

Le traitement médical a été prescrit dans 164 cas (63%) avec 68 prescription des antibiotiques, 86 association de diurétique+digitaliques+potassium, IEC chez 3 cas, et enfin diurétique seul chez 7 patients.

- **Traitement chirurgical :**

Le traitement chirurgical été indiqué pour 38 patients porteurs de CIV sans autres shunts (14,5%) dont 17 seulement ont été opéré. Le cerclage de l'artère pulmonaire a été réalisé chez 5 cas. Pour le reste des patients, n'ont pas pu être opéré ou ils sont perdus de vue.

### **D/EVOLUTION :**

-Pour CIV stade I : 140 cas dont 22 ont eu une fermeture spontanée, pour le reste ils sont perdus de vue.

-Pour CIV stade IIa : 43 cas, dont 2 ont eu une fermeture spontanée et 9 cas ont eu un développement vers stade Iib avec 16 cas bien tolérés sous traitement médical, pour le reste ils sont perdus de vue.

-Pour CIV stade Iib : on a 60 cas, dont 4 cas ont eu développement vers stade IIa, et 26 cas ont eu indication à la chirurgie, le reste des patients sont des perdus de vue. Pour les patients opérés, 1 cas a eu une CIV résiduelle et 1 cas une fuite tricuspide.

-Pour les CIV stade III : on a 5 cas, 1 cas suivi sous traitement médical, qui est revenu avec des malaises d'effort. Le reste sont des perdus de vue.

-Pour les CIV stade IV : on a 13 patients, l'indication chirurgicale était posée chez tous les patients dont seulement 5 sont opérés, le reste sont des perdus de vue. Les complications post opératoires chez les patients opérés étaient : 1 cas de CIV résiduelle et 1 cas de fuite tricuspide.

## **2-COMMUNICATIONS INTERAURICULAIRES :**

### **A/ EPIDEMIOLOGIE :**

Dans notre série, on a recensé 240 cas de CIA sans autres shunts soit 20,4% des cardiopathies à shunts gauche droite. On a noté également 249 cas de CIA associées aux autres shunts. Ainsi le nombre total de CIA dans cette étude est de 489, soit 19,7% de toutes les cardiopathies congénitales.

#### **➤ Répartition des CIA sans autres shunts selon les années :**

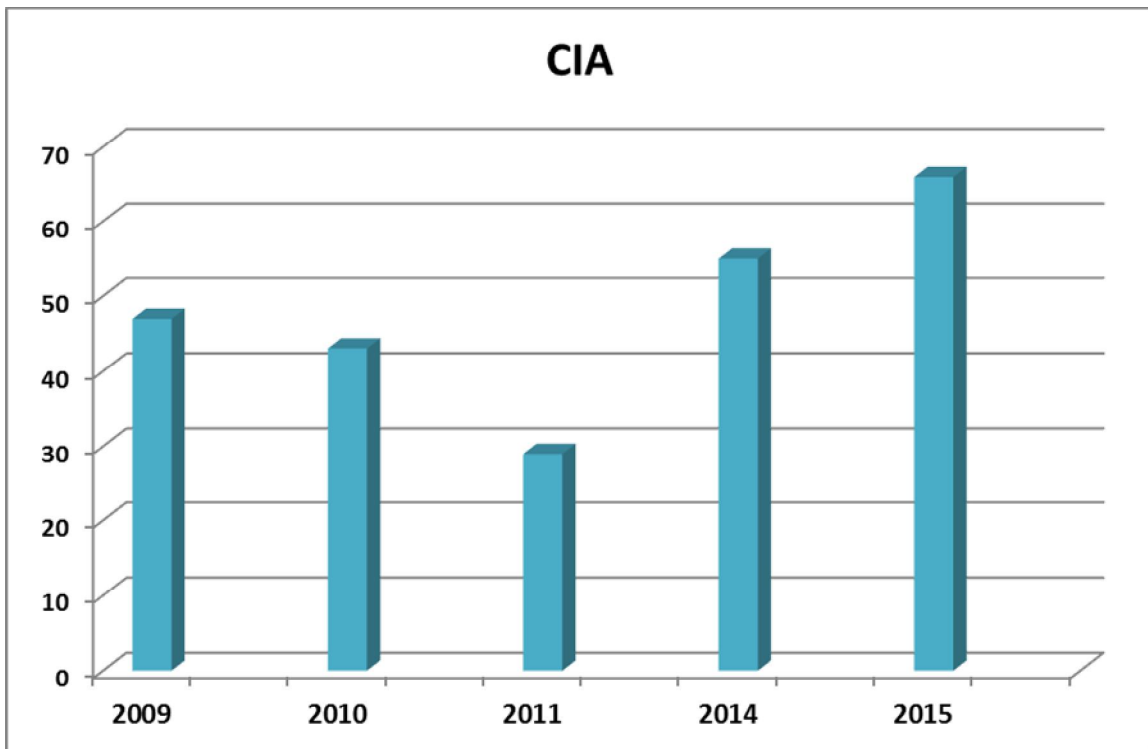
Le nombre des CIA variait de 29 à 66 cas, avec en moyenne 48.

-Durant l'année de 2009 le nombre de CIA était de 47,

-En 2010 il était à 43 cas,

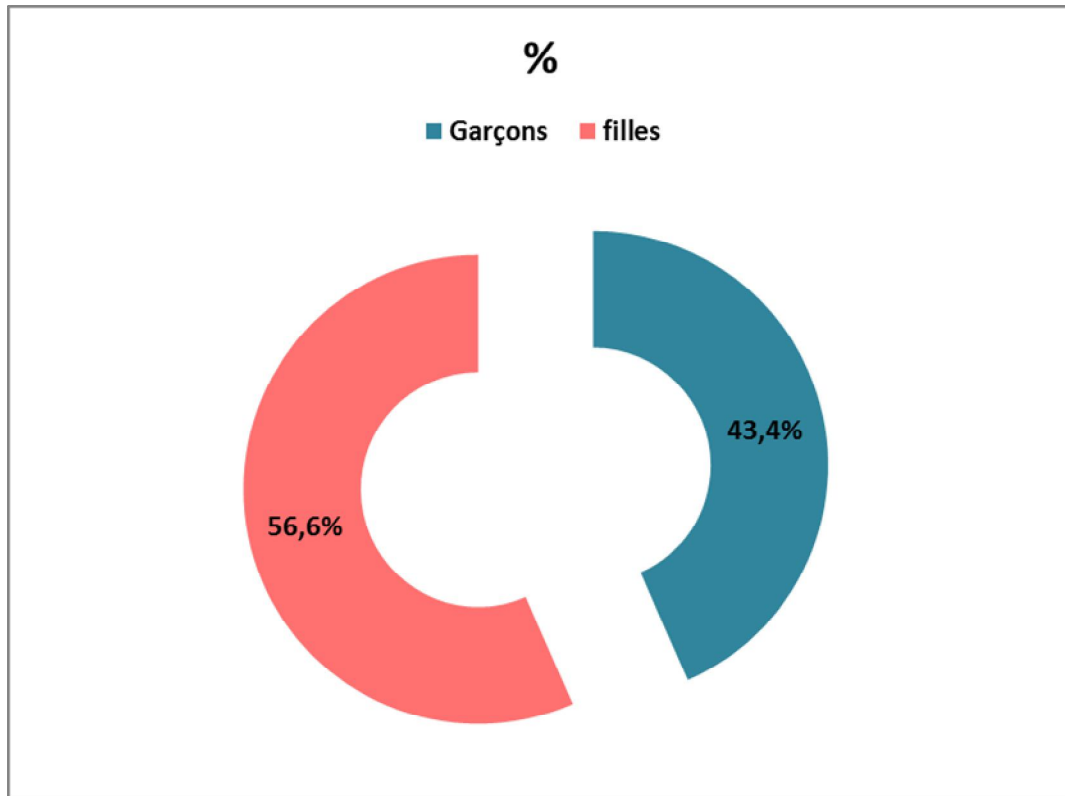
-En 2011, seulement de 29 cas

- En 2014 on a enregistré 55 cas et 66 cas en 2015



**Fig.12 : nombre des CIA sans autres shunts évoluant par année.**

➤ **Répartition des CIA sans autres shunts selon le sexe :** Sur 240 patients porteurs de CIA 104 étaient de sexe masculin soit 43,4% et 136 de sexe féminin soit 56,6%.



**Fig.13 : Pourcentage des CIA sans autres shunts selon le sexe.**

➤ Répartition des CIA selon l'âge des patients :

Tableau VII : répartition des CIA sans autres shunts selon les tranches d'âge

Tranche d'âge	Nombre	%
<1 mois	55	23
1 mois à 6 mois	57	23,7
6 mois à 1 an	73	30,4
1 an à 2 ans	25	10,4
2 ans à 6 ans	19	7,9
>6an	11	4,5
Total	240	100

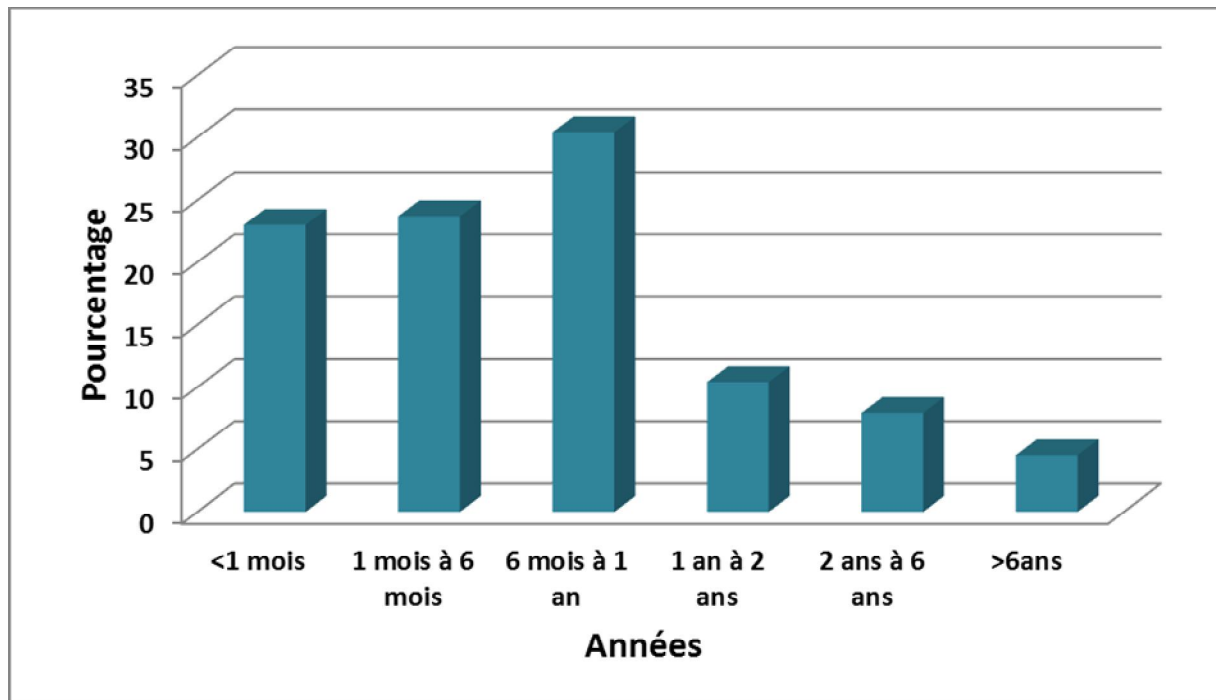


Tableau 14 : répartition des CIA selon les tranches d'âge

❖ **Facteurs étiologiques :**

➤ **Consanguinité :**

Dans notre série, 48 patients sont issus de parents consanguins, soit 20%.

➤ **Rubéole congénitale :**

Notée chez 1 cas.

➤ **Anomalies chromosomiques :**

- 52 cas de trisomie 21 chez les patients porteurs de CIA soit 21,7%.
- 2 cas de trisomie 18.
- 1 cas de Syndrome de pierre Robbin
- 1 cas de syndrome de rothmund thomson
- 1 cas de syndrome de noonan
- 1 cas de syndrome de prune belly.

Les autres malformations sont :

**Tableau VIII : répartition des différentes malformations associées aux CIA**

<b>Malformations</b>	<b>Nombre</b>
dysmorphie faciale	4
atrésie de l'œsophage	3
hydrocéphalie	2
fente palatine	1
palais ogival	1
ambiguïté sexuelle	1
agénésie des 2 MS	1
mégacôlon congénital	1
Total	14

➤ **Prématurité :**

Enregistrée chez 8 cas.

➤ **Macrosomie :**

Enregistrée chez 25 cas.

➤ **Pathologies maternelles :**

-6 cas de diabète maternel, dont 2 cas de diabète gestationnel et 4 cas de mères connues diabétiques, dont 3 sont sous insuline.

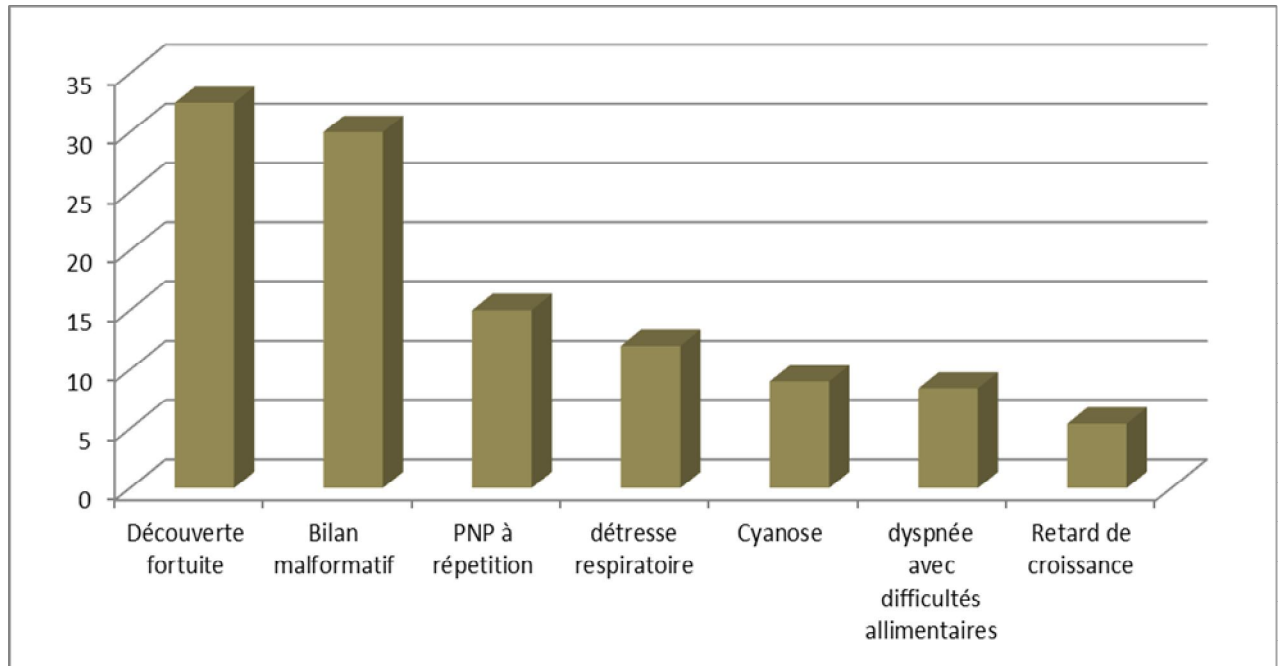
-2 cas de cardiopathie chez la mère.

**B/ CLINIQUE :**

◆ **Circonstance de découverte :**

-Les CIA sont découvertes fortuitement à l'occasion d'un souffle dans 78 cas soit 32,5%, dans le cadre d'un bilan malformatif dans 72 cas soit 30%.

Les autres signes fonctionnels sont : détresse respiratoire dans 29 cas soit 12%, une cyanose chez 23 cas soit 9%, un retard de croissance chez 13 cas soit 5,4%, une dyspnée avec difficultés alimentaires dans 20 cas soit 8,4% et 36 cas de pneumopathies à répétition soit 15% des cas.



**Fig. 15 : répartition des circonstances de découverte et des signes cliniques des CIA**

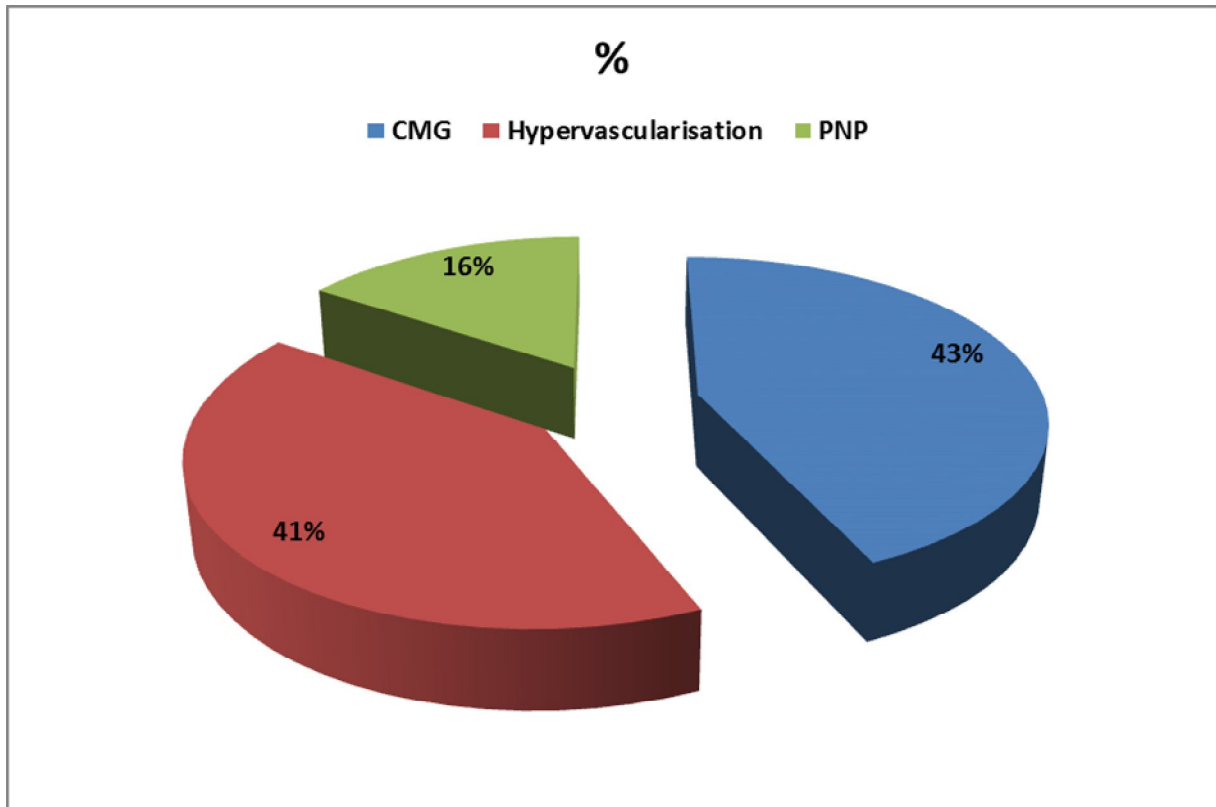
◆ **Examen clinique des CIA :**

L'auscultation de ces patients retrouve un souffle dans 126 des cas soit 52,2% et un Galop chez 13 cas soit 5,4%. L'hépatomégalie est retrouvée chez 10 patients soit 4,2% et la tachycardie chez 6 cas soit 2,5%.

Le retard staturo-pondéral est noté dans 11,4% des cas.

◆ **Examen paraclinique des CIA :**

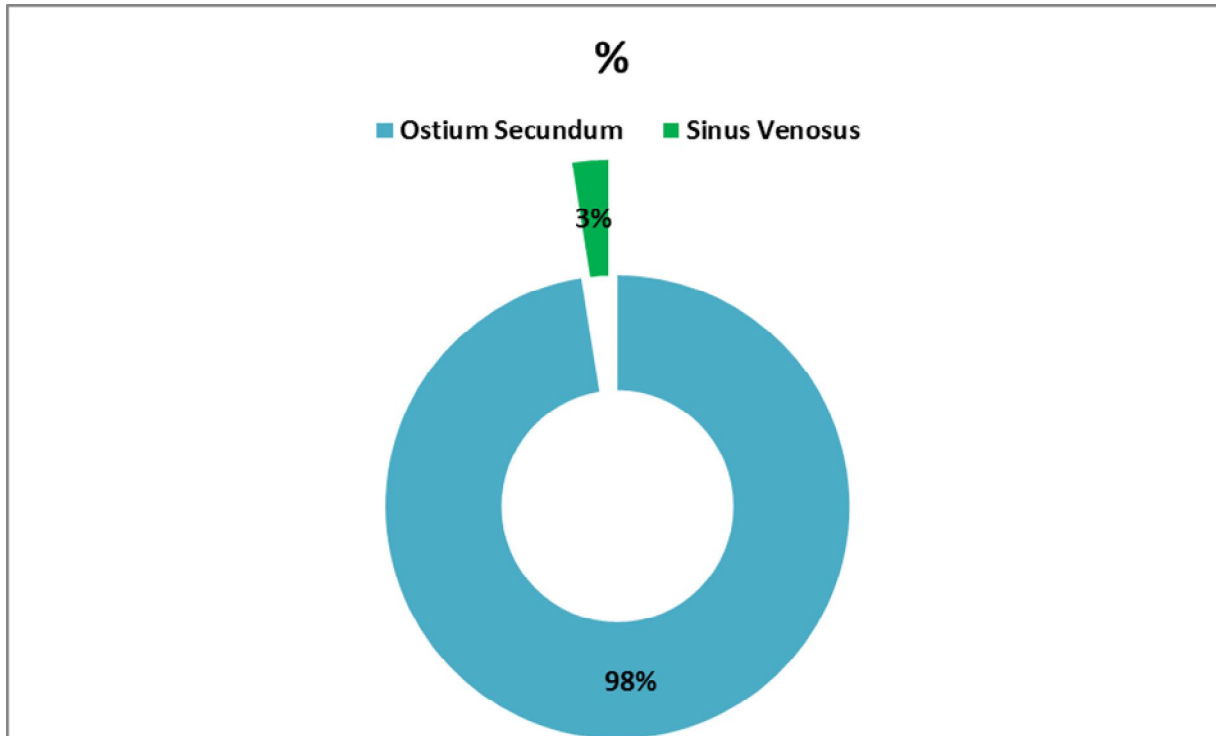
- Radio thoracique : La radiographie thoracique présentait des anomalies dans 83 cas, les anomalies les plus fréquentes sont : la CMG était présente dans 36 cas soit 43,4%, l'hypervascularisation pulmonaire dans 34 cas soit 41%, les foyers de pneumopathies 13 cas soit 15,6%.



**Fig 16 : répartitions des anomalies de la radiographie thoracique des CIA**

-Echocardiographie :

L'échocardiographie Doppler a non seulement permis de diagnostiquer toutes les CIA, mais a aussi permis la différenciation des divers types de CIA. Ainsi dans notre série 234 cas sont des CIA type Ostium Secundum soit 97,5%, et 6 cas de Sinus Venosus soit 2,5%.



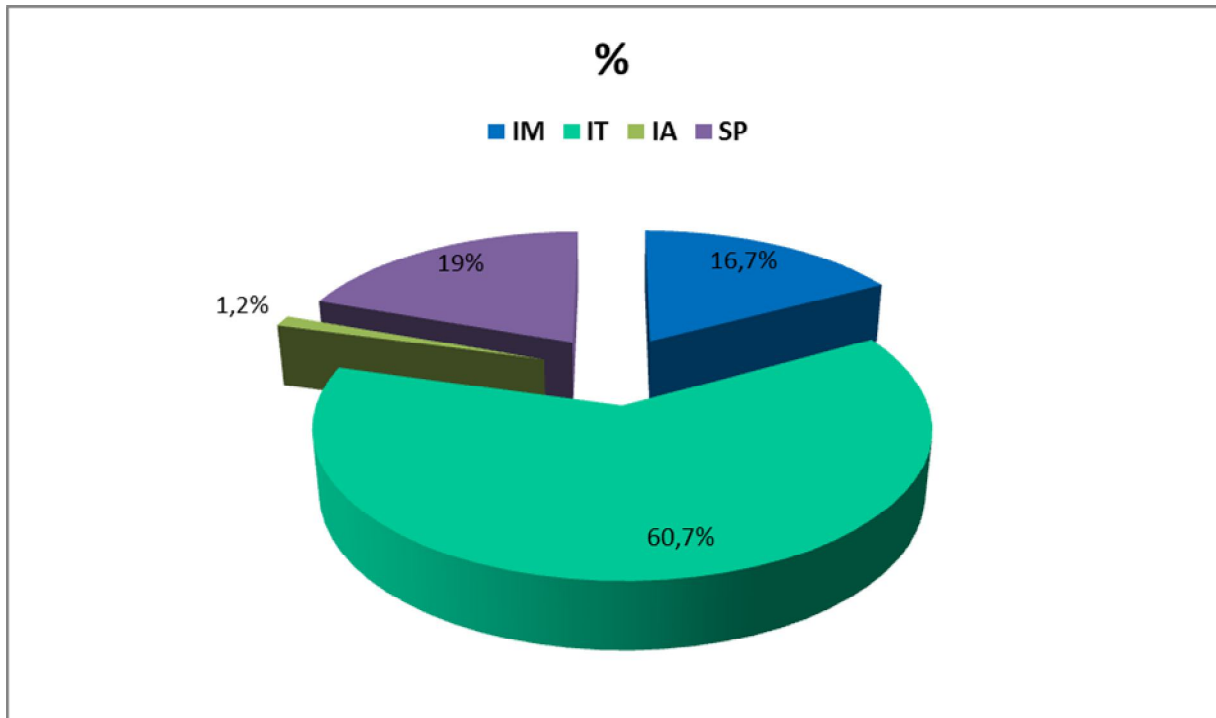
**Fig 17 : Pourcentage des différentes classes anatomopathologiques des CIA**

L'échocardiographie a permis également de différencier les CIA avec dilatation des cavités droit qui était présente chez 112 patients soit 46,7% alors que les CIA petites sans retentissement hémodynamique étaient présentes chez 128 cas soit 53,3%.

L'écho a permis également la description des différentes lésions associées aux CIA. Voir tableau ci dessous.

**Tableau IX : Les lésions associées aux CIA**

<b>Lésions associées</b>	<b>Grade</b>	<b>Nombre</b>	<b>Pourcentage</b>
IM	I	12	16,7
	II	2	
	III	0	
IT	Minime	34	60,7
	Modérée	13	
	Sévère	4	
Iao	Minime	1	1,2
IP	I	2	2,4
SP		16	19
Total		84	100



**Fig 18 : répartitions des anomalies échographiques associées aux CIA**

**C/TRAITEMENT :**

- **Traitement médical :**

81 prescription d'antibiotiques soit 33,7%.

- **Traitement chirurgical :**

Le traitement chirurgical est indiqué chez 112 patients soit 46,7%. Seulement 16 patients ont bénéficié d'une chirurgie soit 14,2% des cas. Alors que 6 patients ont bénéficié d'une fermeture par cathétérisme cardiaque. Le reste des patients sont des perdus de vue.

## **D/EVOLUTION**

-4 cas de CIA chez les nouveaux nés ont eu une fermeture spontanée.

-Les complications chez certains patients se résument en : 10 cas d'insuffisance cardiaque, 3 cas de syndrome d'Eisenmenger et 1 cas d'épanchement péricardique.

-Pours les patients opérés, ils ont eu un bon résultat chirurgical avec un cas de fuite mitrale en post opératoire.

## **3-PERSISTANCE DU CANAL ARTERIEL :**

### **A/ EPIDEMIOLOGIE :**

Dans notre série, on a recensé 224 cas de PCA sans autres shunts soit 19% des cardiopathies à shunts gauche droite. On a noté également 189 cas de PCA associées aux autres shunts. Ainsi le nombre total de PCA dans cette étude est de 413, soit 16,6% de toutes les cardiopathies congénitales.

#### **➤ Répartition des PCA sans autres shunts par années :**

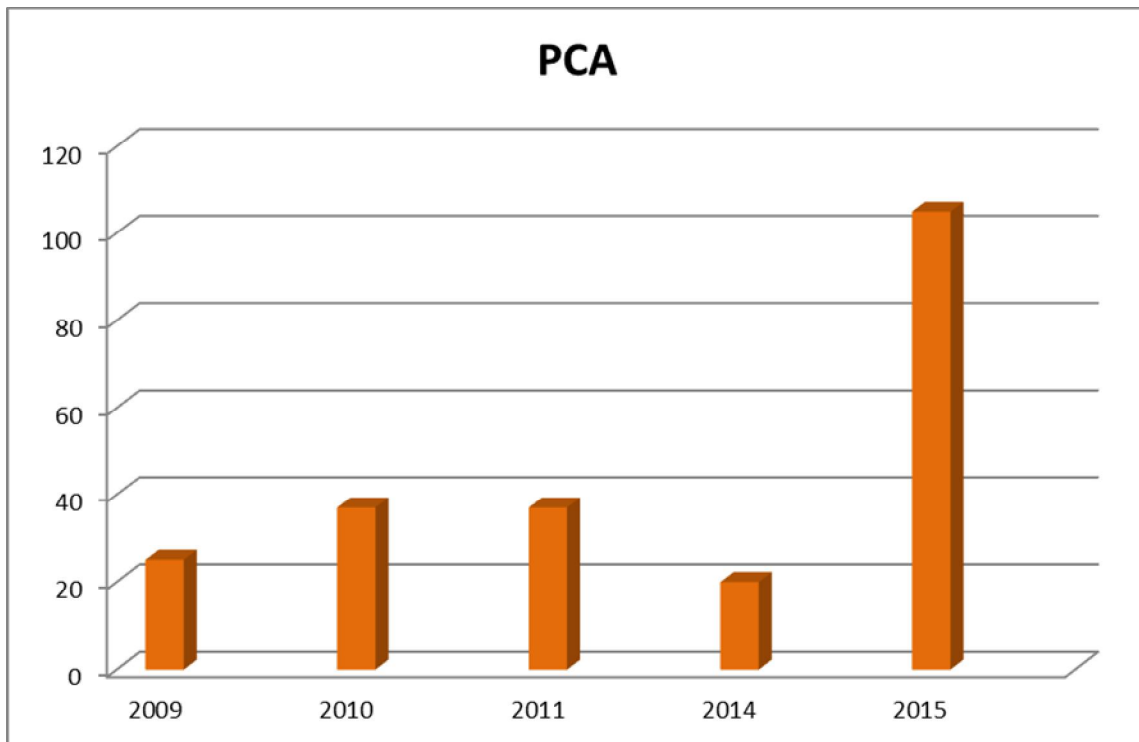
Le nombre de PCA variait de 20 à 105 cas avec en moyenne 44,8.

-Durant l'année de 2009 le nombre de PCA était de 25,

-En 2010 il était à 37 cas,

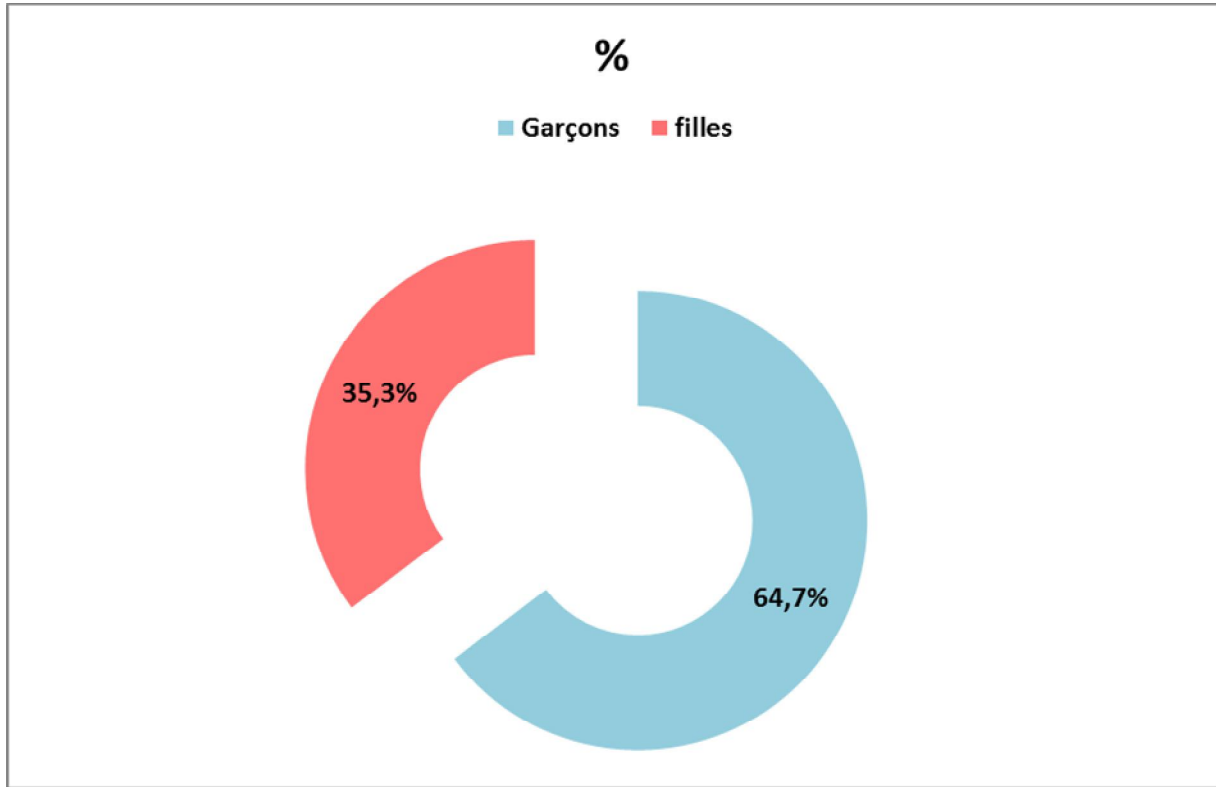
-En 2011, seulement de 37 cas

- En 2014 on a enregistré 20 cas et 105 cas en 2015.



**Fig.19 : nombre des PCA évoluant par année.**

➤ **Répartition des PCA selon le sexe :** Sur 224 patients porteurs de PCA 145 étaient de sexe masculin soit 64,7% et 79 de sexe féminin soit 35,3%.



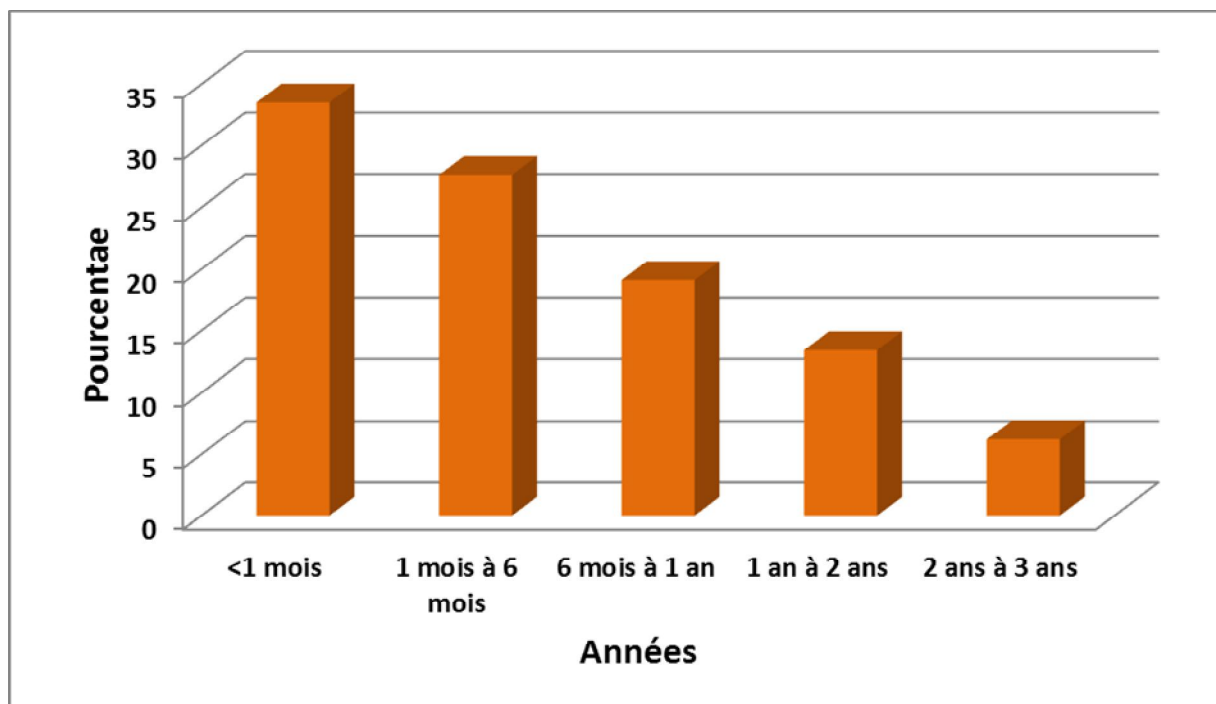
**Fig.20 : Pourcentage des PCA selon le sexe.**

➤ **Répartition des PCA selon l'âge des patients :**

L'âge de découverte du PCA variait de la naissance à 3 ans. Le nombre de nouveaux nés avec canal artériel perméable ayant eu une fermeture spontanée dans les 3 mois était de 45 et sont exclus de notre étude.

**Tableau X : répartition des PCA selon les tranches d'âge**

Tranche d'âge	Nombre	%
<1 mois	75	33,5
1 mois à 6 mois	62	27,6
6 mois à 1 an	43	19,1
1 an à 2 ans	30	13,4
2 ans à 3 ans	14	6,2
Total	224	100



**Fig. 21 : répartition des PCA selon les tranches d'âge**

❖ **Facteurs étiologiques :**

➤ **Consanguinité :**

Dans notre série, 38 patients sont issus de parents consanguins, soit 18,7%.

➤ **Anomalies chromosomiques :**

- 33 cas de trisomie 21 chez les patients porteurs de PCA soit 14,7%.

- 2 cas de trisomie 18.

- un cas de Syndrome de pierre Robbin.

Les autres malformations sont :

**Tableau 11 : répartition des différentes malformations associées aux PCA**

<b>Malformation</b>	<b>Nombre</b>
dysmorphie faciale	2
atrésie de l'œsophage	4
Hydrocéphalie	1
Omphalocèle	1
malformation anorectale	1
rein unique	1
Macroglossie	1
Microcéphalie	1
Total	12

➤ **Prématurité :**

19 cas de prématurité.

➤ **Macrosomie :**

Chez 56 cas dont 21 macrosomes sont de mères diabétiques.

➤ **Pathologies maternelles :**

-21 cas de diabète maternel, dont 12 cas de diabète gestationnel et 9 cas de mères connues diabétiques, dont 5 sont sous insuline et 4 sous régime.

-1 cas d'hypertension artérielle maternelle.

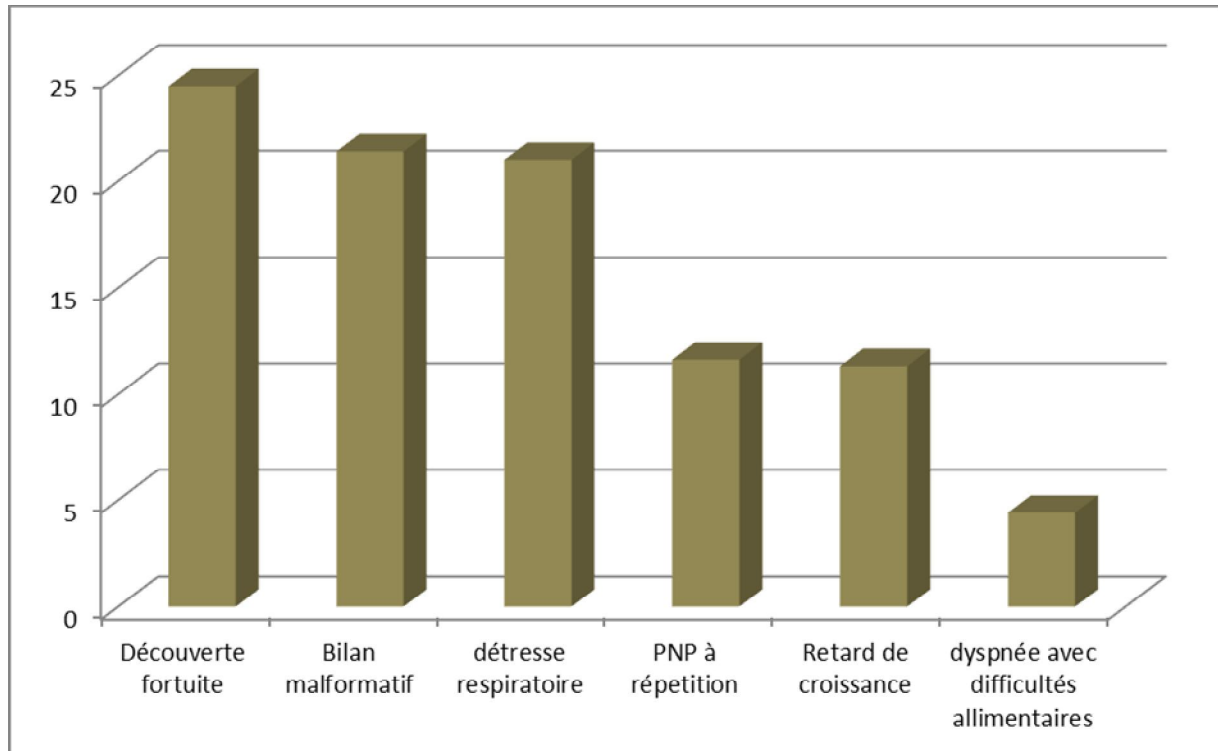
-Une mère avec prise de « funaigre » au premier trimestre de grossesse.

**B/ CLINIQUE :**

◆ **Circonstance de découverte :**

-Les PCA en dehors des autres shunts sont découvertes fortuitement à l'occasion d'un souffle dans 55 cas soit 24,5%, dans le cadre d'un bilan malformatif dans 48 cas soit 21,4%.

Les autres signes fonctionnels sont : détresse respiratoire dans 47 cas soit 21%, retard de croissance chez 3 cas soit 11,3%, une dyspnée avec difficultés alimentaires dans 10 cas soit 4,4% et 26 cas de pneumopathies à répétition soit 11,6%.



**Fig. 22 : répartition des circonstances de découverte et des signes cliniques des PCA**

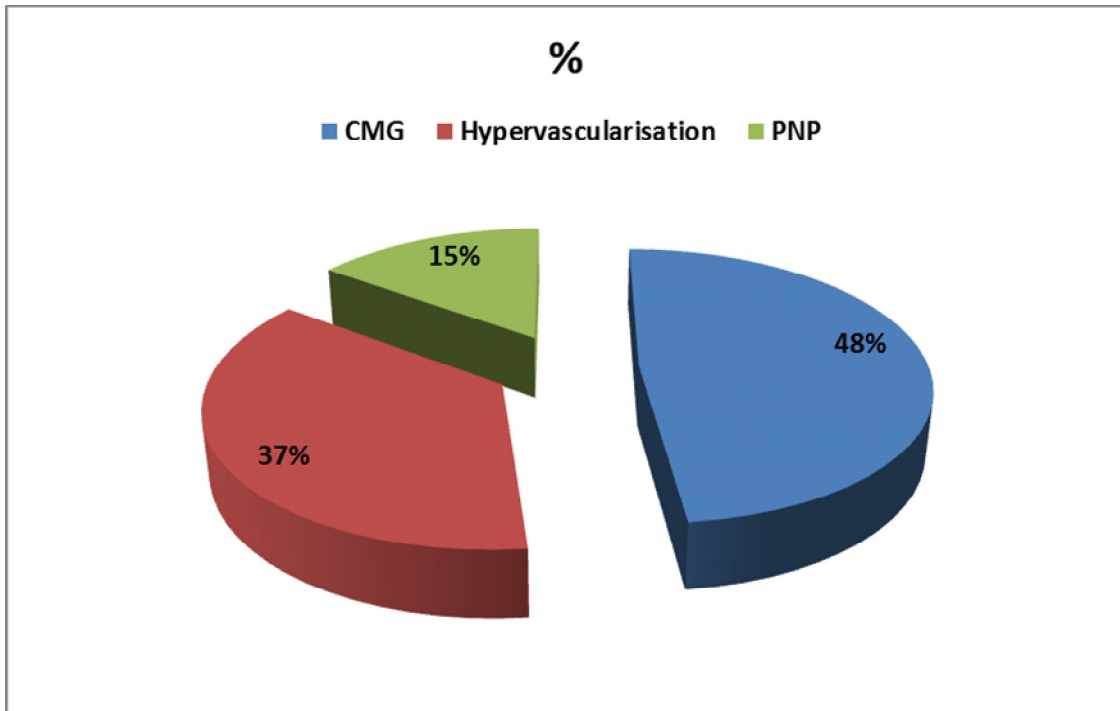
◆ **Examen clinique :**

L'auscultation de ces patients retrouve un souffle dans 175 des cas soit 78% et un galop chez 8 cas soit 0,9%. L'hépatomégalie est retrouvée chez 25 patients soit 11% et la tachycardie présente chez 5 cas soit 2,2%.

Le retard staturo-pondéral est noté dans 11,3% des cas.

◆ **Examen paraclinique :**

- Radio thoracique : La radiographie thoracique présentait des anomalies dans 120 cas, les anomalies les plus fréquentes sont : la CMG était présente dans 58 cas soit 48,3%, l'hypervascularisation pulmonaire dans 44 cas soit 36,7%, les foyers de pneumopathies 18 cas soit 15%.



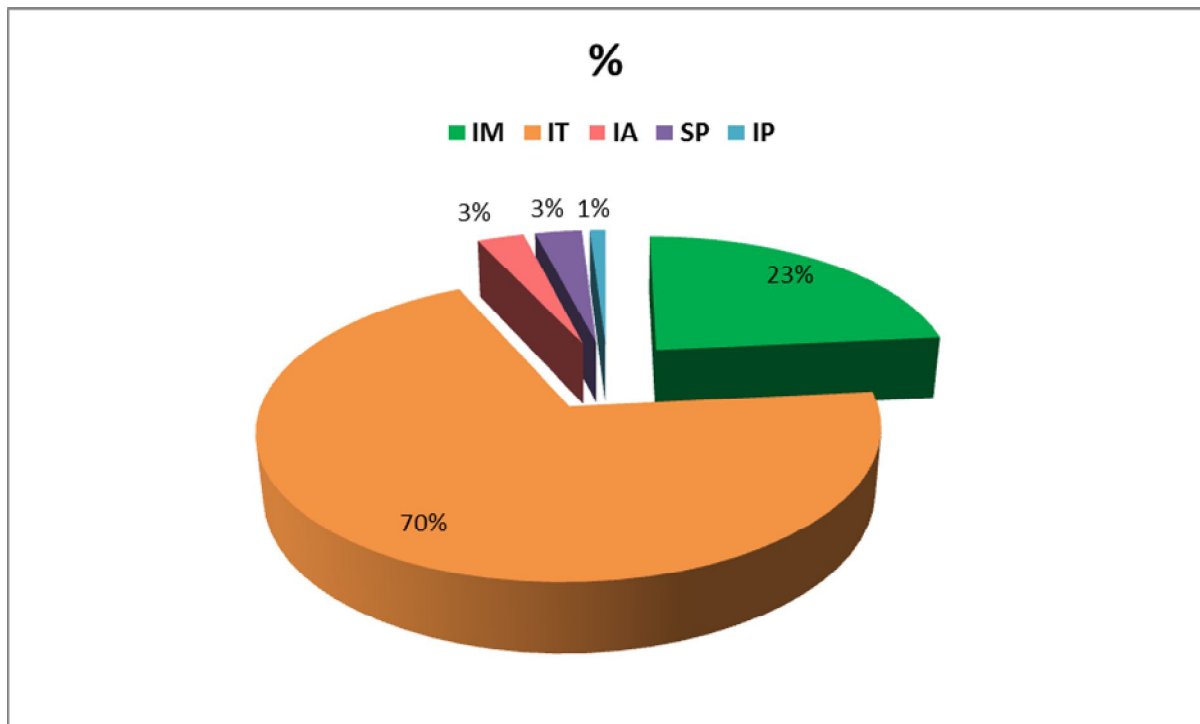
**Fig 23 : répartitions des anomalies de la radiographie thoracique des PCA**

-Echocardiographie :

Elle a fait le diagnostic de toutes les PCA et a précisé leur taille, dont 173 sont de petite taille soit 77,3% et 51 de large taille soit 22,7% dont 2 cas avec syndrome d'Eisenmenger. Elle a permis d'évaluer les lésions associées également.

**Tableau XII : Les lésions associées aux PCA**

Lésions associées	Grade	Nombre	Pourcentage
IM	I	18	23,4
	II	3	
	III	2	
IT	I	33	69,6
	II	31	
	III	4	
lao	I	3	3
IP	I	1	1
SP		3	3
Total		98	100



**Fig 24 : répartitions des anomalies échographiques associées aux PCA**

### **C/TRAITEMENT :**

- **Traitement médical :**

Le traitement médical a été prescrit dans 62 cas (27,6%) avec 28 prescriptions des antibiotiques (45,1%), 25 associations de diurétique+digitaliques+potassium (40,3%), diurétique seul chez 9 patients (14,6%).

- **Traitement chirurgical**

Le traitement chirurgical été indiqué pour 127 patients porteurs de PCA (56,7%) dont 16 seulement ont été opérés. Pour le reste des patients ils sont perdus de vue.

### **D/EVOLUTION :**

-Les complications chez certains patients se résument en : 7 cas d'insuffisance cardiaque, 2 cas de syndrome d'Eisenmenger.

-Pour les patients opérés, tous ont eu un très bon résultat chirurgical avec fermeture complète du canal, dans un seul cas, on a noté apparition d'une insuffisance mitrale en post opératoire, et dans un autre cas une insuffisance aortique.

### **4-CANAL ATRIOVENTRICULAIRE :**

#### **A/ EPIDEMIOLOGIE :**

Dans notre série, on a recensé 114 cas de CAV soit 9,7% des cardiopathies à shunts gauches droites et 4,6% de toutes les cardiopathies congénitales.

➤ **Répartition des CAV par années :**

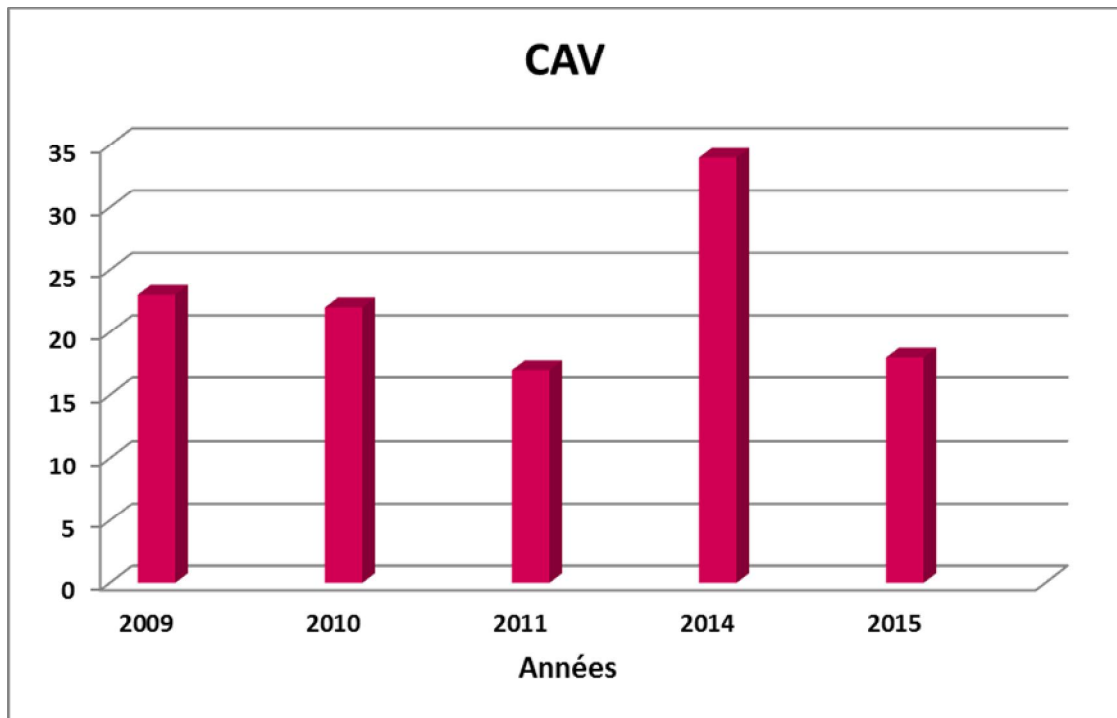
Le nombre de CAV variait de 17 à 34 cas, avec en moyenne 22,5.

-Durant l'année de 2009 le nombre de CAV était de 23,

-En 2010 il était à 22 cas,

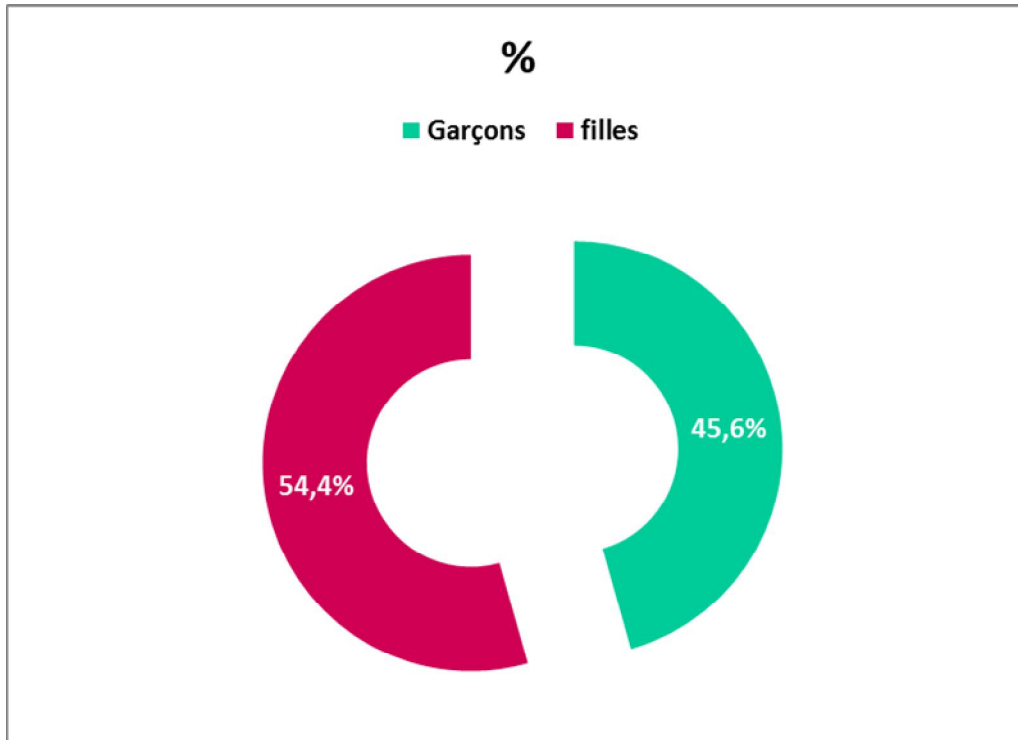
-En 2011, seulement de 17 cas

- En 2014 on a enregistré 34 cas et 18 cas en 2015.



**Fig.25 : Répartition des CAV par année.**

➤ **Répartition des CAV selon le sexe :** Sur 114 patients porteurs de CAV 52 étaient de sexe masculin soit 45,6% et 62 de sexe féminin soit 54,4%.

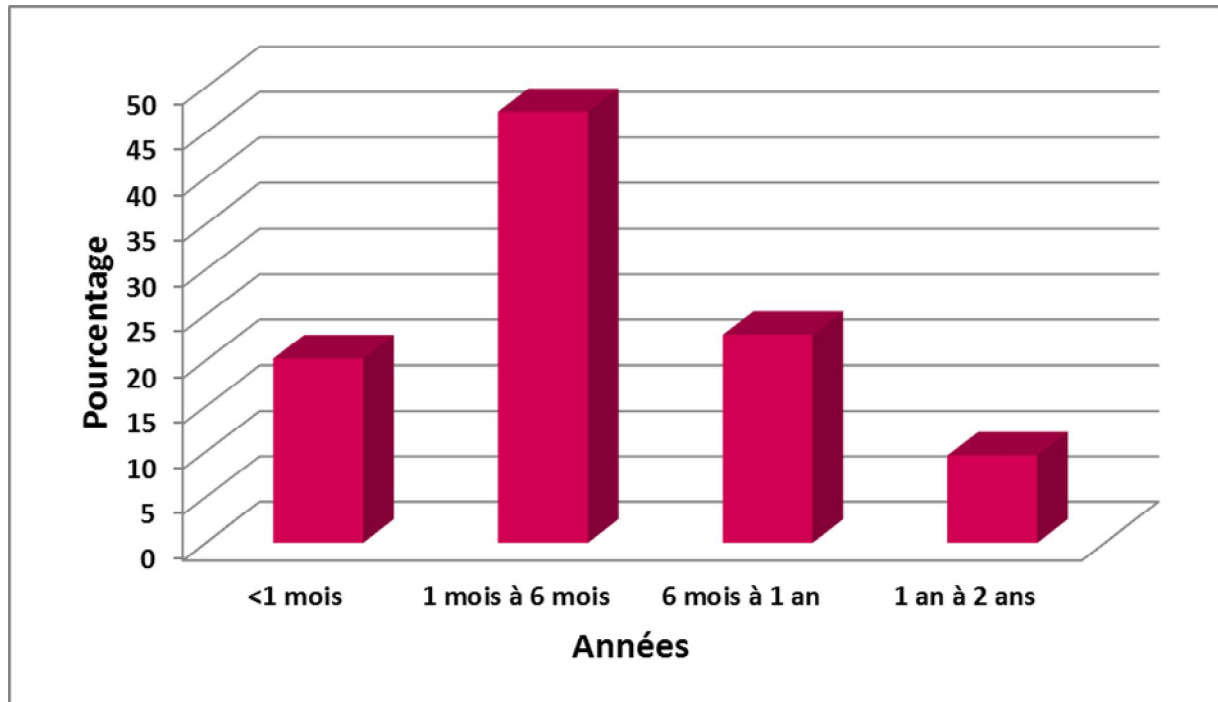


**Fig.26 : Pourcentage des CAV selon le sexe.**

➤ **Répartition des CAV selon l'âge des patients :**

**Tableau XIII : répartition des CAV selon les tranches d'âge**

Tranche d'âge	Nombre	%
<1 mois	23	20,2
1 mois à 6 mois	54	47,3
6 mois à 1 an	26	22,8
1 an à 2 ans	11	9,6
Total	114	100



**Tableau 27 : répartition des CAV selon les tranches d'âge**

❖ **Facteurs étiologiques :**

➤ **Consanguinité :**

Dans notre série, 13 patients sont issus de parents consanguins, soit 6,4%.

➤ **Rubéole congénitale :**

Notée chez 1 cas.

➤ **Anomalies chromosomiques :**

- 67 cas de trisomie 21 chez les patients porteurs de CAV soit 58,8%.

- Les autres malformations sont :

**Tableau XIV : répartition des différentes malformations associées aux CAV**

<b>Malformations</b>	<b>Nombre</b>
Atrésie de l'œsophage	7
Dysmorphie faciale	5
Hydrocéphalie	3
Malformation anorectale	3
Fente palatine	2
Omphalocèle	1
Palais ogival	1
Hypertélorisme	1
Malformation laryngée	1
Hisprung	1
Total	25

➤ **Prématurité :**

On n'a recensé aucun cas de prématurité chez les patients porteur de CAV.

➤ **Macrosomie :**

1 cas de macrosomie.

➤ **Pathologies maternelles :**

-8 cas de diabète maternel, dont 2 cas de diabète gestationnel et 6 cas de mères connues diabétiques, dont 3 sont sous insuline.

-1 cas d'hypertension artérielle maternelle.

-1 cas de cardiopathie chez la mère.

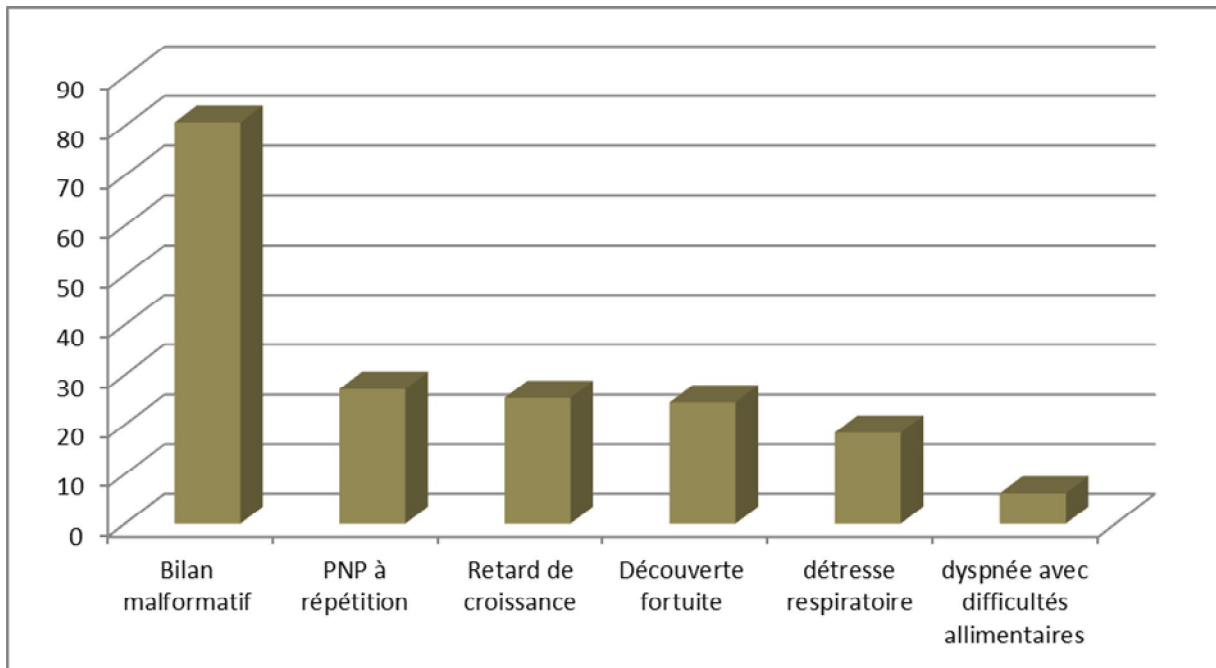
-Une mère avec prise de « funaigre » au premier trimestre de grossesse.

**B/ CLINIQUE :**

◆ **Circonstance de découverte :**

Les CAV sont découverts fortuitement à l'occasion d'un souffle dans 28 cas soit 24,5%, dans le cadre d'un bilan malformatif dans 92 cas soit 80,7%.

Les autres signes fonctionnels sont : détresse respiratoire dans 21 cas soit 18,4%, un retard de croissance chez 29 cas soit 25,4%, une dyspnée avec difficultés alimentaires dans 7 cas soit 6,1% avec 31 cas de PNP à répétition soit 27,2%.



**Fig. 28 : répartition des circonstances de découverte et des signes cliniques des CAV**

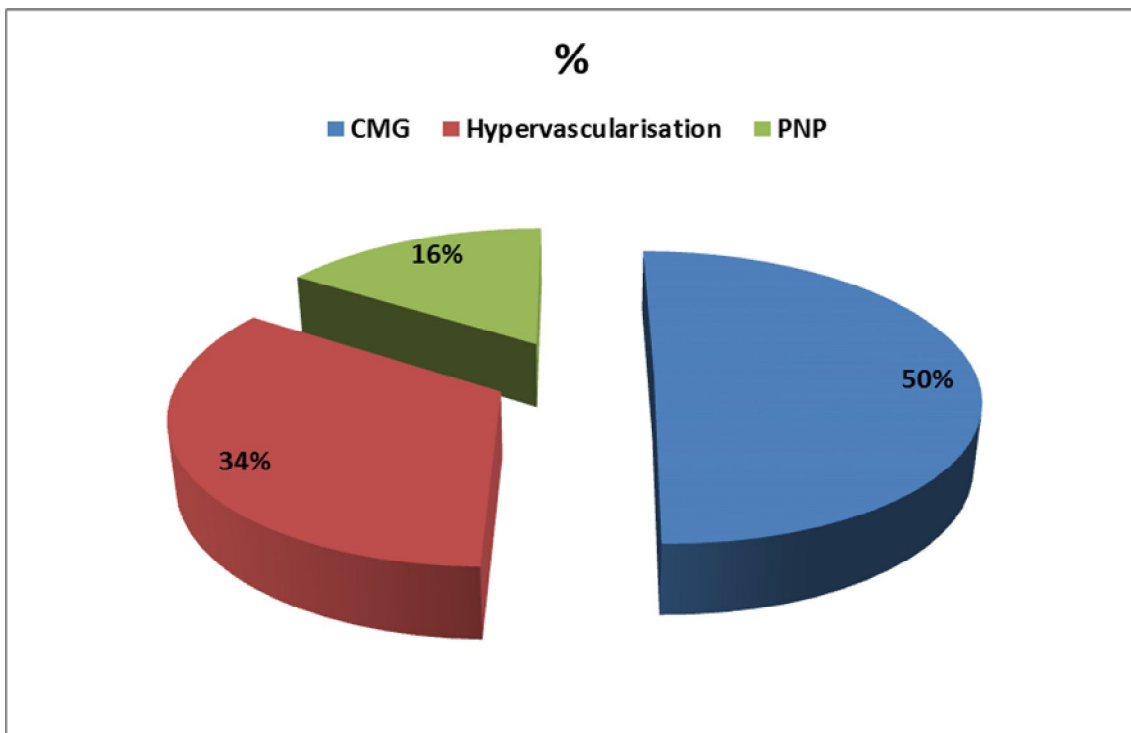
◆ **Examen clinique :**

L'auscultation de ces patients retrouve un souffle dans 84 des cas soit 73,6% et un éclat de B2 chez 16 patients soit 14% des cas et le Galop chez 12 cas soit 10,5%. L'hépatomégalie est retrouvée chez 24 patients soit 21% et la tachycardie présente chez 6 cas soit 5,2%.

Le retard staturo-pondéral est noté dans 25,4% des cas.

◆ **Examen paraclinique :**

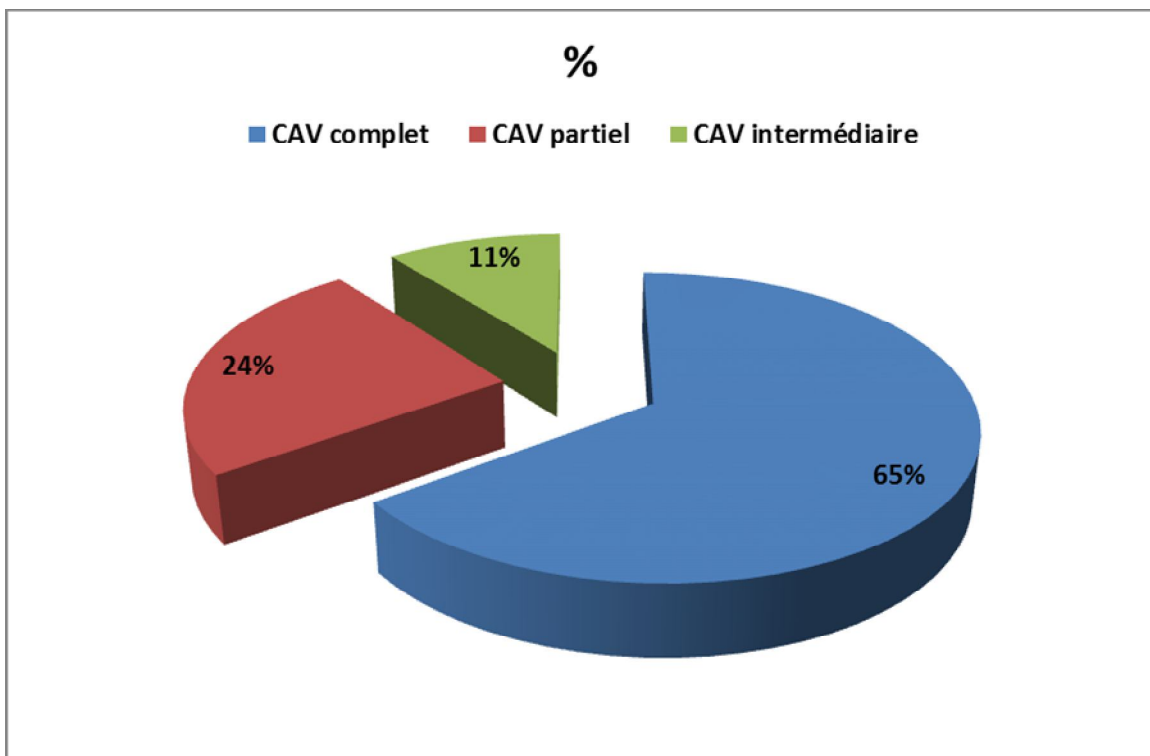
- Radio thoracique : La radiographie thoracique présentait des anomalies dans 189 des cas, les anomalies les plus fréquentes sont : la CMG était présente dans 95 cas soit 50,2%, l'hypervascularisation pulmonaire dans 64 cas soit 33,8%, les foyers de pneumopathies 30 cas soit 15,8%.



**Fig 29 : répartitions des anomalies de la radiographie thoracique des CAV**

-Echocardiographie :

L'échocardiographie Doppler a non seulement permis de diagnostiquer tous les CAV, mais a aussi permis la différenciation des types de CAV. Ainsi dans notre série 74 cas sont des CAV complet soit (65%), 28 cas sont des CAV partiels soit (24,5%) et 12 cas sont des CAV intermédiaires soit 10,5%. Cet examen a permis aussi d'évaluer les lésions associées aux CAV.

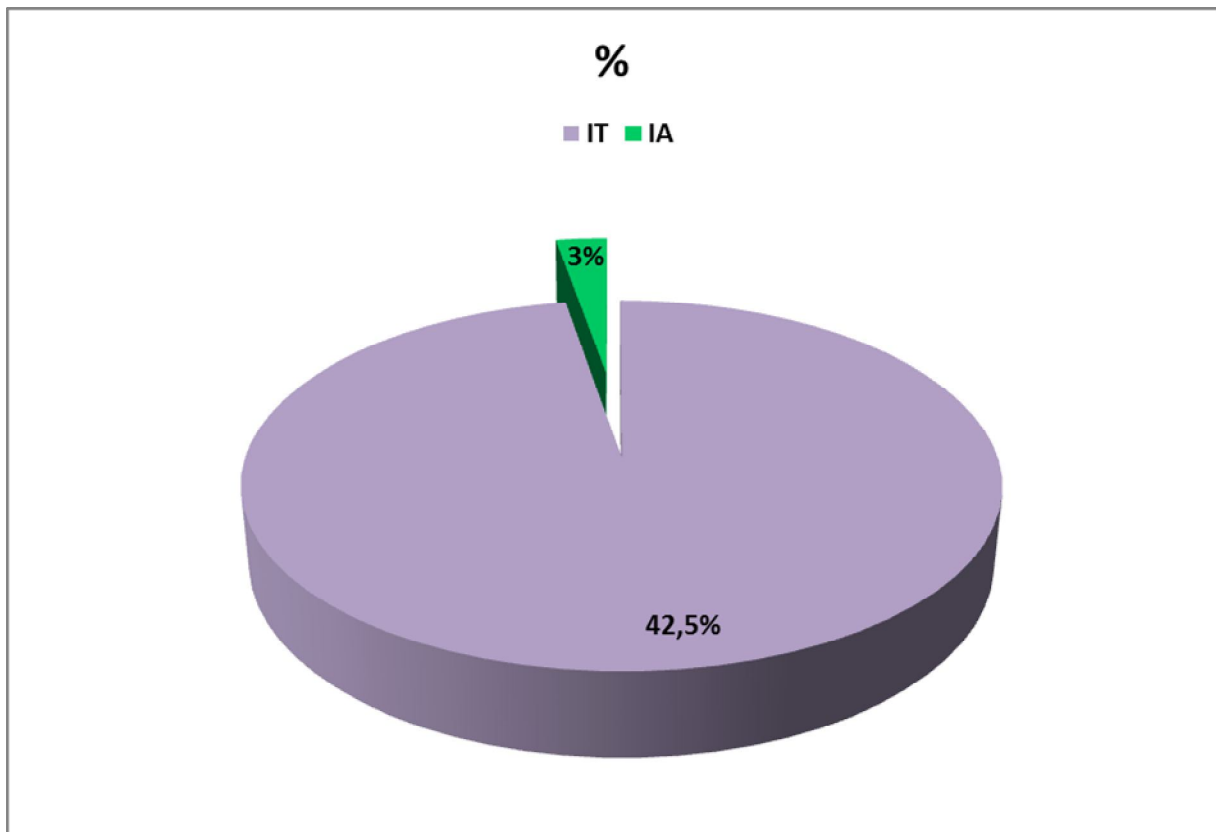


**Fig 30 : Pourcentage des différentes classes anatomopathologiques des CAV**

**Tableau XV : Les lésions associées aux CAV**

Lésions associées	Grade	Nombre	Pourcentage
IT	I	9	97,3
	II	22	
	III	4	
Iao	I	1	2,7
Total		36	100

Les shunts associés aux CAV sont 6 cas d'association avec PCA de petite taille et 5 cas d'association avec CIA ostium Secundum.



**Fig 31 : répartitions des anomalies échographiques associées aux CAV**

### **C/TRAITEMENT :**

- **Traitement médical :**

Le traitement médical a été prescrit dans 94 cas (82,4%) avec 34 prescription des antibiotiques, 52 association de diurétique+digitaliques+potassium), et enfin diurétique seul chez 8 patients.

- **Traitement chirurgical**

Le traitement chirurgical a été indiqué chez 86 patients soit 75,4%, dont 25 patients ont été opérés (29%). 13 patients ont bénéficié d'une cure complète, et 12 patients d'un cerclage de l'artère pulmonaire. Pour le reste des patients ils sont perdus de vue.

### **D/EVOLUTION :**

-Les complications lors de l'évolution des CAV étaient comme suit : 14 cas d'insuffisance cardiaque, un cas d'épanchement péricardique et un cas de fuite tricuspide.

-Les complications post opératoires sont fréquentes dans la chirurgie des CAV, on a noté ainsi :

- ✓ Un cas a présenté une insuffisance tricuspide avec HTAP en post opératoire avec au contrôle un cerclage lâche.

- ✓ 2 cas de CIV résiduelle

- ✓ 5 cas d'insuffisance mitrale grade II et 1 cas d'IM grade III

- ✓ 3 cas d'insuffisance tricuspide grade I.

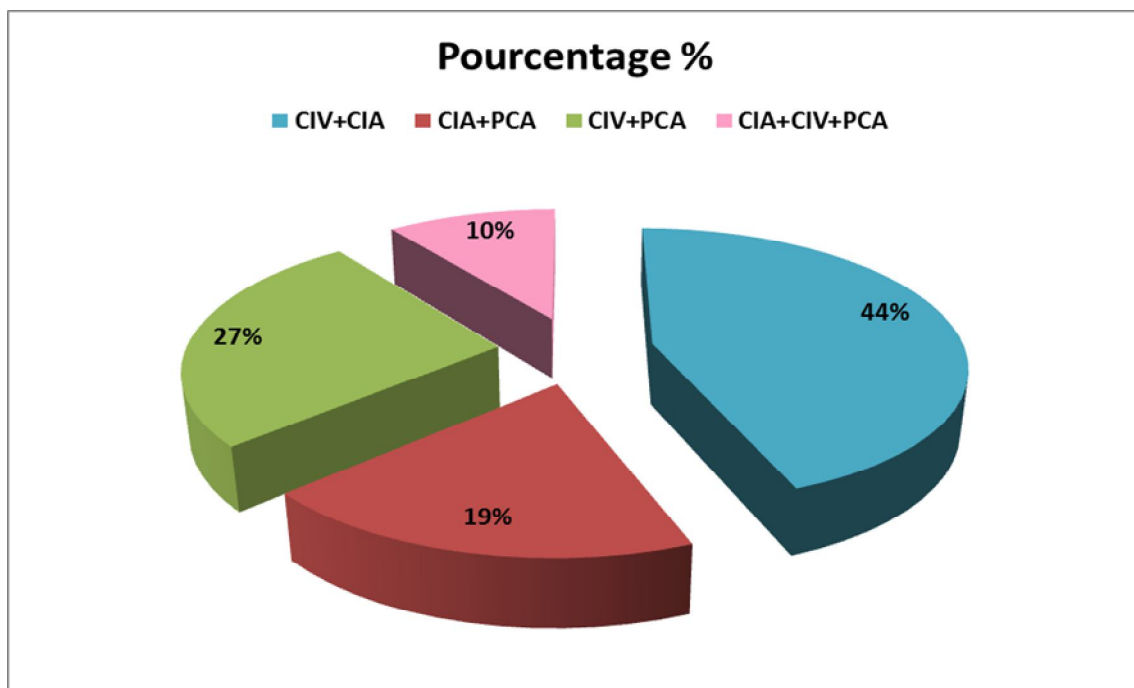
## 5-SHUNTS MULTIPLES :

### A/ EPIDEMIOLOGIE :

Dans notre série, on a recensé 338 cas de shunts multiples soit 28,7% des cardiopathies à shunt gauche droite. Ils représentent 13,6% de toutes les cardiopathies congénitales.

**Tableau XVI : Répartition des différents shunts multiples**

Types des shunts multiples	Nombre	Pourcentage %
CIV+CIA	149	44
CIA+PCA	65	19,2
CIV+PCA	89	26,3
CIA+CIV+PCA	35	10,3
Total	338	100



**Fig.32 : Pourcentage des différents shunts multiples.**

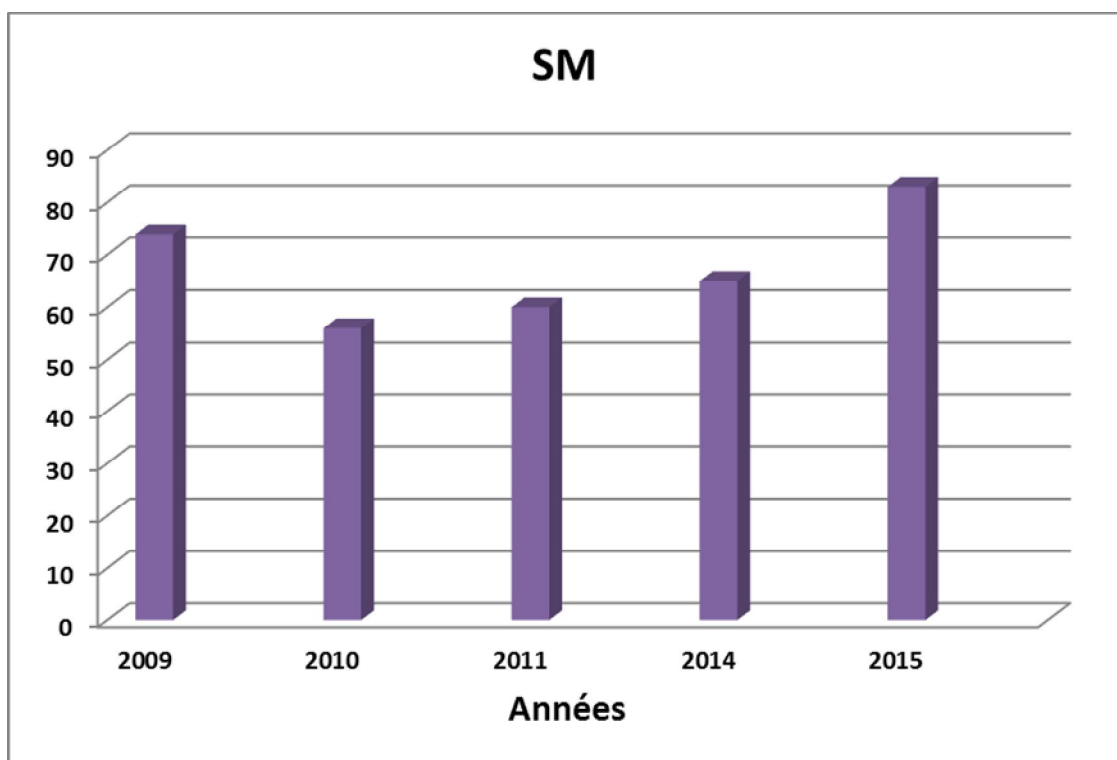
➤ **Répartition des shunts multiples selon les années :**

-Durant l'année de 2009 le nombre des shunts multiples était de 74,

-En 2010 il était à 56 cas,

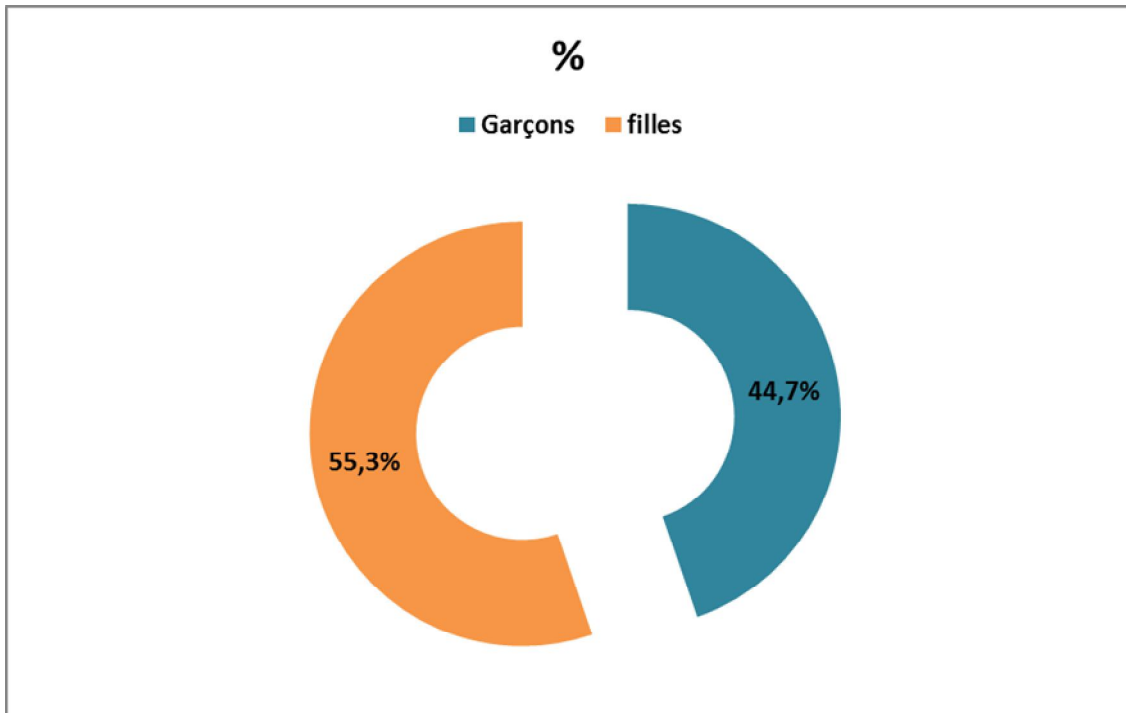
-En 2011, seulement de 60 cas

- En 2014 on a enregistré 65 cas et 83 cas en 2015.



**Fig.33 : nombre des shunts multiples selon les années.**

➤ **Répartition selon le sexe :** Sur 338 patients porteurs de shunts multiples 151 étaient de sexe masculin soit 44,7% et 187 de sexe féminin soit 55,3%.

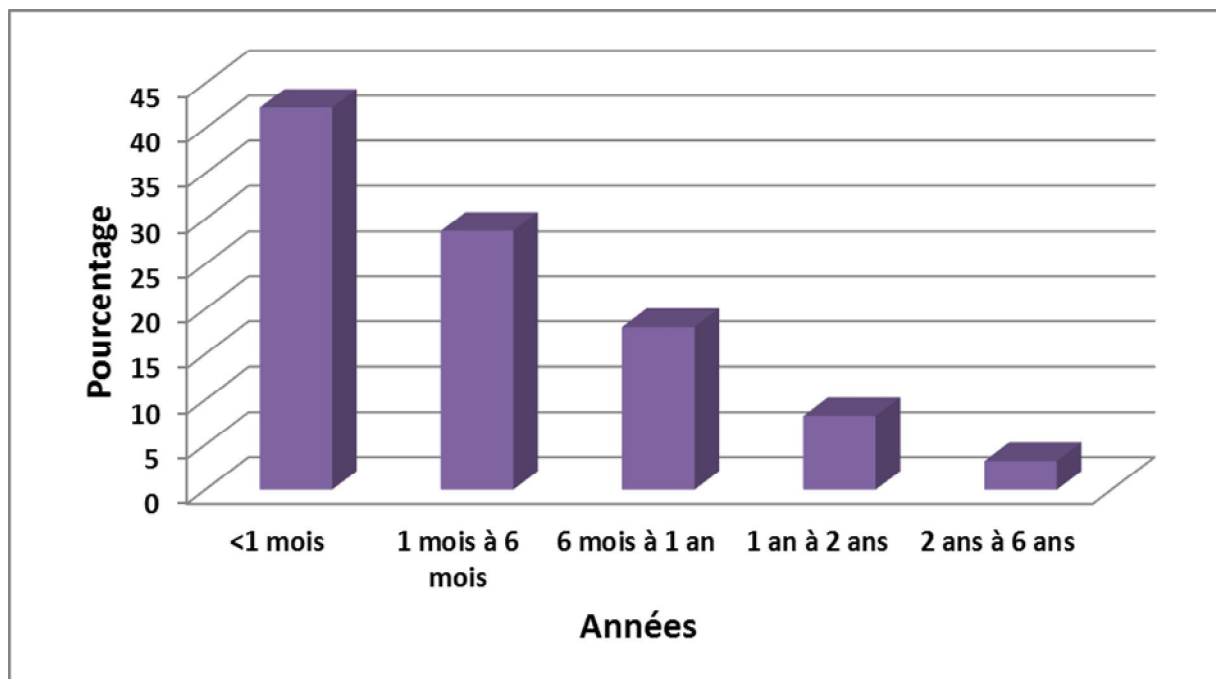


**Fig.34 : Pourcentage des shunts multiples selon le sexe.**

➤ **Répartition des shunts multiples selon l'âge des patients :**

**Tableau XVII : répartition des shunts multiples selon les tranches d'âge**

<b>Tranche d'âge</b>	<b>Nombre</b>	<b>%</b>
<1 mois	143	42,3
1 mois à 6 mois	97	28,7
6 mois à 1 an	61	18
1 an à 2 ans	28	8,2
2 ans à 6 ans	11	3,2
Total	338	100



**Tableau 35 : répartition des shunts multiples selon les tranches d'âge**

❖ **Facteurs étiologiques :**

➤ **Consanguinité :**

Dans notre série, 58 patients sont issus de parents consanguins, soit 28,6%.

➤ **Anomalies chromosomiques :**

- 100 cas de trisomie 21 chez les patients porteurs de shunts multiples soit 29,5%.

- 3 cas de trisomie 18 et 1 cas de syndrome de Turner.

Les autres malformations sont :

**Tableau XVIII : répartition des différentes malformations associées aux shunts multiples**

<b>Malformations</b>	<b>Nombre</b>
Dysmorphie faciale	7
Hydrocéphalie	6
Atrésie de l'œsophage	5
Fente palatine	5
Omphalocèle	3
Atrésie des choanes	2
Malformation anorectale	2
Pieds bots	2
Malformations des mains	2
Ambiguïté sexuelle	1
Cataracte congénitale	1
Total	36

➤ **Rubéole congénitale :**

Noté chez 2 cas.

➤ **Prématurité :**

Notée chez 9 cas.

➤ **Macrosomie :**

Notée chez 17 cas.

➤ **Pathologies maternelles :**

-10 cas de diabète maternel, dont 3 cas de diabète gestationnel et 7 cas de mères connues diabétiques, dont 2 sont sous insuline.

-2 cas d'hypertension artérielle maternelle.

-1 cas de cardiopathie chez la mère.

-1 cas d'épilepsie sous antiépileptiques.

-1 cas de cannabisme chez la mère.

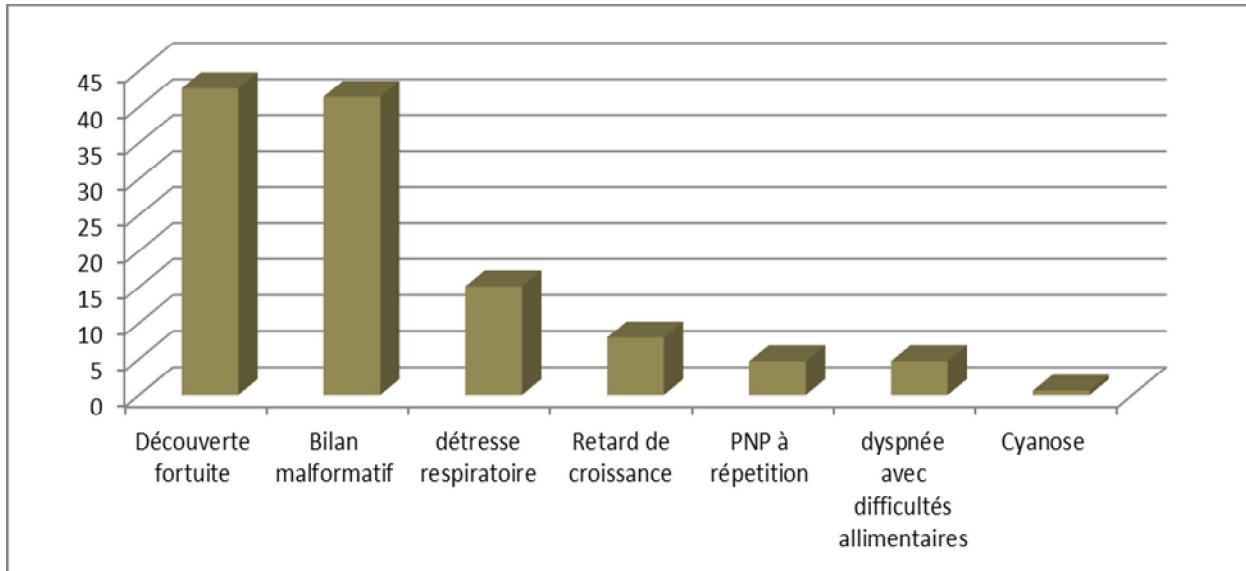
-1 cas d'hypothyroïdie sous Levothyrox.

**B/ CLINIQUE :**

◆ **Circonstance de découverte :**

Les shunts multiples sont découvertes fortuitement à l'occasion d'un souffle dans 144 cas soit 42,6%, dans le cadre d'un bilan malformatif dans 140 cas soit 41,4%.

Les autres signes fonctionnels sont : détresse respiratoire dans 51 cas soit 15,1%, une cyanose chez 2 cas soit 0,6%, un retard de croissance chez 27 cas soit 8%, une dyspnée avec difficultés alimentaires dans 16 cas soit 4,7% et 16 cas de pneumopathies à répétition soit 4,7%.



**Fig. 36 : répartition des circonstances de découverte et des signes cliniques des shunts multiples**

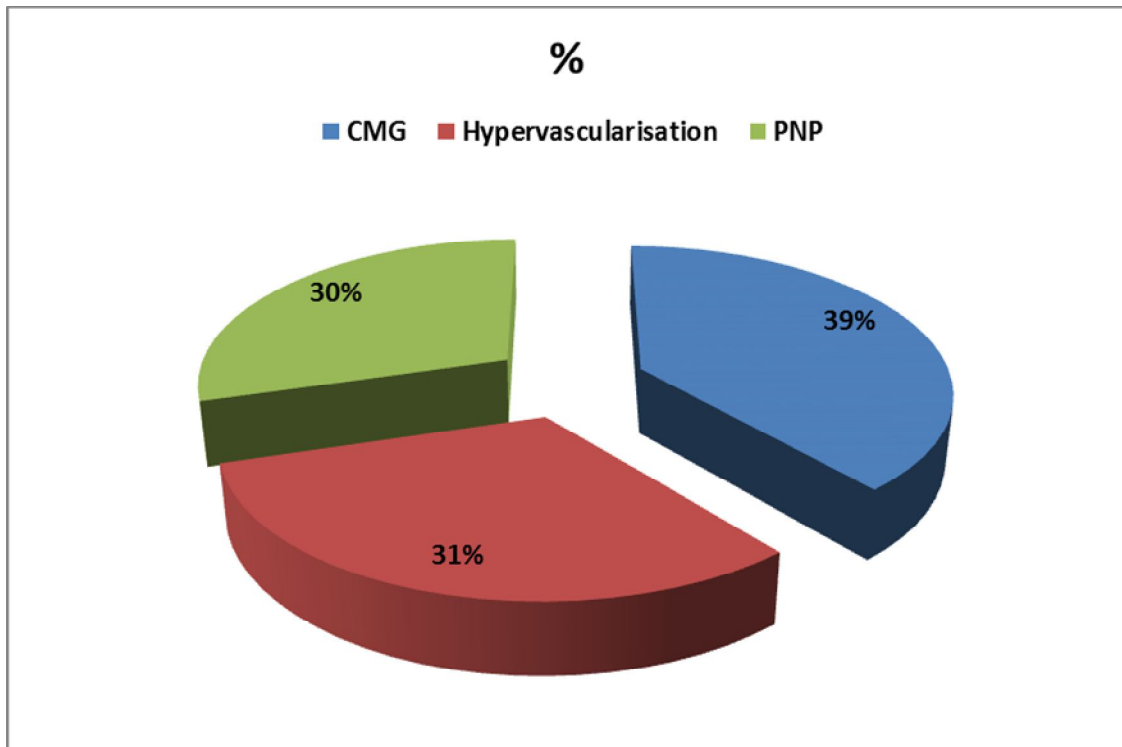
◆ **Examen clinique :**

L'auscultation de ces patients retrouve un souffle dans 188 des cas soit 55,6%, un éclat de B2 chez 23 patients soit 6,8% des cas et un Galop chez 27 patients soit 8%. L'hépatomégalie est retrouvée chez 81 patients soit 24% et la tachycardie chez 24 cas soit 7,1%.

Le retard staturo-pondéral est noté dans 8% des cas.

◆ **Examen paraclinique :**

- Radio thoracique : La radiographie thoracique présentait des anomalies dans 425 cas. Les anomalies les plus fréquentes sont : la CMG était présente dans 165 cas soit 38,8%, l'hypervascularisation pulmonaire dans 134 cas soit 31,5 %, les foyers de pneumopathies 126 cas soit 29,6%.



**Fig 37 : répartitions des anomalies de la radiographie thoracique des shunts multiples**

-Echocardiographie : a permis le diagnostic de tous les cas avec l'évaluation de leur stade hémodynamique, et a précisé les lésions associées.

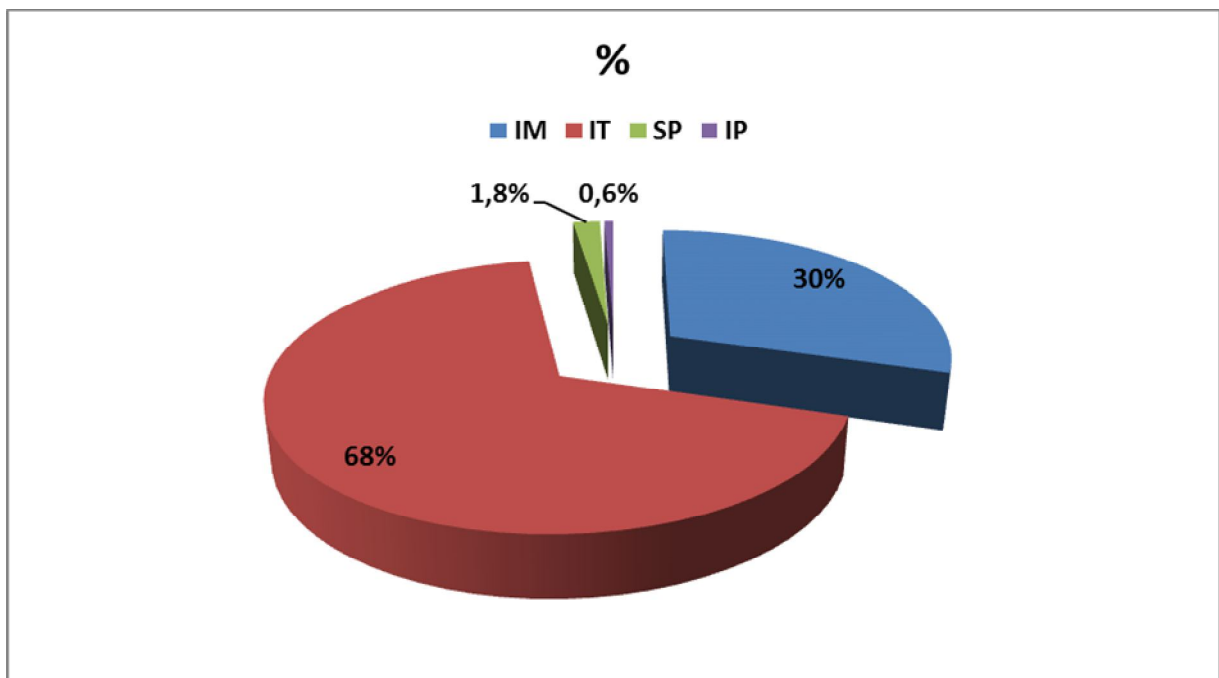
\*CIV : stade I dans 152 cas, stade IIa 56 cas, stade Iib 62 cas, stade III 2 cas, stade IV 1cas.

\*CIA : petite taille pour 180 cas, moyenne taille pour 58 cas et large pour 11 cas.

\*PCA : de petite taille dans 129 cas, et de large taille dans 25 cas.

**Tableau XIX : Les lésions associées aux shunts multiples**

Lésions associées	Grade	Nombre	Pourcentage
IM	I	32	29,6
	II	10	
	III	4	
IT	I	58	67,7
	II	33	
	III	14	
IP	I	1	0,6
SP		3	1,8
Total		155	100



**Fig .38 : répartitions des anomalies échographiques associées aux shunts multiples**

### **C/TRAITEMENT :**

- **Traitement médical**

Le traitement médical a été prescrit dans 338 cas, avec 150 prescription des antibiotiques (44,3%), 154 association de diurétique+digitaliques+potassium (45,5%), IEC chez 11 cas (3,2%), et enfin diurétique seul chez 23 patients (6,8%).

- **Traitement chirurgical :**

Le traitement chirurgical est indiqué chez 216 patient mais réalisé chez 117 patients soit 54,1%. Le reste des patients n'ont pas pu être opérés ou sont perdus de vue.

### **D/EVOLUTION :**

Pour les patients opérés, le résultat chirurgical était satisfaisant pour la plupart des malades. Certains ont présentés des complications après la chirurgie :

- ✓ 3 cas de CIV résiduelles
- ✓ 3 cas d'IT (de grade II)
- ✓ 2 cas d'IM ( 1 cas d'IM grade I et A cas de grade II)
- ✓ 1 cas avait un VD hypokinétique
- ✓ 1 cas d'insuffisance aortique
- ✓ Et un cas de VG hyperkinétique et hypotrophique.



*DISCUSSION*

## **I-ETUDE GLOBALE :**

### **A-EPIDEMIOLOGIE :**

#### **1-CARACTERISTIQUES EPIDEMIOLOGIQUES GENERALES :**

L'incidence des cardiopathies congénitales estimée de 6 à 8 pour mille naissances vivantes [1]. Dans certains pays il y a une forte incidence par rapport à d'autres, du fait qu'ils ont institué une politique organisée pour effectuer le dépistage par écho cardiaque systématique [7,8].

**Tableau XX : Incidence des cardiopathies congénitales.**

<b>Année de l'étude</b>	<b>Lieu de l'étude</b>	<b>CC/1000 NV Né</b>
1990-2003	Brazil [9]	9.58
1991-1994	France [10]	9.8
2000	Oman [11]	7,1
2002	Belgium [12]	8.3
2006	Nepal [13]	5.8
2009	Europe [14]	6.6
1997	Qatar [15]	12,23
2006	Mozambique [16].	2,3

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

Dans notre série la fréquence des cardiopathies congénitales de shunt gauche-droite est estimée à 47,4% des cardiopathies congénitales. Dans la littérature, celle-ci est estimée entre 59% et 80% (tableau 21). Les cardiopathies congénitales à shunt gauche droite sont donc les plus fréquentes aussi bien dans notre pays que dans les pays étrangers.

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

<b>Lieu de l'étude</b>	<b>Auteur</b>	<b>Nb de cas de CC</b>	<b>CC de shunt G-D %</b>
Italie [3]	BOSI et all	82	71.95
France [4]	STOLL et all	163	69.3
Maroc [17]	NAHA et all	588	59.4
Australie [6]	DIDIER et all	1325	80.2
Californie [5]	HOFFMAN and Christianson	1445	70
Inde [18]	PAI et all	801	77.9
Notre série		2526	47,4%

Dans notre série, les shunts gauches droites son en augmentation par année, avec un taux minimum durant l'année de 2011 qui est inexpliqué.

## **2-REPARTITION SELON LE SEXE :**

Dans notre série c'est le sexe masculin qui prédomine, ce qui rejoint les autres séries. Alors que dans la série de Fen Liu et all [19] en chine, c'est le sexe féminin qui prédomine. (Voir tableau si dessous)

**Tableau XXII : Répartition globale des cardiopathies congénitales selon le sexe**

<b>Auteurs</b>	<b>Nombre de cas</b>	<b>Sexe masculin%</b>	<b>Sexe féminin%</b>
Fen Liu et all [19]	240	43.8%	56.3%
AKKAR [20]	427	53,16	46,83
Ab M'pemba et all [21]	73	52,05	47,94
Diarra [22]	-	54	46
LAHLOU [23]	237	53,16	46,83
Akallal [24]	171	52,63	47,36
Dans notre série	1177	51,2	48,8

## **3-FACTEURS ETIOLOGIQUES :**

### **❖ ROLE DE LA CONSANGUINITE :**

Dans notre série, sur les 1177 patients, 203 sont issus de parents consanguins soit un taux de 17,24% qui est un taux non négligeable.

Plusieurs études faites dans les pays où les mariages consanguins sont fréquents s'accordent sur le faite que l'incidence des cardiopathies congénitales est trois fois plus importante chez les enfants issus de parents consanguins

comparés à la population générale [25]. Nous ne disposons malheureusement pas d'études spécifiques aux CC à shunt gauche droite.

**Tableau XXIII : cardiopathies congénitales : notion de consanguinité**

<b>Auteur</b>	<b>Nombre de cas</b>	<b>Consanguinité (%)</b>
Liu F et all [19]	240	4,6
Mohammad Naghavi-Behzad et all [26]	473	22,8
AKKAR [20]	427	25,5

❖ **Rôle de la trisomie 21 :**

Dans notre série sur les 1177 patients porteurs de cardiopathies congénitales à shunt gauche droite, on a recensé 292 cas de trisomie 21 soit 24,80%.

Une étude récente à propos de 125 cas ayant des dysmorphies faciales et/ou d'autres signes cliniques en faveur d'une malformation congénitale, et documentés pour avoir des CC [27], a montré que la trisomie 21 est présente chez 71,2% des cas, ce qui est similaire à d'autres études 60% [28, 29, 30]. Dans cette même étude [27] les CC les plus fréquentes étaient CIA CAV et PCA. Ceci s'accorde avec d'autres études [28, 30, 31, 32].

❖ **Rubéole congénitale :**

L'effet tératogène de l'infection rubéolique maternelle pendant la grossesse a été décrit en 1941 par Norman Gregg, le risque de malformation est de 50% au cours du premier mois de grossesse [33].

❖ **Les autres anomalies chromosomiques :**

Dans notre série, on a recensé 8 cas de trisomie 18 et 2 cas de syndrome de Turner, 2 cas de Syndrome de pierre Robbin, 1 cas de syndrome de wolf hirschhorn, 1 cas de Syndrome de DiGeorge, 1 cas de syndrome de rothmund thomson, 1 cas de syndrome de noonan et 1 cas de syndrome de prune belly.

Une étude faite à Lagos, a montré que 68% des syndromes génétiques reconnus, sont associés à des CC [34].

**Tableaux XXIV : Anomalies chromosomiques et anomalies cardiovasculaires les plus fréquentes[35, 36, 37]**

	<b>Incidence des cardiopathies congénitales</b>	<b>Anomalies cardiovasculaires les plus fréquentes</b>
<b>Trisomie 21</b>	40-50%	CIV, CAV, PCA, CIA, TOF
<b>Trisomie 18</b>	80-100%	CIV,PCA,CIA, COAo, CAV, TOF
<b>Turner</b>	17-60%	CoAo, BA(bicuspidie Ao), PVM(prolapsus valvulaire mitrale) hipoplasia de VE ?? EA ??
<b>Triploidie</b>	50%	CIV, PCA et CIA
<b>Cris du chat (5p-)</b>	10–55%	CIV, CIA, PCA et TOF
<b>Deletion 8p</b>	65–75%	CIV, EP, CIA et TGA
<b>Deletion 8p</b>	30–65%	CIV, PCA et EP
<b>Jacobsen</b>	65%	CIV, VU, hypoplasie VE et CIA
<b>22q11_2</b>	75–100%	TOF, IAA do tipo B, TA, CIV, AP, EP e arco aórtico à direita

Le caryotype constitutionnel fait donc partie du bilan de toute cardiopathie, et ce d'autant plus qu'il existe des symptômes associés à la cardiopathie. En cas de déséquilibre chromosomique, le risque de récurrence donné aux parents est celui de l'anomalie chromosomique. Il est par exemple estimé à 1 % en cas de trisomie 21 libre et homogène pour une femme de moins de 38 ans, ce risque peut atteindre 50 % pour certaines translocations familiales, suivant la nature des chromosomes impliqués dans le remaniement et la taille des fragments transloqués [38].

❖ **Prématurité :**

Dans notre étude, on a enregistré 38 cas de prématurité soit 3,2% des cas.

Une étude faite sur un groupe de 271 patients en Lasi [39] a démontrée que l'incidence des cardiopathies congénitales à shunt G-D était élevée chez les prématurés à faible poids de naissance (48%).

❖ **Pathologies maternelles :**

-Diabète maternel :

Dans notre série, le diabète maternel est retrouvé chez 58 mères, dont 24 diabète gestationnel et 34 connues diabétiques, parmi elles 17 sont sous insuline et 4 sous régime.

Une étude réalisée à Boston [40] a montré que la prévalence des cardiopathies congénitales est 5 fois plus importante chez les nouveaux nés de mères diabétiques, ce qui est similaire à une étude récente en Iran [26]. Dans une autre étude [41], les CC à shunts gauches droites sont les plus fréquentes chez les nouveaux nés de mères diabétiques.

Selon l'étude de Savaş Demirpençe et all [42] réalisée en Turquie, les CC sont non retrouvées chez les nouveaux nés de mères diabétiques sous antidiabétiques oraux. Dans la littérature [43,44], il n'y a pas de différence entre les cas sous antidiabétiques oraux et ceux sous insuline dans la fréquence des anomalies congénitales.

Le diabète maternel augmente ainsi le risque de cardiopathies congénitales, d'où l'intérêt d'un contrôle glycémique régulier chez les mères diabétiques et une prise en charge adaptée.

#### -HTA maternelle et cardiopathies maternelles :

Dans notre série on a retrouvé 6 cas d'HTA chez la mère soit 0,5%, 5 cas de cardiopathies maternelles soit 0,4%. L'étude faite par Mohammad Naghavi-Behzad et all [26] a montré un rapport important entre la fréquence des CC et l'HTA et cardiopathies maternelle. A l'opposé l'étude de Savaş Demirpençe et all [42], qui ne montre pas de relation significative entre l'HTA et l'éclampsie durant la grossesse et les CC. Alors que l'HTA associée au diabète gestationnel augmente le risque fortement dans le développement des CC.

#### -Hypothyroïdie et épilepsie maternelle :

On a retrouvé également dans notre série 2 cas d'hypothyroïdie maternelle sous levothyrox, 1 cas d'épilepsie maternelle sous traitement. Selon une étude récente [45], le risque d'anomalies congénitales est deux fois plus chez les nouveaux nés de mères avec prise d'antiépileptiques dans le premier trimestre de grossesse mais pas en fin de grossesse. Ce risque est plus accru en cas polythérapie. La lamotrigine et le valproate de sodium sont les plus tératogènes

pour les CC. Donc il faut un suivi régulier chez les femmes épileptiques surtout celles en âge de procréer.

-Habitudes toxiques :

Dans l'étude de Mohammad Naghavi-Behzad et all [26] faite en Iran, un seul cas de cannabisme a été retrouvé, ce qui est similaire à notre étude, et cela peut être dû à la culture dans ces pays. Par contre dans d'autres régions dans le monde où le tabagisme est habituel chez les femmes, d'autres études montrent qu'il y a une relation importante du tabagisme avec les CC. Dans une étude faite à Lithuania, le tabagisme des mères a été signalé comme l'un des principaux facteurs de risque de développer les CC [38]. Une autre étude a montré que le risqué d'avoir des CC est 2 fois plus important chez les mères qui ont l'habitude de fumer durant la grossesse [46].

Les cardiopathies ne sont pas au premier plan dans les conséquences de la consommation d'alcool par les femmes pendant la grossesse, mais certaines études retrouvent un doublement du risque de CIA, CIV, CoA [47, 48].

**B-ETUDE CLINIQUE :**

**1-CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE :**

Dans notre série, 445 patients (37,8%) n'ont eu aucune symptomatologie cardiaque mais diagnostiqués soit à l'occasion de la découverte fortuite à l'auscultation d'un souffle. Dans le cadre de bilan malformatif 421 cas soit 35,7% sont diagnostiqués, alors que le reste des patients était découvert à l'occasion d'une détresse respiratoire chez 199 patients soit 17%, les infections respiratoires à répétitions sont trouvés chez 126 patients soit 10,7%. Ces signes se révèlent généralement à un âge relativement précoce en moyenne de 2,5 ans.

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

## **2-EXAMEN CLINIQUE :**

Dans notre série, sur les 1177 patients, 780 patients avaient un souffle lors de l'auscultation soit 66,2%. L'éclat de B2 est ausculté dans 112 cas soit 9,5% et le galop chez 96 patients soit 8,1%. L'hépatomégalie est retrouvée chez 197 cas soit 16,7%. La tachycardie chez 52 cas soit 4,4% et le retard staturo-pondéral chez 71,9%.

Dans les shunts gauches droites l'insuffisance cardiaque est un signe d'inefficacité des mécanismes d'adaptations cardiaque (rétention hydrique et augmentation du travail du cœur) à laquelle s'associe une surcharge volumétrique et une surcharge pressive [49].

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

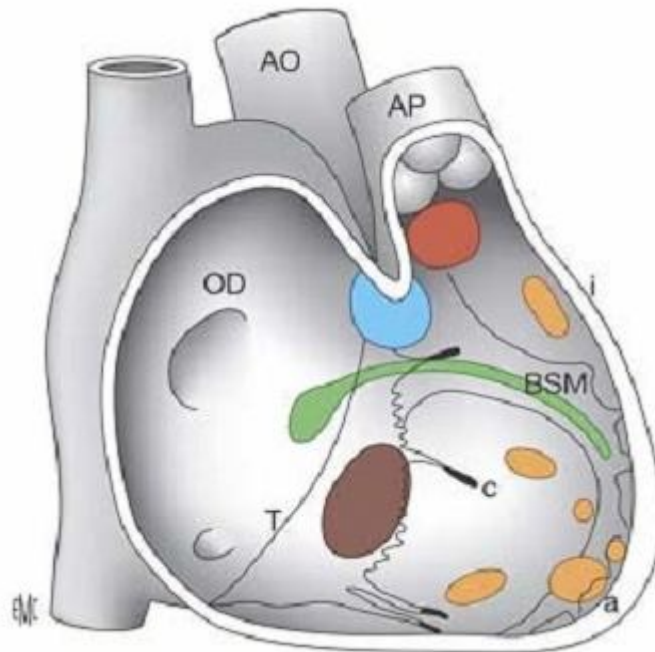
- ✓ La tachycardie ou polypnée qui peut s'accompagner de toux, de cyanose ou de signes de lutte respiratoire.
- ✓ La tachycardie, l'hépatomégalie, la cardiomégalie [50].

## **II-ETUDE ANALYTIQUE :**

### **1-COMMUNICATIONS INTERVENTRICULAIRES :**

#### **A/GENERALITES :**

Les CIV sont des déhiscences (ou défauts) de la cloison interventriculaire, mettant en communication les deux ventricules, c'est-à-dire les circulations systémique et pulmonaire [51].



**Figure 39 [52] : Schéma du septum interventriculaire vu à partir du ventricule droit avec le siège des différentes variétés de communication interventriculaire (CIV). En rouge : CIV juxta artérielle. En bleu : CIV périmembraneuse. En marron : CIV d'admission. En orange : CIV musculaires infundibulaires, trabéculées centrales France et apicales (a). En vert : nœud auriculoventriculaire et faisceau de His. AO : aorte ascendante ; AP : artère pulmonaire ; BSM : bandelette septomarginale ; OD : oreillette droite ; T : valve tricuspide.**

## **B/EPIDEMIOLOGIE :**

La CIV en dehors des autres shunts occupe la deuxième place dans notre série après les shunts multiples avec un taux de 22,2% des cas de C.C de shunt G-D. Le taux de CIV total dans notre série est de 21,5% de toutes les cardiopathies congénitales. Ce chiffre est plus élevé dans d'autres études similaires : Shah G [13] (70%), BASPINAR [53] (33%), AKKAR [20] (35,17%), Cloarec S [10] (64%), Bannerman [54] (32.9%). Ce taux est moins faible selon d'autres auteurs et se rapproche de notre résultat, comme dans la série de KOKOU [55] qui était seulement à 24,2% et celle d' Akallal [24] (28,8). La CIV représente la CC à shunt G-D la plus fréquente dans toutes les statistiques [56, 57, 58, 59, 60].

**Tableau XXV : fréquence des CIV par rapport aux C.C selon la littérature**

<b>Lieu de l'étude</b>	<b>Auteur</b>	<b>% des CIV</b>
Népal	Shah G [13]	70
Turkey	BASPINAR [53]	33
Maroc	AKKAR [20]	35,17
Mali	MENTA [61]	39,4
France	Cloarec S [10]	64
Zimbabwean	Bannerman [54]	32,9
Togo	KOKOU [55]	24,2
Notre série		21,5

Evolution des CIV par années : L'évolution des CIV dans notre série a connue une augmentation progressive depuis l'année 2009 à 2014, en dehors de l'année 2011 où le taux était le plus faible à 7,4% sans explication. Le taux en 2015 a légèrement diminué par rapport à 2014 (en 2014 28,3% qui devient en 2015 26,4%).

Plusieurs études ont montré une augmentation importante de l'incidence des CC plus particulièrement celle des CIV, et ce peut être le rôle des outils de diagnostique [56,62, 63,64].

Répartition selon le sexe :

La CIV, dans notre série on note une prédominance légèrement importante du sexe masculin ainsi que dans la série d'El Amrani [65], alors que dans la série de TOURE [66], d'AKKAR [20] et de CHERRABI [67] il existe une prédominance féminine.

**Tableau XXVI : Répartition des CIV selon le sexe ;**

<b>Auteurs</b>	<b>Nombre de cas</b>	<b>Sexe masculin%</b>	<b>Sexe féminin%</b>
<b>TOURE [66]</b>	-	44,45	55,55
<b>El Amrani [65]</b>	91	54,9	45,1
<b>AKKAR [20]</b>	134	49,3	50,7
<b>CHERRABI [67]</b>	148	47	53
<b>Notre série</b>	261	57,8	42,2

L'âge des patients :

Dans notre série, la tranche d'âge prédominante est celle de 1 mois à 1 an avec 133 cas ensuite celle de 1 an à 2 ans à 6 ans, en dernier les patients ayant moins d'un mois, ce qui n'est pas concordant avec la série de CHERRABI [67], qui a trouvé que la tranche d'âge la plus prédominante est celle moins d'un mois ensuite de 1 mois à 1 an. Donc le diagnostic est précoce.

❖ Facteurs étiologiques :

Consanguinité :

Dans notre série, 46 patients sont issus de parents consanguins, soit 22,7% ce qui est proche des résultats de CHERRABI [67] qui a trouvé 28 malades, soit 18% des cas. Ce chiffre est plus élevé dans la série de MENTA [61] à 29,6%.

Rubéole congénitale :

Dans notre série, on a retrouvé un cas de rubéole congénitale. Dans la littérature les CIV peuvent être retrouvées en cas de Rubéole [68,69].

Anomalies chromosomiques :

-Trisomie 21 : dans notre série, on a enregistré 40 cas de trisomie 21 soit 15,3% ce qui sensiblement proche de celui de CHERRABI [67] qui de 14,2%. Alors que dans l'étude de MENTA [61], elle est seulement présente dans 7,4% des cas.

- Trisomie 18 : On a également trouvé un cas de trisomie 18 et un cas de syndrome de Turner. Une autre étude de Raissa Teteli [27] a montré que chez les trisomiques 21 les CIV sont parmi les CC les plus fréquentes.

-Autres syndrome malformatif : dans notre étude on a noté 1 cas de Syndrome de DiGeorge et 1 cas de syndrome de wolf hirschhorn. Avec 26 cas de malformations différentes. Dans la série de MENTA [61], 3 cas de syndrome polymalformatifs ont été enregistré.

Dans la littérature, Les CIV sont également observées dans les affections à transmission mendélienne, tels les syndromes de Di George, de Noonan, de Holt-Oram et de Williams [68,69].

### **Prématurité :**

Dans notre étude, seulement 2 cas de prématurité ce qui similaire à l'étude de MENTA [61].

### **Pathologies maternelles :**

-Diabète maternel : dans notre série, 13 mères avaient un diabète soit 5% des cas de CIV, ce qui proche de CHERRABI [67] qui était de 4%. Hatfield [41], a démontré dans sa série que chez les nouveaux nés de mères diabétiques les cardiopathies congénitales à shunts gauches droites sont les plus fréquentes avec un taux pour les CIV de 4%.

-Autres pathologies : On a enregistré également dans notre série, 2 cas d'HTA maternelle, 1 cas d'hypothyroïdie sous Levothyrox et un cas de cardiopathie maternelle. L'étude faite par Mohammad Naghavi-Behzad [26], a montré un rapport important entre la fréquence des CC et l'HTA et cardiopathies maternelle. On n'a pas malheureusement d'études spécifiques aux CIV.

-Habitudes toxiques chez la mère : dans notre série aucun cas, mais dans celle de MENTA [61], la consommation d'alcool était présente chez 1,85% des cas.

## **B/ CLINIQUE :**

### **Circonstance de découverte :**

La majorité des CIV dans notre série, ont été découvertes fortuitement à l'occasion d'un souffle dans 53,6% des cas, dans le cadre d'un bilan malformatif dans 26,4% des cas, suite à une DR dans 19,5% des cas, cyanose 2%, retard de croissance 31,8%, dyspnée 26% ou PNP à répétition dans 6,5% des cas

A l'inverse, une autre étude du service faite entre 2002 et 2006, à propos de 467 cas, la CIV n'a été découverte fortuitement que dans 43% des cas par rapport à 47% de cas qui sont venus pour symptomatologie clinique dominée par les signes respiratoires [70]. Ainsi, dans l'étude faite au service de cardiologie CHU de rabat, entre janvier 2000 et mars 2003, sur une série de 44 cas de CIV, celle-ci n'a été découverte fortuitement que dans 13% des cas par rapport à 86 % de cas consultants pour des signes respiratoires [71]. Ce qui est proche de la série de MENTA [61], à propos de 54 cas, où la majorité des patients ont découverts à l'occasion d'une dyspnée dans 55,6% des cas et les bronchites à répétition dans 46,3% des cas, alors que la découverte fortuite n'est retrouvée que dans 20,4%.

### **Examen clinique**

-Souffle systolique : dans notre étude, l'auscultation de ces patients retrouve un souffle dans 79,3% des cas. Dans la série de MENTA [61], il est plus important et retrouvé chez 96,3% des cas.

-Le retard staturo-pondéral : dans notre étude, noté chez 31,8%. Selon MENTA [61], il est retrouvé seulement dans 25,9%. Selon étude de [71] la stagnation pondérale est au tout premier plan à 84%.

-L'éclat de B2 : dans notre étude chez 73 patients soit 28% des cas. Ce qui est proche de MENTA [61], qui a retrouvé l'éclat de B2 au foyer pulmonaire dans 24,2% des cas.

- Galop chez 36 patients soit 13,8% dans notre série.

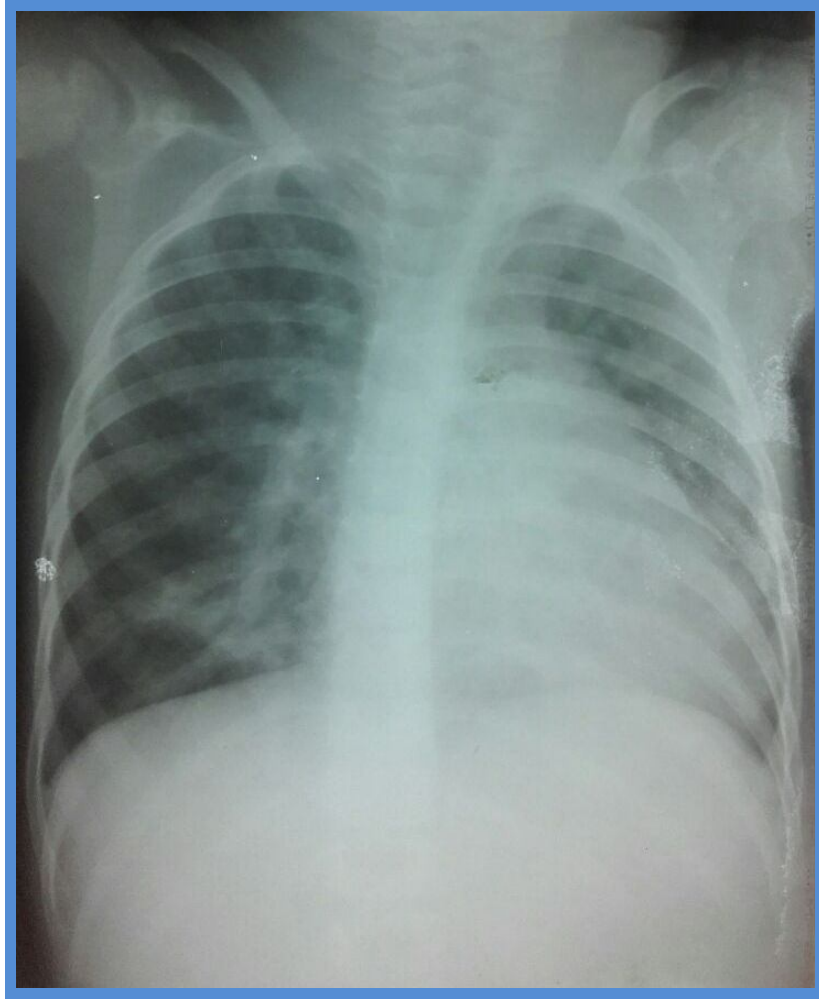
-La tachycardie dans notre série seulement chez 11 cas soit 4,2%.

L'hépatomégalie est retrouvée chez 57 patients dans notre étude soit 22%.

Dans la littérature, l'hépatomégalie est retrouvée dans les CIV de groupe II, ainsi qu'un souffle systolique qui s'ajoute souvent à un éclat de B2, cet éclat de B2 est présent également dans les CIV groupe III [51].

### **Examen paraclinique**

-Radiographie thoracique : est faite dans notre série pour tous les malades, et présentait des anomalies dans 86 cas (32,9%), les anomalies les plus fréquentes sont : la CMG était présente dans 40,2%, l'hypervascularisation pulmonaire dans 43% des cas, les foyers de pneumopathies 25,4%, et un cas de poumon clair. Ce qui rejoint l'étude [70] qui a trouvé une cardiomégalie dans 66% des cas. Dans la littérature [51], la cardiomégalie est constante en cas de CIV stade II, elle porte sur les deux ventricules et l'oreillette gauche. Il existe une hypervascularisation pulmonaire de type actif.



**Fig 40 : radiographie de thorax de face montrant une CMG avec hypervascularisation chez un enfant porteur de CIV, photo de service pédiatrie IV de l'HER**

**-Echocardiographie :**

Dans notre série, l'échocardiographie Doppler a non seulement permis de diagnostiquer toutes les CIV, mais a aussi permis la différenciation des divers types anatomiques et hémodynamiques des CIV.

=>Ainsi dans notre série 185 cas sont des CIV périmembraneuses soit (70,9%), 64 cas sont des CIV trabéculées soit (24,5%) et 12 cas sont des CIV

infundibulaires soit (4,6%). Ces résultats concordent avec ceux de MENTA [61], qui a retrouvé la prédominance du type périmembraneux dans 76,8% des cas, ainsi que celle de CHERRABI [67] qui a trouvé que le type périmembraneux avec présente 62.8% des cas, suivies des CIV trabéculées puis infundibulaires. Par contre, dans l'étude faite en région d'Auvergne entre 2001 et 2003, les CIV périmembraneuses étaient classées en deuxième position avec 35 % des cas, après les CIV trabéculées avec 63% et suivies des CIV infundibulaires avec 5 % des cas [72].

=>Pour les stades hémodynamiques, dans notre série c'est le stade I qui est prédominant ce qui est similaire à la série de CHERRABI [67] alors que pour MENTA [61] et c'est le stade IIa qui est au premier plan. Le stade Iib est en 2<sup>ème</sup> place dans notre série alors qu'il est en 3<sup>ème</sup> place pour MENTA [61] et CHERRABI [67], mais pour le stade III, il est plus rare dans notre série et celle de MENTA [61] mais pour CHERRABI [67] c'est le stade IV qui est plus rare. (Voir tableau ci-dessous)

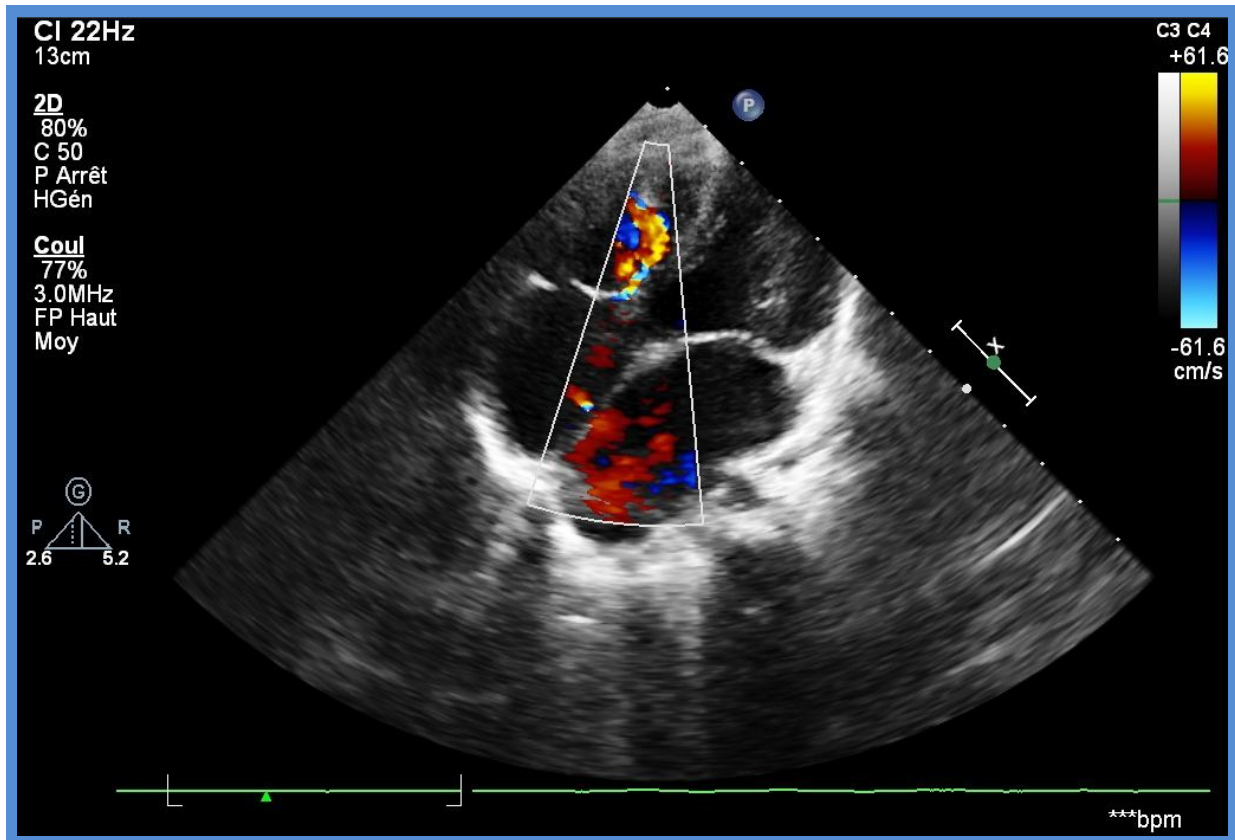
**Tableau XXVII : classe hémodynamique des CIV dans différentes séries :**

<b>Classe hémodynamique</b>	<b>MENTA [61]</b>	<b>CHERRABI [67]</b>	<b>Notre série</b>
I	27,8	46	53,6
IIa	38,9	35,1	16,4
Iib	18,5	22	23
III	3,7	2,7	2
IV	11,1	1,4	5

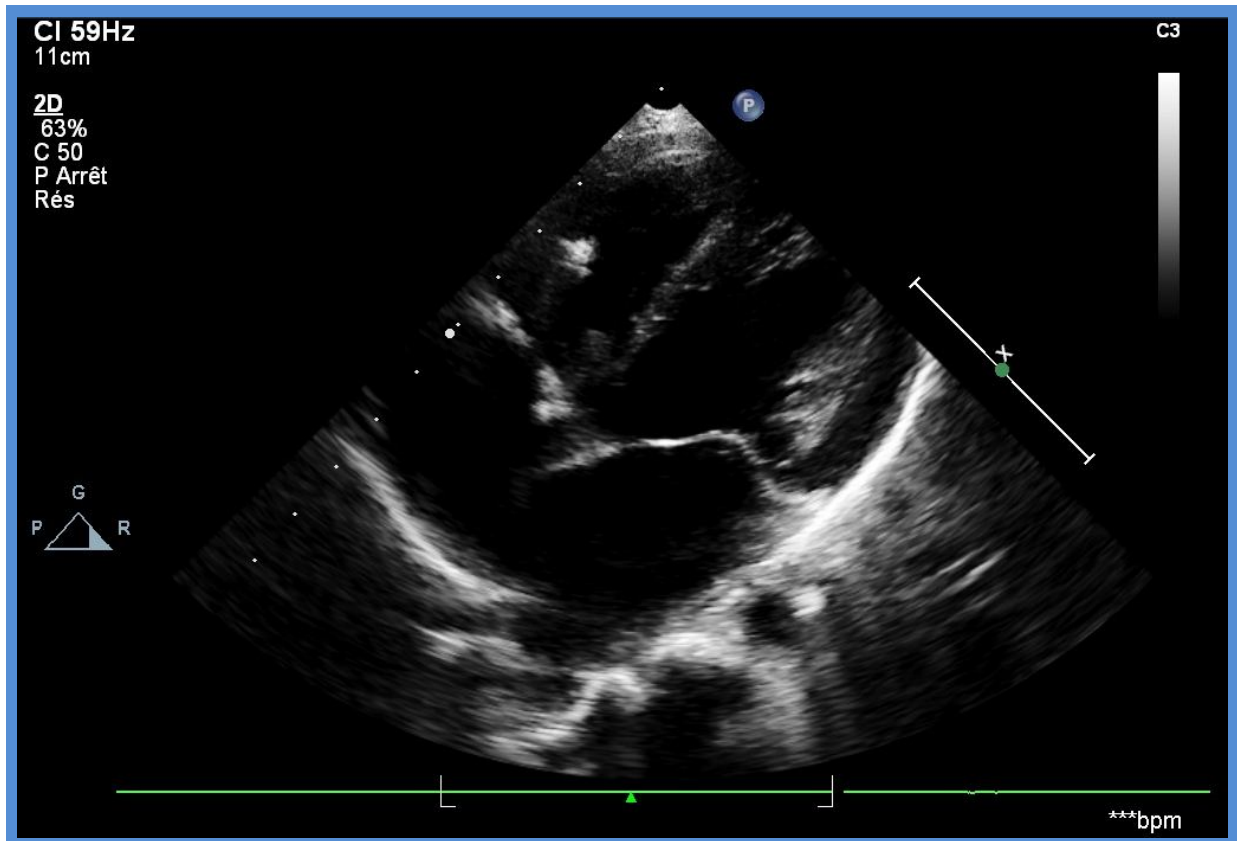
Ceci peut être expliqué par le fait que notre étude concerne les patients hospitalisés et ceux suivis à titre externe contrairement aux autres études qui intéressent les patients hospitalisés seulement.

**Tableau XXVIII : Classification hémodynamique des communications interventriculaires. [51]**

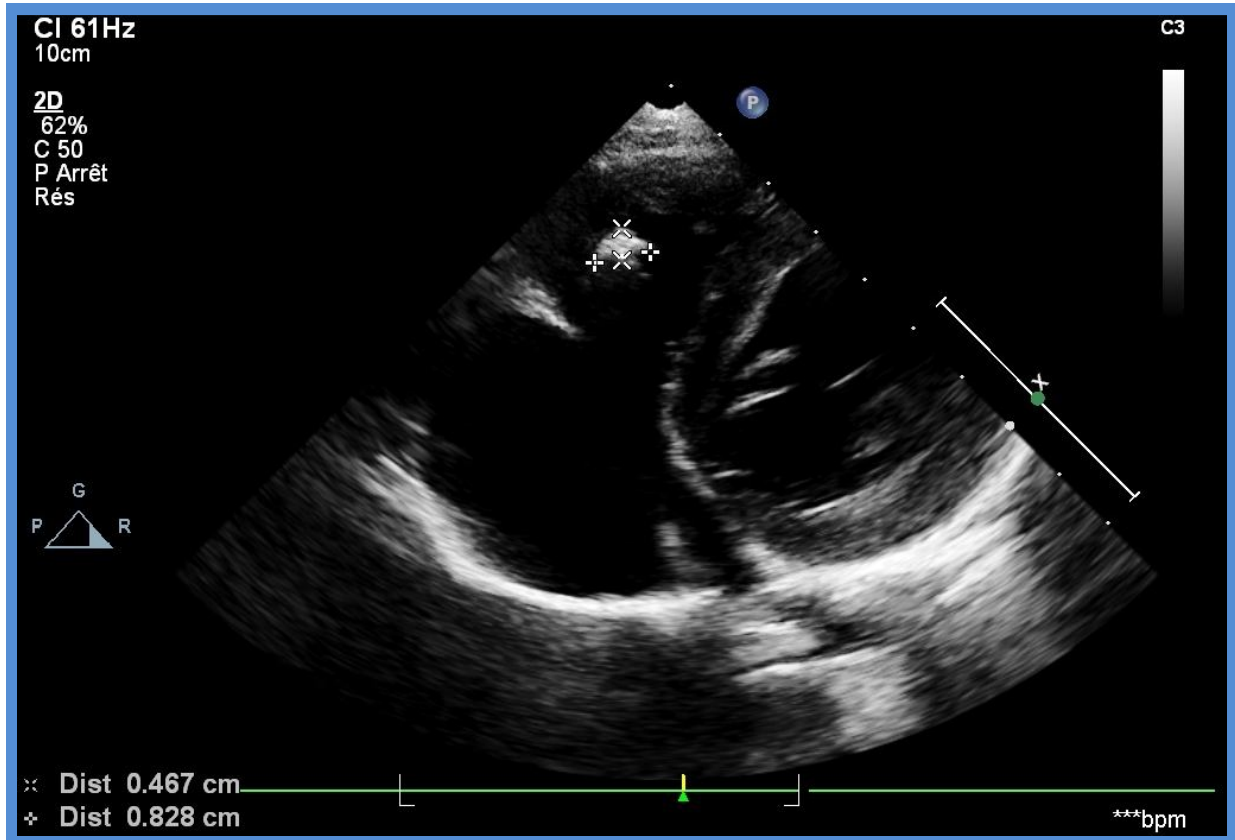
<b>Situation clinique</b>	<b>Type échographique</b>	<b>Classe hémodynamique</b>	<b>QP/QS</b>	<b>PAP/PAS</b>	<b>RP/RS</b>	<b>Gradient VD/AP mmHg</b>
<b>Maladie de Roger</b>	Restrictive de petite taille	Ia	1-1,5	<0,3	<0,3	0
<b>Maladie de Roger</b>	Restrictive de taille moyenne	Ib	1,5-2	<0,3	<0,3	0
<b>CIV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



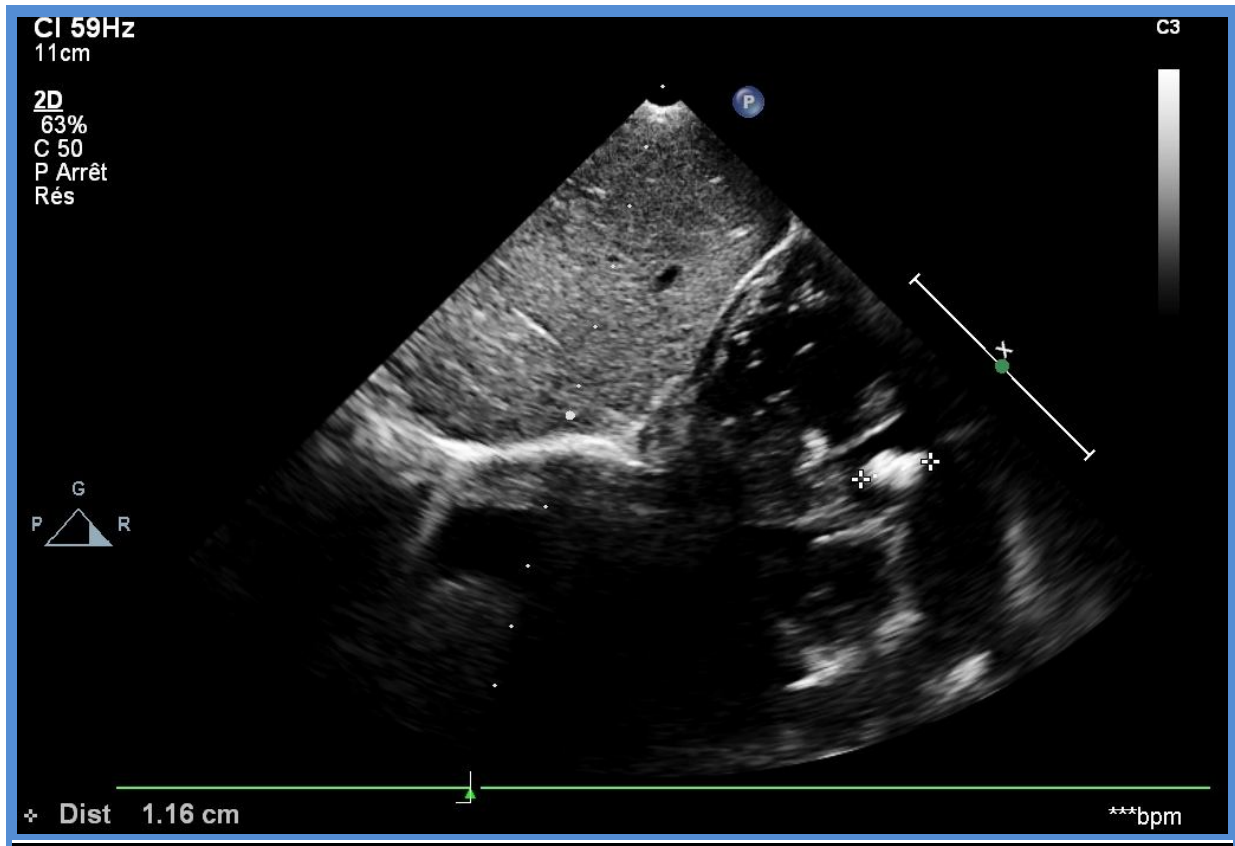
**Fig 41 : échocardiographie chez un enfant de sexe féminin âgé de 2 ans et demi montrant une CIV restrictive avec gradient maximal de 70mmHg et une SP valvulaire+ IM légère, photo du service de pédiatrie IV de l'HER**



**Fig 42 : échocardiographie chez un enfant de sexe masculin âgé de 3 ans et demi montrant une petite CIV+ des végétations, photo du service de pédiatrie IV de l'HER**



**Fig 43 : échocardiographie chez un enfant de sexe masculin âgé de 3 ans et demi montrant des végétations intra ventriculaires droites, photo du service de pédiatrie IV de l'HER**



**Fig 44 : échocardiographie chez un enfant de sexe masculin âgé de 3 ans et demi montrant des végétations sur la valve pulmonaire photo du service de pédiatrie IV de l'HER**

## **C/TRAITEMENT :**

- **Traitement médical :**

Dans notre série, le traitement médical a été prescrit dans 164 cas (63%) avec 68 prescription des antibiotiques, 86 association de diurétique+digitaliques+potassium, IEC chez 3 cas, et enfin diurétique seul chez 7 patients. Ce qui proche de la série de CHERRABI [67], il était indiqué dans 54% des cas, mais dans la série de MENTA [61] il était indiqué chez tous les patients.

Dans la littérature, le traitement médical s'adresse aux nourrissons atteints de CIV larges, responsables d'insuffisance cardiaque congestive en attendant l'intervention chirurgicale ou l'amélioration spontanée [73]. Chez les enfants en insuffisance cardiaque, les diurétiques diminuent les pressions veineuses pulmonaire et systémique [74]. Le furosémide est le diurétique de choix chez le nourrisson en raison de son efficacité, de sa rapidité d'action et de son excellente tolérance. La déperdition potassique urinaire peut être compensée par un apport oral de potassium ou par l'adjonction d'aldactone. L'utilisation prolongée de furosémide peut entraîner une hypercalcémie et une hypercalciurie avec risque de lésions rénales [73].

Les médicaments vasodilatateurs artériels agissent en diminuant plus les résistances systémiques que les résistances pulmonaires, ce qui entraîne une réduction du shunt gauche-droite. Les effets bénéfiques de ces produits ont été vérifiés dans des études chez l'enfant avec les inhibiteurs de l'enzyme de conversion. Actuellement, les médicaments réduisant la postcharge systémique jouent un rôle important dans le traitement des enfants qui ne répondent pas

suffisamment aux diurétiques et à la digoxine. Le captopril et l'énalapril sont les deux inhibiteurs de l'enzyme de conversion les plus utilisés, en général en association avec le furosémide et la digoxine [73].

D'autres mesures symptomatiques sont parfois nécessaires dans la période préopératoire : correction d'une anémie, kinésithérapie respiratoire, antibiothérapie à visée pulmonaire.

Si l'enfant s'alimente mieux et prend du poids, le traitement médical est poursuivi en espérant une réduction spontanée du shunt gauche-droite. Dans le cas contraire, ou si la pression pulmonaire reste élevée, la décision d'une réparation chirurgicale précoce doit être prise [73].

- **Traitement chirurgical :**

Dans notre série, le traitement chirurgical été indiqué pour 38 patients porteurs de CIV sans autres shunts (14,5%) dont 17 seulement ont été opéré. Le cerclage de l'artère pulmonaire a été réalisé chez 5. Dans la série de CHERRABI [67], l'indication chirurgicale est présente chez 27% des cas, cette indication est encore plus importante selon MENTA [61] à 59,25% mais aucun cas n'a bénéficié de ce traitement.

Dans la littérature, le cerclage de l'artère pulmonaire est une technique palliative, il est réalisé par thoracotomie permettant la réduction du shunt gauche-droite et les pressions pulmonaires en diminuant le calibre du tronc de l'artère pulmonaire. Ses indications en cas de CIV sont limitées aux : CIV musculaires multiples proches de la pointe du cœur, la cure complète étant réalisée chez un patient plus grand, accompagnée de l'ablation du cerclage. La fermeture chirurgicale des CIV multiples reste difficile, avec de gros risques de

CIV résiduelles ou de bloc auriculoventriculaires [75]. C'est l'indication du cerclage de l'artère pulmonaire, qui peut aider à la diminution, voire à la fermeture de ces CIV [76].

Pour les CIV de stage IV, le pronostic est bon, le principal risque est la progression de la sténose et l'évolution vers la constitution d'un shunt droite gauche et d'une cyanose. Il faut donc opérer ces patients avant que l'obstruction droite ne soit devenue telle qu'une résection infundibulaire extensive soit nécessaire [51]. Pour les CIV stade III, c'est la contre indication absolue à la chirurgie, le pronostic est réservé. La seule véritable issue thérapeutique est la transplantation cardio-pulmonaire [51].

#### Fermeture de la CIV par cathétérisme interventionnel :

La fermeture percutanée des CIV musculaires trabéculées a été tentée dès la fin des années 1980, mais les dispositifs utilisés, non conçus pour ce type de défaut, étaient de qualité insuffisante et peu adaptés aux CIV du jeune enfant. Grâce à l'introduction, en 1997, de la prothèse Amplatzer dont les qualités de sécurité d'emploi et de facilité technique sont remarquables, la fermeture des CIV musculaires centrales [73] et des CIV apicales type « fromage de gruyère » [77] est à nouveau considérée comme une excellente alternative à la chirurgie. Cette technique peut s'appliquer à des nourrissons comme traitement définitif ou comme étape complémentaire à la chirurgie en cas d'autres anomalies associées.

Une étude [78] récente faite à propos de 890 cas ayant eu une fermeture de la CIV périmembraneuse par cathétérisme, le résultat était satisfaisant avec fermeture complète dans 97,9% des cas sans résidus avec des complications dans seulement 14,49% des cas. Dont 5 cas de bloc auriculoventriculaire de 3<sup>ème</sup>

degré, 1 cas de bloc A-V de 2<sup>ème</sup> degré et 32 cas d'arythmie jonctionnelle, 10 cas de bloc de branche complet, 39 cas de BBD, 12 cas d'Iao, 5 cas d'IT et 16 cas de CIV résiduelle. Pour les complications vasculaires seulement dans 9 cas. Les complications sévères étaient présentes dans seulement 1,12% des cas qui étaient 5 cas de bloc auriculoventriculaire de 3<sup>ème</sup> degré, 2 cas de régurgitation tricuspide sévère, 1 cas d'infarctus cérébral et 2 cas de thrombose de l'artère fémorale. Aucun cas de décès n'est enregistré.



**Fig 45 : prothèse d'occlusion des CIV périmembraneuses par cathétérisme interventionnel [78]**

## **D/EVOLUTION**

-Fermeture spontanée : dans notre série, 22 cas de stade I ont évolué vers la fermeture spontanée avec seulement 2 cas de stade IIa. Ce qui est proche de la série de CHERRABI [67], où 6 cas de stade I et 3 cas de stade IIa sont fermés spontanément.

Dans la littérature, les petites CIV se ferment spontanément dans la grande majorité des cas, soit par un comblement musculaire dans les CIV trabéculées, cette fermeture peut demander de quelques semaines à plusieurs mois, en fonction de la taille initiale. Soit par la constitution d'un anévrysme pour les CIV périmembraneuses. Cette fermeture se fait habituellement tardivement dans l'enfance, voire à l'âge adulte, cet anévrysme peut être le point d'appel d'une greffe oslérienne, et le point de départ d'embolies systémiques [79].

-Complications : dans notre série, 2 cas d'endocardite infectieuse et 1 cas d'épanchement péricardique. Ce qui est proche des résultats de CHERRABI [67], qui a trouvé 4 cas d'endocardite et 1 cas d'épanchement péricardique avec insuffisance mitrale dans 11 cas.

Dans la littérature, les CIV larges peuvent être responsables d'insuffisance cardiaque sévère et mettre en jeu le pronostic vital de l'enfant. Mais les nouvelles thérapeutiques médicales ont rendu cette éventualité rare. Comme les petites CIV, leur évolution naturelle peut se faire vers la réduction du shunt, avec passage d'une forme II b à une forme II a, jusqu'à la fermeture complète [79]. Cependant, le risque de voir évoluer une CIV large à gros débit vers une maladie vasculaire pulmonaire obstructive impose une grande vigilance. L'augmentation irréversible des résistances pulmonaires n'apparaît

habituellement qu'à partir de la première année, mais certaines circonstances particulières peuvent entraîner une lésion précoce des capillaires pulmonaires [80]. Une amélioration clinique avec régression des signes d'insuffisance cardiaque n'indique pas obligatoirement une guérison mais peut correspondre à l'augmentation des résistances pulmonaires [52]. Pour les CIV stade I, peuvent évoluer vers une insuffisance aortique tout particulièrement dans les variétés infundibulaires type sous artériel qui nécessitent une surveillance très attentive et pour certaine la fermeture chirurgicale dès l'apparition d'une déformation des sigmoïdes aortiques et/ou d'une fuite [81].

-En post opératoire :

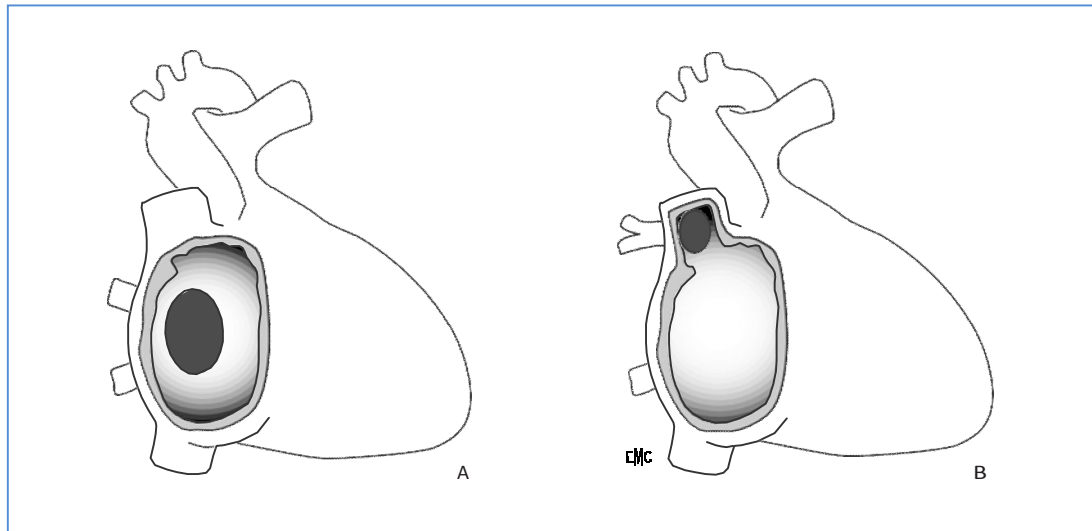
Dans notre série, le résultat chirurgical était bon pour la plupart des patients avec 4 cas qui ont présenté des complications post opératoires, 2 CIV résiduelles, 1 fuite tricuspide, une IT. Pour CHERRABI [67], la CIV résiduelle est présente chez 7 cas, et chez un malade ayant bénéficié d'un cerclage de l'AP, l'échographie a montré un cerclage peu protecteur.

Selon la littérature, La persistance d'une CIV résiduelle ou l'apparition d'une insuffisance aortique traumatique sont rares grâce à une meilleure connaissance des voies de conduction [82].

## **2-COMMUNICATIONS INTERAURICULAIRES :**

### **A/ GENERALITES :**

Il s'agit d'un orifice anormal de la cloison interauriculaire faisant communiquer entre elles les deux oreillettes [51].



**Fig 46 [51] : différentes variétés anatomiques des CIA A :Ostium Secundum, B : Sinus Venosus**

### **B/ EPIDEMIOLOGIE :**

Dans notre série, la CIA occupe la troisième place avec un taux de 20,4% des cas de C.C de shunt G-D et de 19,7% de toutes les cardiopathies congénitales. Alors que ce taux était faible dans la série de Shah G [13] (5%), Cloarec S [10] (5%), LAHLOU [23] (6,4%) et de Botto LD [60] (8%). Par contre, cette malformation était fréquente dans d'autres séries Health Canada [56] (41%) Moons P [12] (16%), DOLK H [14] (20%) AKKAR [20] (16,53%).

**Tableau XXIX : fréquence des CIA par rapport aux C.C selon la littérature**

<b>Lieu de l'étude</b>	<b>Auteur</b>	<b>% des CIA</b>
France	Cloarec S [10]	5
Maroc	LAHLOU [23]	6,4
USA	Botto LD [60]	8
Canada	Health Canada [56]	41
France	Moons P [12]	16
Népal	DOLK H [14]	20
Notre série		19,7

Evolution des CIA par années : L'évolution des CIA dans notre série a connue une augmentation progressive depuis l'année 2009 à 2015, en dehors de l'année 2011 où le taux était le plus faible à 12%.

Plusieurs études ont montré une augmentation importante de l'incidence des CC, et ce peut être le rôle des outils de diagnostique [56, 62, 83,84].

Répartition selon le sexe :

La CIA, dans notre série on note une prédominance légèrement importante du sexe féminin ainsi que dans la série d'El Amrani [65], alors que dans la série d'AKKAR [20] on note une légère prédominance masculine.

**Tableau XXX : Répartition des CIA selon le sexe ;**

<b>Auteurs</b>	<b>Nombre de cas</b>	<b>Sexe masculin%</b>	<b>Sexe féminin%</b>
<b>El Amrani [65]</b>	13	15,4	84,6
<b>AKKAR [20]</b>	63	50,8	49,2
<b>CHAOUI [85]</b>	22	36	64
<b>Notre série</b>	240	43,4	56,5

L'âge des patients :

Dans notre série, l'âge de diagnostic variait de la naissance à 14 avec un âge moyen de 6,5 ans. Une étude [86] rétrospective réalisée en 2002 aux Etats-Unis a montré lors de répartition des cas par tranche d'âge permet de mettre en évidence 2 pics de fréquence : le 1<sup>er</sup> vers 4-6 ans et le 2<sup>ème</sup> vers 30-39 ans.

**❖ Facteurs étiologiques :**

**Consanguinité :**

Dans notre série, 48 patients sont issus de parents consanguins, soit 20% qui est un taux élevé.

Plusieurs études faites dans les pays où les mariages consanguins sont fréquents s'accordent sur le fait que l'incidence des cardiopathies congénitales est trois fois plus importante chez les enfants issus de parents consanguins comparés à la population générale [25]. Nous ne disposons malheureusement pas d'études spécifiques aux CIA.

**Rubéole congénitale :**

Un cas noté de rubéole congénitale dans notre série durant la grossesse. Dans la littérature les CIA peuvent être retrouvées en cas de Rubéole [68,69].

**Anomalies chromosomiques :**

-Trisomie 21 : dans notre série, on a enregistré 52 cas de trisomie 21 soit 21,7%. On a également trouvé 2 cas de trisomie 18. Raissa Teteli [27] a démontré que chez les trisomiques 21 les CIA sont parmi les CC les plus fréquentes.

-Trisomie 18 : dans notre étude, la T18 est retrouvée chez 2 cas, elle responsable d'une incidence de CC de 80 à 100%, parmi ces CC les CIA occupent une place importante dans la littérature [35, 36, 37].

-Les autres malformations : dans notre étude, on a enregistré 1 cas de Syndrome de pierre Robbin, 1 cas de syndrome de rothmund thomson, 1 cas de syndrome de noonan et 1 cas de syndrome de prune belly. D'autres malformations étaient retrouvées dans 14 cas.

**La prématurité :**

Est retrouvée dans notre étude dans 8 cas.

**La macrosomie :**

Dans notre série, présente chez 26 cas.

## **Pathologies maternelles**

Dans notre série, 6 mères avaient un diabète soit 2,5% des cas de CIA dont 3 sont sous insuline. On a enregistré également 2 cas de cardiopathie chez la mère.

Hatfield [41], a démontré dans sa série que chez les nouveaux nés de mères diabétiques les cardiopathies congénitales à shunts gauches droites sont les plus fréquentes avec un taux pour les CIA de 5%.

L'étude faite par Mohammad Naghavi-Behzad [26], a montré un rapport important entre la fréquence des CC et l'HTA et cardiopathies maternelle. On n'a pas malheureusement d'études spécifiques aux CIA.

### **C/ CLINIQUE :**

#### **◆ Circonstance de découverte :**

Dans notre étude, majorité des CIA sont découvertes fortuitement à l'occasion d'un souffle dans 78 cas soit 32,5%, dans le cadre d'un bilan malformatif dans 72 cas soit 30%. Les autres signes fonctionnels sont : détresse respiratoire dans 29 cas soit 12%, une cyanose chez 23 cas soit 9%, un retard de croissance chez 13 cas soit 5,4%, une dyspnée avec difficultés alimentaires dans 20 cas soit 8,4% et les PNP à répétition dans 36 cas soit 15%. Dans l'étude de CHAOUI [93], le RSP était présent chez 9% des cas, 36% des patients présentaient des pneumopathies, la dyspnée était présente dans 86% des cas.

Dans la littérature [51], le plus souvent, la CIA est asymptomatique et c'est un examen médical systématique qui dépiste le souffle. L'anomalie est parfois découverte devant l'aspect particulier de la silhouette cardiaque à la

radiographie pulmonaire. Plus rarement, dyspnée d'effort et les infections respiratoires récidivantes.

◆ **Examen clinique**

-Souffle: Dans notre étude, l'auscultation de ces patients retrouve un souffle dans 52,2% des cas. Alors que dans l'étude de CHAOUI [85], le souffle était présent chez 82% des malades.

-RSP: Le retard staturo-pondéral est noté chez 25,4% dans notre série.

-L'hépatomégalie: dans notre étude chez 4,2% et la tachycardie chez 6 cas soit 2,5%.

◆ **Examen paraclinique**

- Radio thoracique :

La radiographie thoracique présentait une cardiomégalie dans 43,4% et l'hypervascularisation pulmonaire dans 41% dans notre étude. Une étude faite à l'hôpital de Vandœuvre a confirmé l'intérêt de la radiographie thoracique : sur 98 cas de CIA, 70% avaient un aspect typique avec hypervascularisation pulmonaire, rapport cardiothoracique augmenté, dilatation du ventricule droit [87].

Dans la littérature, la radiographie pulmonaire des CIA est particulière [51] :

-le cœur droit est dilaté, avec dilatation de l'oreillette droite, du ventricule droit et du tronc artériel pulmonaire. Il existe une hypervascularisation pulmonaire type actif.

-le cœur gauche est de taille normale, voir même petit.



**Fig 47 : radiographie du thorax chez un enfant porteur de CIA, photo du service de pédiatrie IV de l'HER**

-Echocardiographie :

**=>Types anatomiques des CIA :**

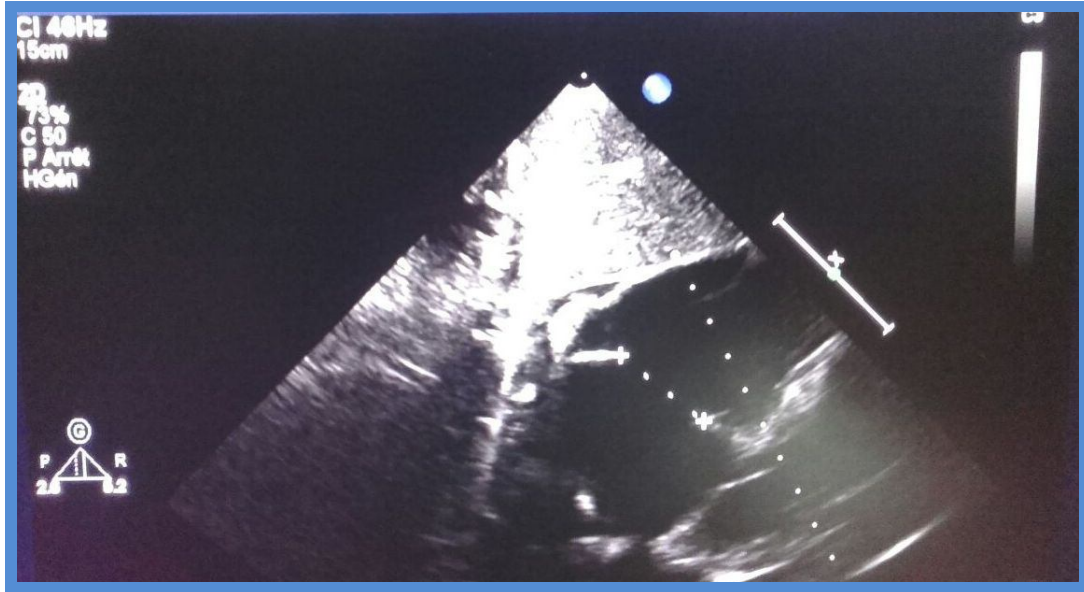
L'échocardiographie Doppler a non seulement permis de diagnostiquer toutes les CIA, mais a aussi permis la différenciation des divers types de CIA. Ainsi dans notre série 234 cas sont des CIA type Ostium Secundum soit

(97,5%), et 6 cas de Sinus Venosus soit (2,5%). Cet examen a permis aussi d'évaluer les lésions associées à la CIV.

**=>Taille des CIA :**

Elle a permis également l'évaluation des différentes tailles des CIA, on a trouvé 186 cas de CIA de petite taille soit 77,5%, 30 cas de CIA de taille moyenne soit 12,5% et 24 cas de CIA de taille large (plus de 15mm) soit 10%. Chez 74 cas soit 31% la CIA était associée avec une dilatation des cavités droites. La CIA de petite taille (>5mm), de taille moyenne (de 5 à 10mm) et de grande taille (>15mm) [88].

Dans la littérature [51], l'échocardiographie est le maître examen pour le diagnostic [89]. Elle retrouve d'abord des signes indirects de surcharge volumétrique chroniques des cavités droites : dilatation du VD, OD et de l'artère pulmonaire dont l'importance est corrélée au volume du shunt ; anomalie de la cinétique du septum interventriculaire qui devient paradoxal. Le cœur gauche est de petite taille, la valve mitrale peut présenter un prolapsus. Les signes directs sont constitués par l'image du defect réalisant une solution de continuité au niveau du septum interauriculaire.



**Fig 48 : échocardiographie montrant une CIA. Photo du service de pédiatrie IV de l'HER.**

**D/TRAITEMENT :**

• **Traitement médical :**

Le traitement de la CIA relève uniquement de la chirurgie ou du cathétérisme interventionnel, le traitement médical est limité aux complications.

Dans notre série, 81 prescription d'antibiotiques soit 33,7%.

• **Traitement chirurgical :**

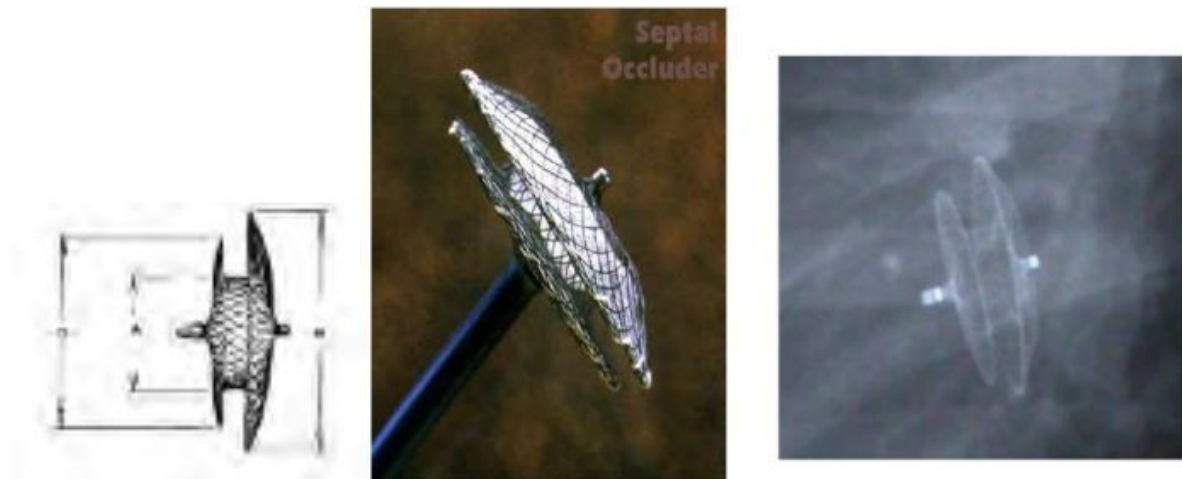
Dans notre série, le traitement chirurgical est indiqué chez 112 patients soit 46,7%. Seulement 16 patients ont bénéficié d'une chirurgie soit 14,2% des cas. Alors que 6 patients ont bénéficié d'une fermeture par cathétérisme cardiaque.

Dans la littérature, l'indication de la fermeture de la CIA est essentiellement préventive en cas de shunt significatif afin d'éviter l'apparition de troubles rythmiques supraventriculaires (constants à l'âge adulte) et d'une hypertension artérielle pulmonaire même si celle-ci est d'installation inconstante et tardive [80].

#### La fermeture percutanée des CIA :

Les progrès techniques ont permis la création de nouveaux matériaux. Ainsi on parle de fermeture percutanée des CIA. Actuellement la prothèse la plus utilisée est la prothèse Amplatzer®Septal Occluder [90,91]. Mise sur le marché en 1995, il s'agit d'une prothèse à mémoire de forme auto expansive en nitinol avec 2 disques externes et un disque central qui détermine la taille de la prothèse (entre 4 et 40 mm). Les disques contiennent un tissu en polyester pour augmenter la capacité d'occlusion.

Une étude réalisée aux Pays-Bas [92], a concerné 104 patients ayant bénéficié d'une fermeture percutanée des CIA. L'implantation a été réalisée chez 102 patients (98,1%) sans incidents. Chez 76 patients (73,1%) Amplatzer utilisée alors que chez 28 patients (26,9%) c'est CardioSEAL/Starflex a été utilisé pour la fermeture. Au total 4 complications majeures ont eu lieu dans les 6 premiers mois (3,8%). La migration du dispositif était présente chez 107% des cas avec CardioSEAL/Starflex et seulement chez 1,3% en cas de Amplatzer. Tous ces dispositifs ont été chirurgicalement extraits et la CIA fermée par un patch.



**Figure 49 : Prothèse AMPLATZER®Septal Occluder pour fermeture de CIA : prothèse autoexpansive en nitinol avec deux disques externes et un disque central qui détermine la taille de la prothèse. [93]**

#### **E/EVOLUTION :**

-Fermeture spontanée : dans notre série, 4 cas de CIA chez les nouveaux nés ont eu une fermeture spontanée.

Une diminution de la taille de la CIA, voire une fermeture spontanée, est possible dans les premières années de la vie et pour certains jusqu'à l'âge de 5 ans [94,95]. L'anévrysme du septum interauriculaire peut constituer un mode de fermeture spontanée des CIA [79]. Le plus souvent, quelle que soit l'importance du shunt, cette anomalie est très bien tolérée dans l'enfance et au début de l'âge adulte. Les petites CIA sont probablement compatibles avec une espérance de vie normale [96]. Mais toute CIA entraînant un shunt significatif doit être fermée. L'indication de la fermeture de la CIA est essentiellement préventive afin d'éviter l'apparition de troubles rythmiques supraventriculaires (constants à l'âge adulte) et d'une hypertension artérielle pulmonaire même si celle-ci est

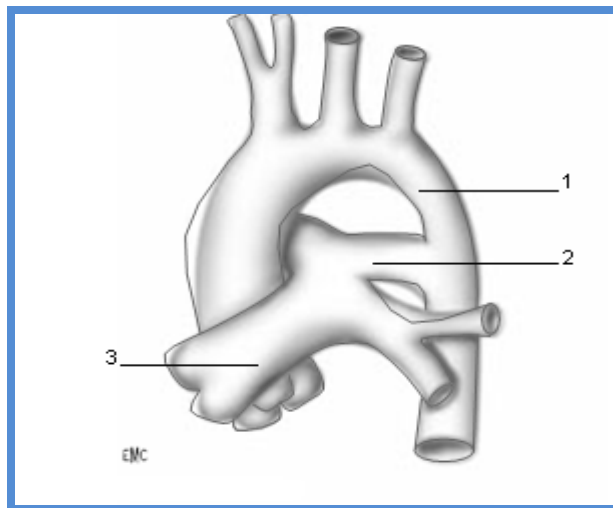
d'installation inconstante et tardive [80]. La CIA ne nécessite pas de prophylaxie anti-oslérienne [97].

-Complications : les complications chez certains patients dans notre série se résument en : 10 cas d'insuffisance cardiaque, 3 cas de syndrome d'Eisenmenger et 1 cas d'épanchement péricardique. Pour les patients opérés, ils ont eu un bon résultat chirurgical avec un cas de fuite mitrale en post opératoire. Dans la littérature, les suites postopératoires sont simples et la mortalité opératoire précoce est inférieure à 0,5 % [79, 98].

### **3-PERSISTANCE DU CANAL ARTERIEL :**

#### **A/ GENERALITES :**

Le canal artériel existe normalement pendant la vie fœtale. Il constitue la voie de sortie privilégiée du VD. Il se ferme normalement dans les premiers jours de vie. La persistance de ce canal artériel est une anomalie fréquente des C.C [51].



**Fig 50 : Persistance du canal artériel [51] 1 : isthme aortique, 2 : canal artériel, 3 : artère pulmonaire**

## **B/ EPIDEMIOLOGIE :**

### Fréquence des PCA :

Dans notre série, la PCA occupe la quatrième place avec un taux de 19% des cas de C.C de shunt G-D et de 17% de toutes les cardiopathies congénitales. Ce taux est proche de celui d'AKKAR [20] à FES (16,53%), plus élevé dans la série de Kokou [55] (20.73%) et celle de Damorou [99] (25%).

**Tableau XXXI : fréquence de PCA par rapport aux C.C dans différentes séries**

<b>Lieu de l'étude</b>	<b>Auteur</b>	<b>Année étude</b>	<b>% des PCA/C.C</b>
Maroc	AKKAR [20]	2010	16,53
Togo	Kokou [55]	1996	20,73
Maroc	Akallal [24]		4,5
Togo	Damorou [99]	1990-2002	25
Notre série		2009-2015	17

Evolution des PCA par années : de 2009 à 2011, la PCA a connue une augmentation progressive, en 2014 elle a connue le taux le plus faible (8,9%) pour augmenter de façon spectaculaire en 2015 et arriver à 46,8%. Ce qui peut être expliqué par amélioration des outils de diagnostic.

Répartition selon le sexe :

Dans notre série, on note une importante prédominance masculine, ainsi que dans la série d'AKKAR [20], Par contre, dans les autres séries, il existe une prédominance féminine. (Voir tableau si dessous)

**Tableau XXXII : Répartition des PCA selon le sexe ;**

<b>Auteurs</b>	<b>Nombre de cas</b>	<b>Sexe masculin%</b>	<b>Sexe féminin%</b>
<b>El Amrani [65]</b>	14	28,6	71,4
<b>Damorou [99]</b>	53	32	68
<b>AKKAR [20]</b>	37	51,4	48,6
<b>Notre série</b>	224	64,7	35,3

L'âge des patients :

L'âge de découverte du PCA variait de la naissance à 3 ans. Le nombre de nouveaux nés avec canal artériel perméable ayant eu une fermeture dans les 3 mois était de 45. La tranche d'âge prédominante est de 1 mois à 1 an avec 105 cas, puis celle des nouveaux nés avec 75 cas, ensuite de 1 à 2 ans et enfin de 2 à 3 ans avec seulement 14 cas. On n'a pas d'études spécifiques au canal artériel.

❖ **Facteurs étiologiques :**

**Consanguinité :**

Dans notre série, 38 patients sont issus de parents consanguins, soit 30,3%. Ce qui est proche de l'étude de BOUCHTA [100] 32,5%.

**Anomalies chromosomiques**

-**Trisomie 21** : Dans notre série, on a enregistré 33 cas de trisomie 21 soit 14,7%. Raissa Teteli [27] a démontré que chez les trisomiques 21 les PCA sont parmi les CC les plus fréquentes.

-**Trisomie 18** : On a également trouvé 2 cas de trisomie 18. La T18 est responsable d'une incidence de CC de 80 à 100%, parmi ces CC les PCA occupent une place importante [35, 36, 37].

-**Les autres anomalies** : dans notre série, on a retrouvé un cas de Syndrome de pierre Robbin et d'autres malformations dans 12 cas.

**Prématurité**

Dans notre série chez 19 cas.

**Macrosomie**

Dans notre étude chez 56 cas dont 21 macrosomes sont de mères diabétiques.

**Pathologies maternelles**

Dans notre série, 21 mères avaient un diabète soit 9,4% des cas de PCA. On a enregistré également un cas d'HTA maternelle, une prise d'insuline chez 7 mères, avec un cas de prise de funaigre durant la grossesse.

Hatfield [41], a démontré dans sa série que chez les nouveaux nés de mères diabétiques les cardiopathies congénitales à shunts gauches droites sont les plus fréquentes avec un taux pour les PCA de 70%.

### **C/ CLINIQUE :**

#### **◆ Circonstance de découverte :**

La majorité des PCA en dehors des autres shunts sont découvertes fortuitement à l'occasion d'un souffle dans 55 cas soit 24,5%, dans le cadre d'un bilan malformatif dans 48 cas soit 21,4%. Les autres signes fonctionnels sont : détresse respiratoire dans 47 cas soit 21%, retard de croissance chez 3 cas soit 1,3%, une dyspnée avec difficultés alimentaires dans 10 cas soit 4,4% et 26 cas de pneumopathies à répétition soit 11,6%. Par contre dans l'étude de Damorou [99], les infections broncho-pulmonaires sont au premier plan (31,40%) et la dyspnée (28,92%). Dans l'étude de BOUCHTA [100] les résultats sont proches avec notre série, (découverte fortuite dans 12,5%, DR 22,5%, difficultés alimentaires 3,7%. Mais le bilan malformatif était plus faible (3,7%) par rapport à nos résultats.

Dans la littérature [51], les signes cliniques sont variables selon l'importance du shunt c'est-à-dire la taille du canal. Dans le canal de petite taille, le patient est asymptomatique et c'est devant la découverte d'un souffle qu'est évoqué le diagnostic. En cas de large canal artériel, on est généralement confronté à un nourrisson présentant des manifestations de défaillance cardiaque, des signes d'encombrement pulmonaire.

◆ **Examen clinique**

-Souffle : Dans notre étude, l'auscultation de ces patients retrouve un souffle dans 78 % des cas. Ce qui est proche de l'étude de BOUCHTA [100] (75%), alors que dans la série de Damorou [99], il est retrouvé dans 98,11%.

-Le retard staturo-pondéral : est noté chez 11,3% dans notre étude alors que pour Damorou [99] il est plus important à 47,17%.

-Eclat de B2 : n'est pas noté dans notre série, mais pour Damorou [99] il est retrouvé dans 45,30% des cas.

-L'HMG : chez 11% dans notre série.

-La tachycardie : présente dans seulement 2,2% dans notre étude.

Dans le canal artériel de petite taille, le souffle est caractérisé par sa chronologie systolodiastolique, maximal en sous claviculaire gauche, parfois accompagné d'un frémissement. Dans le large canal, le souffle continu est intense, frémissant, les pouls périphériques sont amples et bondissants [51].

◆ **Examen paraclinique**

- Radio thoracique :

Dans notre série, les anomalies les plus fréquentes sont : la CMG était présente dans 58 cas soit 48,3%, l'hypervascularisation pulmonaire dans 44 cas soit 36,7%, les foyers de pneumopathies 18 cas soit 15%. Dans la série de Damorou [99], la CMG et l'hypervascularisation pulmonaire sont plus importantes à respectivement 94,33% et 73,60%.

Dans la littérature [51], la radiographie en cas de PCA présente une hypervascularisation pulmonaire manifeste avec dilatation de l'OG du VG et de l'aorte ascendante.

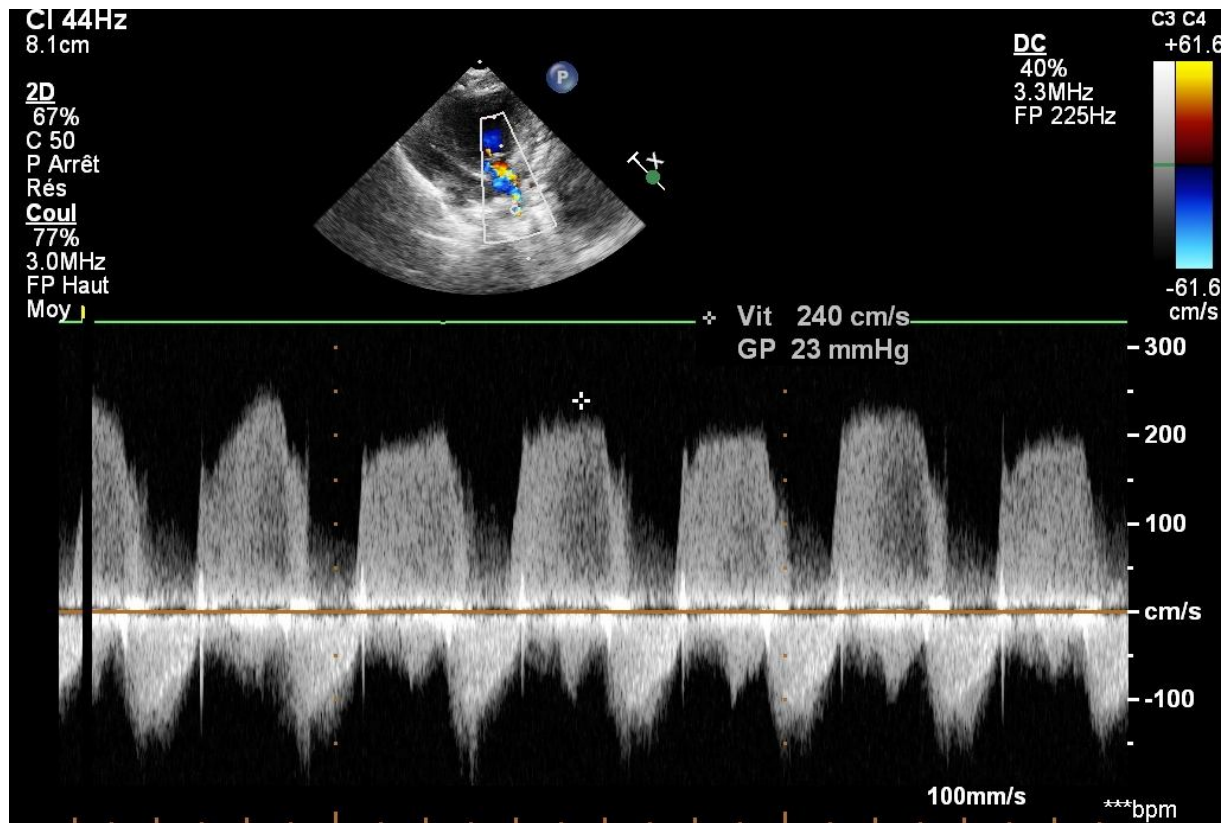
-Echocardiographie :

Elle a fait le diagnostic de toutes les PCA en dehors des autres shunts et a précisé leur taille, dont 173 cas sont de petite taille soit 77,3% et 51 cas de large taille soit 22,7% dont 2 cas avec syndrome d'Eisenmenger. Elle a permis d'évaluer les lésions associées également.

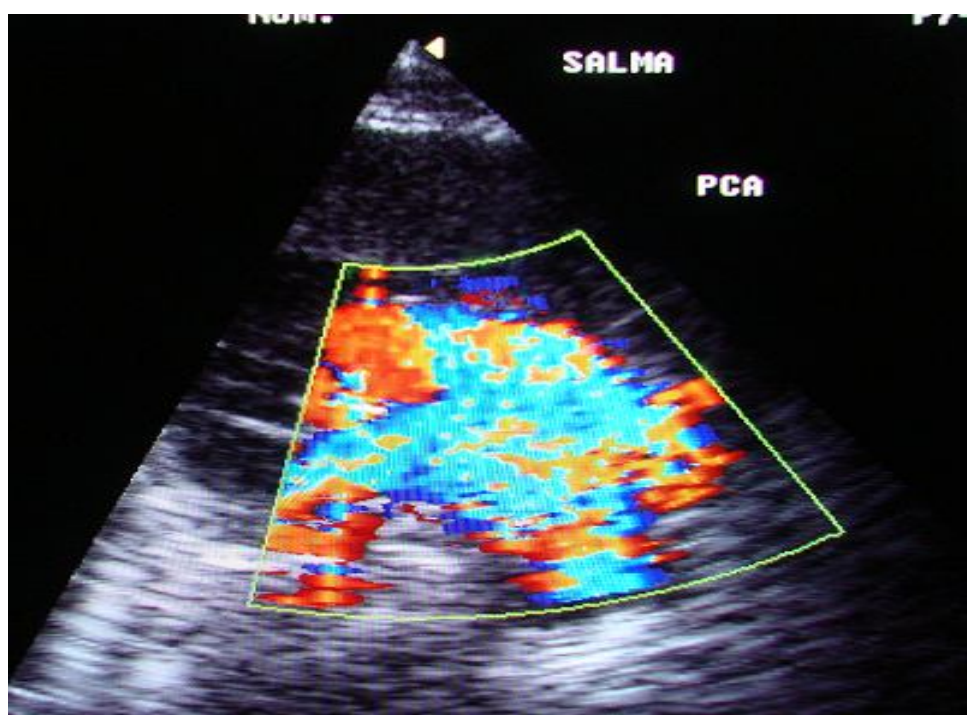
Dans la littérature, le diagnostic positif par échocardiographie est fait en coupe para sternale à gauche petit axe :

- en 2D : image de « trépied » pulmonaire, à la face antérieure du tronc de l'artère pulmonaire, permet de mesurer le diamètre du canal artériel .Une taille supérieure à 1,5 mm a une sensibilité de 81% et une spécificité de 85% pour prédire un CA hémodynamiquement significatif dans les 24 premières heures de vie. [101]

- en doppler couleur : visualisation de la direction du shunt dans le canal artériel et du flux dans le CA. Quand les résistances vasculaires pulmonaires deviennent inférieures aux résistances vasculaires systémiques, le shunt devient gauche droite. Dans les cinq premières heures de vie, il est gauche droit exclusif dans 52% des cas et bidirectionnel dans 42% des cas (avec majorité gauche droite pendant 75% du cycle cardiaque). Il permet également une mesure du diamètre du CA [101].



**Fig 51 : Echocardiographie du canal artériel perméable en doppler couleur et continu chez une patiente âgée de J2, photo du service de pédiatrie IV de l'HER**



**Fig 52 : Echocardiographie de la PCA en doppler couleur et chez une patiente âgée de 3 mois, photo du service de pédiatrie IV de l'HER**

## **D/TRAITEMENT :**

- **Traitement médical :**

Dans notre étude, le traitement médical a été prescrit dans 62 cas (27,6%) avec 28 prescriptions des antibiotiques (45,1%), 25 associations de diurétique+digitaliques+potassium (40,3%), diurétique seul chez 9 patients (14,6%).

- **Traitement chirurgical** [51]

Le traitement chirurgical été indiqué pour 127 patients dans notre série (56,7%) dont 16 seulement ont été opérés.

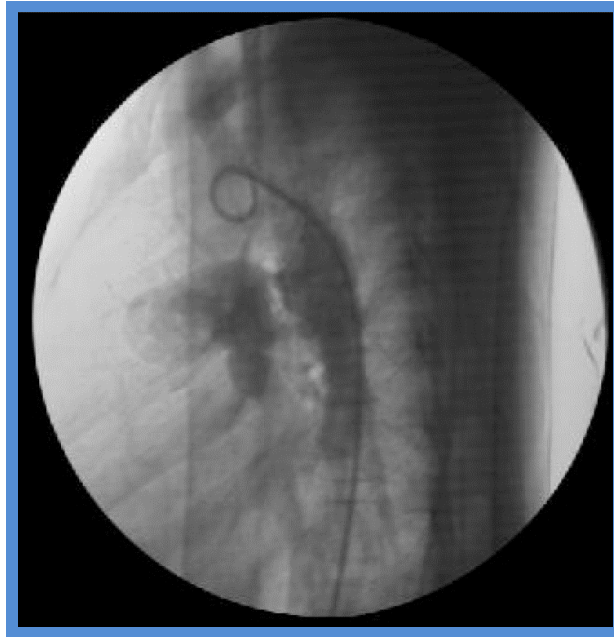
Dans la littérature, à l'exception des formes avec HTAP fixées, tous les canaux artériels doivent être fermés. La fermeture entraîne la guérison complète du patient, supprime les risques d'endocardite infectieuse et d'évolution vers maladie vasculaire pulmonaire obstructive [102]. Plusieurs méthodes peuvent être proposées :

\*Méthodes chirurgicales : c'est la section suture effectuée par thoracotomie gauche, intervention dont les bons résultats sont constants et les risques minimales. Depuis peu, il est possible de fermer le cana artériel par la mise en place d'un « clip » en vidéo-chirurgie, de façon à minimiser le préjudice esthétique [103].

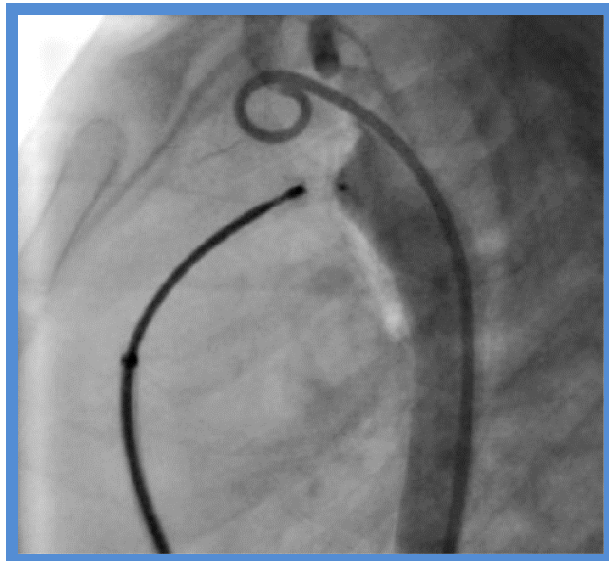
\*Cathétérisme interventionnel : il s'agit de réaliser la fermeture par la mise en place d'une prothèse occlusive [104, 105, 106]. Celle-ci peut être constituée de deux ombrelles accolées, mises en place puis ouvertes dans la partie aortique et la partie pulmonaire du canal, soit des spires métalliques. Cette

méthode évite la thoracotomie et raccourcit la durée d'hospitalisation. Elle s'adresse surtout aux petits canaux artériels de l'enfant. Elle ne permet pas toujours d'obtenir une occlusion complète du canal, mais bon nombre de shunts résiduels se ferment en quelques semaines à quelques mois après l'implantation de la prothèse. Elle n'est pas exempte de risques (embolisation de la prothèse dans l'aorte ou une branche pulmonaire) et nécessite des opérateurs entraînés.

Une étude [107] faite entre 2004 et 2011 pour 48 nourrissons ayant eu une fermeture par Amplatzer Duct Occluder de la PCA. La PCA est fermée complètement chez 20 cas soit 41,7%. 24 patients avaient un shunt minime et 2 cas avaient un shunt résiduel modéré qui a disparu chez 1 patient dans 24h et d'autres patients avec un shunt modéré en 1 mois. Un patient (âgé de 8 mois) avait une légère sténose de l'AP. L'embolisation du dispositif est survenue chez 2 patients immédiatement après l'intervention chez un cas et dans la nuit chez l'autre. Les résultats à long terme suggèrent que la fermeture du PCA utilisant Amplatzer Duct Occluder est un traitement sûr et efficace chez les nourrissons de moins de 1 an avec des complications minimales.



**Fig 53 [107] : vue latérale d'aortographie montrant une PCA de taille moyenne**



**Fig 54 [107] : vue latérale d'aortographie avant la sortie du dispositif Amplatzer fermant totalement le shunt**

## **E/EVOLUTION :**

-Spontanée : dans notre série, les complications chez certains patients se résument en : 7 cas d'insuffisance cardiaque, 2 cas de syndrome d'Eisenmenger.

Les PCA de petite taille évoluent vers la fermeture spontanée. Les risques évolutifs sont le développement d'une hypertension artérielle si le shunt est massif dans la 1<sup>ère</sup> année, et la greffe oslérienne quelle que soit sa taille [108, 109].

### -Post opératoire :

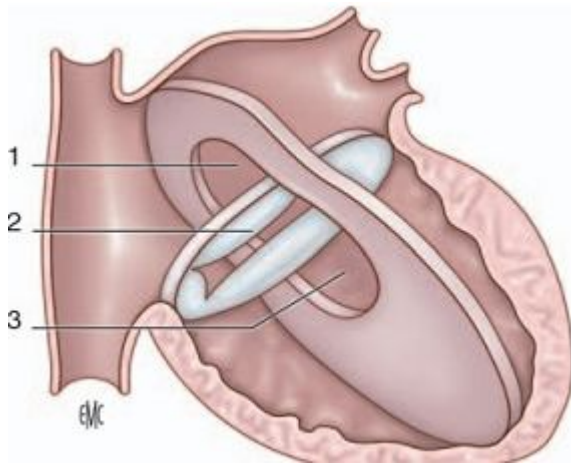
Dans notre série, tous les patients opérés ont eu un très bon résultat chirurgical avec fermeture complète du canal, dans un seul cas, on a noté apparition d'une insuffisance mitrale en post opératoire, et dans un autre cas une insuffisance aortique.

Dans la littérature, les risques de la chirurgie ont été étudiés dans de nombreuses études. Il y a les risques inhérents au geste comme la paralysie du nerf récurrent ou diaphragmatique, le chylothorax, le pneumothorax, les infections du site opératoire et les risques liés à l'anesthésie [110]. Après la ligature chirurgicale du CA, il y a une diminution du flux sanguin pulmonaire qui peut entraîner des problèmes ventilatoires sur un poumon déjà peu compliant suite à l'œdème créé par la PCA. Ces éléments sont retrouvés dans de nombreuses revues de la littérature [111, 112, 113]

## **4-CANAL ATRIOVENTRICULAIRE :**

### **A/GENERALITES :**

On appelle canal atrioventriculaire commun l'orifice qui fait communiquer, dans le tube cardiaque de 4 semaines, le ventricule primitif avec la partie d'oreillette primitive qui correspond à l'OG. Par extension de langage, on désigne sous ce terme un ensemble de malformations frappant les structures qui se développent dans l'aire de ce canal, conséquence d'un défaut de développement des bourgeons endocardiques [51].



**Fig 55[114] : 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.**

## **B/EPIDEMIOLOGIE :**

Dans notre série, la CAV occupe la dernière place avec un taux de 9,7% des cas de C.C de shunt G-D et de 4,6% de toutes les cardiopathies congénitales. Ce pourcentage se rapproche de certaines séries qui rapportent un chiffre de 3% à 4.5% [115, 116, 117, 4]. Ce taux est plus élevé dans d'autres études AKKAR [20] 9,18 % et celui de Akallal [24] 10,3%. Alors que dans la série d'Acherman RJ [118] il est plus élevé à 17,4%.

**Tableau XXXIII : fréquence de CAV par rapport aux C.C dans différentes séries**

<b>Lieu de l'étude</b>	<b>Auteur</b>	<b>Année étude</b>	<b>% des PCA/C.C</b>
Maroc	Akallal [24]	2000	10,3
USA	Acherman RJ [118]	2007	17,4
Notre série		2009-2015	4,6

Evolution des CAV par années : on note une diminution des cas de CAV depuis 2009 à 2011, puis une augmentation importante en 2014 qui atteint 29,8% le taux le plus élevé, avant de diminuer lors de 2015 à un taux de 15,8%.

### Répartition selon le sexe :

Dans notre série, on note une importante prédominance féminine, ainsi dans la série dans la série d'AKKAR [20] alors que dans la série d'El Amrani [65] il existe une prédominance masculine. On ne dispose pas malheureusement d'études épidémiologiques étrangères à propos du CAV.

**Tableau XXXIV : Répartition des CAV selon le sexe ;**

<b>Auteurs</b>	<b>Nombre de cas</b>	<b>Sexe masculin%</b>	<b>Sexe féminin%</b>
<b>El Amrani [65]</b>	14	71,4	28,6
<b>AKKAR [20]</b>	35	45,7	54,3
<b>Notre série</b>	114	45,6	54,4

L'âge des patients :

Dans notre série, 90,3% sont diagnostiqués avant la première année de vie. On n'a pas malheureusement d'études spécifiques aux CAV. Le diagnostic est précoce.

Dans le CAV complet, la malformation se révèle toujours précocement, au bout de quelques semaines de vie [51].

❖ **Facteurs étiologiques :**

➤ **Consanguinité :**

Dans notre série, 13 patients sont issus de parents consanguins, soit 6,4%. Dans la série de BOUCHTA [100] ce pourcentage est plus élevé à 24,4%.

➤ **Rubéole congénitale :**

Dans notre série, on a noté un cas d'infection rubéolique durant la grossesse. L'effet tératogène de l'infection rubéolique maternelle pendant la grossesse a été décrit en 1941 par Norman Gregg, le risque de malformation est de 50% au cours du premier mois de grossesse [33].

➤ **Anomalies chromosomiques :**

-Trisomie 21 : dans notre série, on a enregistré 67 cas de trisomie 21 soit 58,8%, qui sont importants. Dans la littérature, le CAV oriente en priori vers une trisomie 21 [119]. En effet, 40 % des fœtus avec un CAV complet, 60 à 66 % des nouveau-nés vivants avec un CAV ont une trisomie 21 [120]. Une étude [121] faite pour des nouveaux nés porteurs de trisomie 21 a montré que dans 44,4% des cas un CAV est présent chez ces enfants.

-Les autres malformations sont présentes dans 26 cas, dont un Omphalocèle chez 1 cas alors qu'il est présent dans 5 cas dans l'étude de Paul J [122] les malformations faciales dans notre étude chez 8% ce qui est proche de Paul J [122] (9,6%).

➤ **Prématurité et macrosomie :**

Dans notre étude, aucun cas de prématurité et un seul cas avait une macrosomie.

➤ **Pathologies maternelles :**

Dans notre série, 8 cas de diabète maternel, dont 2 cas de diabète gestationnel et 6 cas de mères connues diabétiques, dont 3 sont sous insuline. 1 cas d'hypertension artérielle maternelle. 1 cas de cardiopathie chez la mère et une mère avec prise de « funaigre » au premier trimestre de grossesse.

Une étude faite aux USA [123], a montré que le risque d'avoir le CAV complet est majoré chez les mères diabétiques plus particulièrement diabète gestationnel.

## **C/ CLINIQUE :**

### **◆ Circonstance de découverte :**

-La majorité des CAV dans notre étude sont découvertes fortuitement à l'occasion d'un souffle dans 28 cas soit 24,5%, dans le cadre d'un bilan malformatif dans 92 cas soit 80,7%.

Les autres signes fonctionnels sont : détresse respiratoire dans 21 cas soit 18,4%, un retard de croissance chez 29 cas soit 25,4%, une dyspnée avec difficultés alimentaires dans 7 cas soit 6,1% et PNP à répétition dans 27,2% des cas.

La littérature est pauvre en ce qui concerne les études cliniques des CAV. Dans l'étude de BOUCHTA [100] les résultats ; (découverte fortuite dans 15,5%, DR 35,5%, difficultés alimentaires 15,5%. Mais le bilan malformatif était plus faible (13,3%) par rapport à nos résultats.

Dans notre série, c'est surtout le bilan malformatif (80,7%) qui constitue la première circonstance de découverte, et la détresse respiratoire (18,4%) alors que les difficultés alimentaires sont plus rares (6,1%) ce qui n'est pas concordant avec l'étude de BOUCHTA [100].

Dans la littérature [51], le CAV complet se révèle toujours précocement, au bout de quelques semaines de vie, par des manifestations cliniques qui se rapprochent beaucoup de celles observées dans les CIV à gros débit : hypotrophie, polypnée, hépatomégalie. Pour le CAV partiel, la tolérance fonctionnelle dépend essentiellement de la contenance de la valve auriculoventriculaire gauche. Si elle est étanche, la cardiopathie se présente

comme une CIA, c'est-à-dire une affection peu symptomatique, découverte fortuitement devant un souffle systolique.

◆ **Examen clinique**

-Souffle: Dans notre étude, l'auscultation de ces patients retrouve un souffle dans 73,6% des cas ce qui est proche de celui de l'étude de BOUCHTA [100], le souffle était présent chez 88%.

-Le retard staturo-pondéral est noté chez 24,6% dans notre étude.

-L'hépatomégalie est retrouvée chez 21% des cas.

-La tachycardie : seulement dans 5,2% des cas.

◆ **Examen paraclinique**

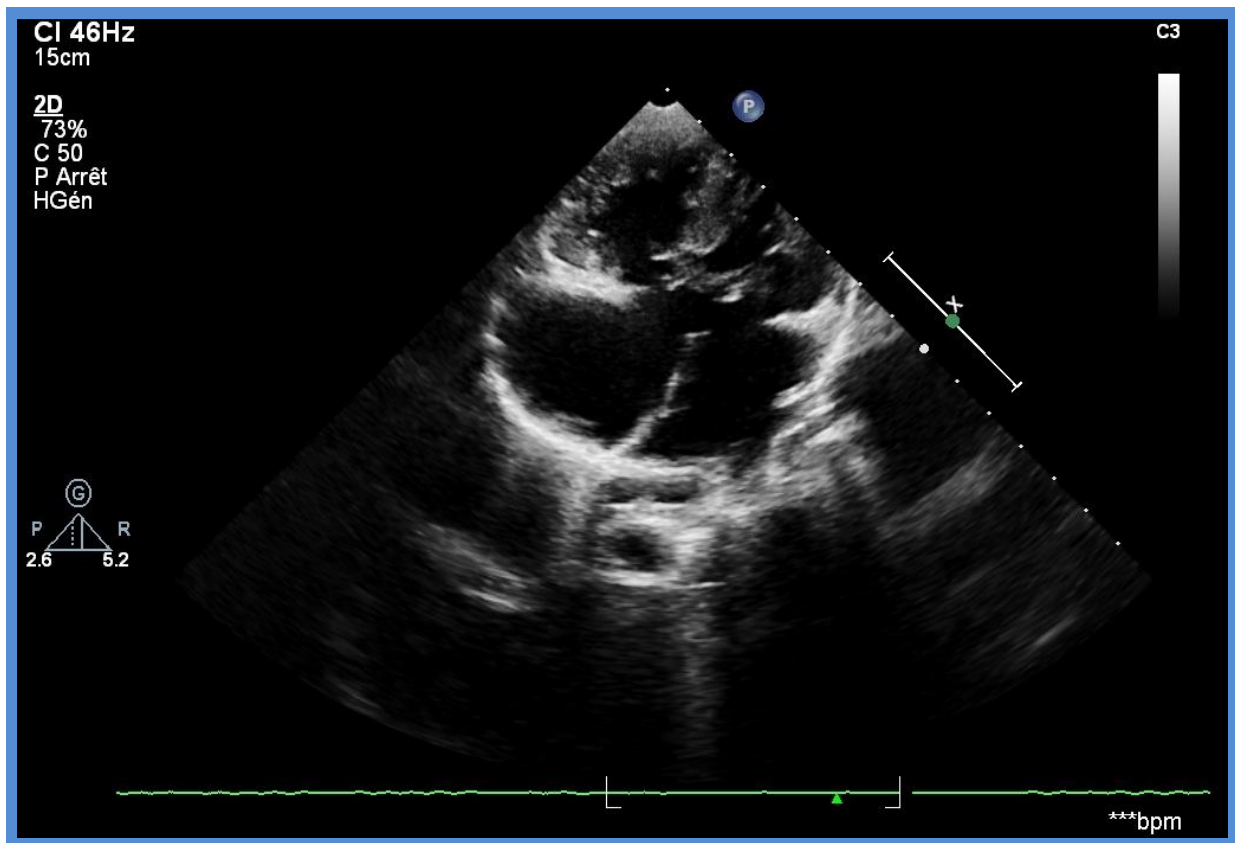
Radiographie thoracique : Dans notre série, la radiographie thoracique présentait des anomalies dans 189 des cas, les anomalies les plus fréquentes sont : la CMG était présente dans 95 cas soit 50,2%, l'hypervascularisation pulmonaire dans 64 cas soit 33,8%, les foyers de pneumopathies 30 cas soit 15,8%.

Dans la littérature [51], la radio du CAV complet retrouve une cardiomégalie constante, développée aux dépens de toutes les cavités, même en cas d'obstruction pulmonaire associée, en raison des régurgitations auriculoventriculaires. L'oreillette droite est fréquemment dilatée. La vascularisation pulmonaire est pléthorique. Pour le CAV partiel, le volume cardiaque à la radiographie et l'aspect de la vascularisation pulmonaire sont très variables en fonction du degré de la fuite mitrale : minime, le cœur est de

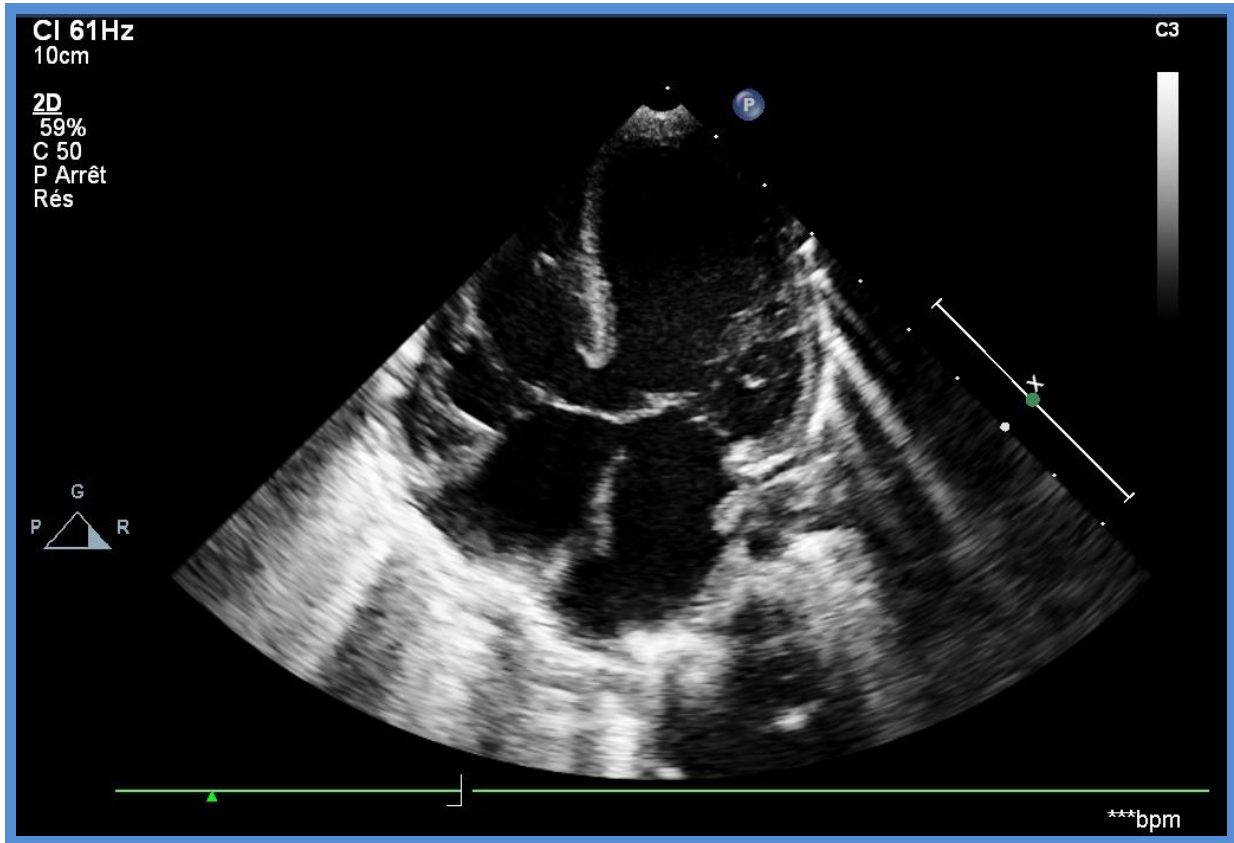
volume normal ; plus volumineuse, elle entraîne une dilatation des cavités gauches et une accentuation de la vascularisation pulmonaire.

-Echocardiographie :

Dans notre étude, elle a permis non seulement permis de diagnostiquer tous les CAV, mais a aussi permis la différenciation des types de CAV. Ainsi dans notre série 74 cas sont des CAV complet soit (65%), 28 cas sont des CAV partiels soit (24,5%) et 12 cas sont des CAV intermédiaires soit 10,5%. Cet examen a permis aussi d'évaluer les lésions associées aux CAV.



**Fig 56 : échocardiographie du CAV intermédiaire avec CIA + fuite tricuspide et petite CIV fermée par anévrysme, chez une patiente âgée de 9 mois, photo du service de pédiatrie IV de l'HER**



**Fig 57 : échocardiographie du CAV complet avec hémivalve, CIA OP et CIV d'admission, chez une patiente âgée de 5 mois du service de pédiatrie IV de l'HER**

**D/TRAITEMENT :**

- **Traitement médical :**

Le traitement médical a été prescrit dans notre série dans 94 cas (82,4%) avec 34 prescription des antibiotiques, 52 association de diurétique+digitaliques+potassium), et enfin diurétique seul chez 8 patients.

- **Traitement chirurgical**

Le traitement chirurgical a été indiqué dans notre série chez 86 patients soit 75,4%, dont 25 patients ont été opérés (29%). 13 patients ont bénéficié d'une cure

complète, et 12 patients d'un cerclage de l'artère pulmonaire. Les patients qui n'ont pas bénéficié de chirurgie sont soit des perdus de vue et/ou des patients qui ont des problèmes financiers.

Dans la littérature, dans les formes régulières de CAV complet, la cure complète est préférée, malgré sa complexité et réalisée avant 6 mois, quand les résistances vasculaires pulmonaires sont encore basses. Pour les formes irrégulières se discute l'indication d'un cerclage, le taux de mortalité de la cure complète étant élevé. Le CAV partiel est réparé en cure complète, idéalement entre 4 et 6 ans, plus tôt si nécessaire [124, 79].

### **E/EVOLUTION :**

#### **- Evolution spontanée :**

Dans notre étude, les complications lors de l'évolution des CAV étaient comme suit : 14 cas d'insuffisance cardiaque, un cas d'épanchement péricardique et un cas de fuite tricuspide.

Dans la littérature, le CAV complet regroupe toutes les anomalies. Le shunt gauche-droite et l'HTAP sont majeurs mais il n'est pas rare que les fuites valvulaires soient modérées ou absentes avant la chirurgie. L'évolution vers une maladie vasculaire pulmonaire obstructive est précoce [125]. Le CAV partiel associe un shunt auriculaire, fuite mitrale et shunt VG-OD. Il se comporte davantage comme une CIA à gros débit de shunt [79]. L'évolution spontanée est sévère avec un taux de mortalité élevé. Le CAV complet évolue rapidement vers une maladie vasculaire pulmonaire obstructive et une majoration des complications pulmonaires [108].

-Evolution post opératoire :

Dans notre étude, les complications post opératoires sont fréquentes dans la chirurgie des CAV, on a noté ainsi :

✓ Un cas a présenté une insuffisance tricuspide avec HTAP en post opératoire avec au contrôle un cerclage lâche.

✓ 2 cas de CIV résiduelle

✓ 5 cas d'insuffisance mitrale grade II et 1 cas d'IM grade III

✓ 3 cas d'insuffisance tricuspide grade I.

Pour plusieurs auteurs [126, 127, 128], plus la correction complète des cardiopathies congénitales est précoce, plus le taux de mortalité est faible (5 %) et plus les complications postopératoires sont minimales.

Dans le CAV complet, la mortalité opératoire de la cure complète est de moins de 9 % dans les formes régulières. Alors qu'elle atteint 20 à 60 % pour les formes complexes [79]. Le risque de survenue d'un bloc auriculoventriculaire postopératoire n'est pas nul, mais la principale difficulté de la chirurgie concerne la plastie mitrale. La fuite mitrale résiduelle est quasi constante, modérée le plus souvent, mais parfois sévère, la valve mitrale réparée peut être sténosante ou responsable d'un obstacle fixe de la voie sous-aortique. Aussi les réinterventions ne sont pas exceptionnelles [129, 124, 130].

La mortalité opératoire du CAV partiel est inférieure à 3 % et les troubles du rythme et de la conduction sont rares. Le résultat est le plus souvent excellent malgré une insuffisance mitrale résiduelle fréquente, minime ou modérée [129].

Une étude récente [122] faite pour 86 enfants ayant bénéficié d'une réparation chirurgicale du CAV partiel, a montré qu'il n'y avait aucun décès opératoire et 2 décès tardifs de cause inconnue. Il y avait 13 réinterventions, la cause la plus fréquente des réinterventions était la présence d'un obstacle à l'éjection du VG dans 5 cas. La réintervention pour insuffisance ou sténose dans 4 cas. 2 patients ont bénéficié d'une mise en place d'un stimulateur cardiaque.

## **5-SHUNTS MULTIPLES :**

### **A/ EPIDEMIOLOGIE :**

Dans notre série, les shunts multiples occupent la première place avec un taux de 28,7% des cas de C.C de shunt G-D et de 13,6% de toutes les cardiopathies congénitales. Dans la littérature, on n'a pas de données spécifiques sur les shunts multiples. Par contre, dans la série de BOUCHTA [100] leur fréquence est de 26% des C.C à shunt gauche droit.

Les différents shunts multiples de notre étude sont détaillés dans le tableau 3 et la figure 3.

Evolution des shunts multiples par années : le taux était élevé en 2009 (21,9%), puis a connu une diminution en 2010, ensuite une augmentation progressive durant les autres années pour arriver un taux élevé de 24,5% en 2015.

### Répartition selon le sexe :

Dans notre série, on note une importante prédominance féminine 55,3% pour 44,7% pour les garçons, ainsi que dans la série de BOUCHTA [100].

L'âge des patients :

Dans notre série, l'âge de diagnostic variait de la naissance à 6 ans. Ainsi le diagnostic est précoce 89% sont diagnostiqués avant la première année de vie. On n'a pas de données spécifiques aux shunts multiples.

❖ **Facteurs étiologiques :**

➤ **Consanguinité :**

Dans notre série, 58 patients sont issus de parents consanguins, soit 28,6%. Qui est un taux élevé. Dans la série de BOUCHTA [100] ce pourcentage est moins fréquent (6,65%).

➤ **Anomalies chromosomiques :**

Dans notre série, on a enregistré 100 cas de trisomie 21 soit 29,5%. Ce qui sensiblement proche avec les résultats de BOUCHTA [100] dont le taux de T21 était de 30%. On a noté également 3 cas de trisomie 18 et un cas de syndrome de Turner.

➤ **Rubéole congénitale :**

Noté chez 2 cas.

➤ **Prématurité :**

Notée chez 9 cas.

➤ **Macrosomie :**

Notée chez 17 cas.

➤ **Pathologies maternelles :**

-Diabète maternel : dans notre série, on a enregistré 10 cas de diabète maternel, dont 3 cas de diabète gestationnel et 7 cas de mères connues diabétiques, dont 2 sont sous insuline

-HTA maternelle : 2 cas d'hypertension artérielle maternelle dans notre étude.

-Cardiopathie maternelle : dans notre série 1 cas de cardiopathie chez la mère. Dans L'étude faite par Mohammad Naghavi-Behzad [26], il y avait un rapport important entre la fréquence des CC et l'HTA et cardiopathies maternelle. On n'a pas malheureusement d'études spécifiques aux shunts multiples. Selon BOUCHTA [100], la cardiopathie familiale était présente dans 8% des cas lors des shunts multiples.

-Epilepsie maternelle : 1 cas d'épilepsie sous antiépileptiques est noté dans notre étude. Selon une étude récente [45], le risque de C.C est deux fois plus chez les nouveaux nés de mères avec prise d'antiépileptiques dans le premier trimestre de grossesse mais pas en fin.

- Hypothyroïdie maternelle : chez un cas dans notre étude sous traitement.

-Habitudes toxiques : 1 cas de cannabisme chez la mère dans notre étude. L'étude faite par Mohammad Naghavi-Behzad [26] en Iran, a trouvé un seul cas de cannabisme chez la mère durant la grossesse, ce qui est similaire avec notre étude, et cela peut être expliqué par la culture en Iran et au Maroc où les femmes n'ont pas l'habitude de fumer. Mais dans les pays où le tabagisme est fréquent chez les femmes comme la Lithuanie, il existe un rapport très important entre le tabagisme maternel et les C.C [38].

## **B/ CLINIQUE :**

### **◆ Circonstance de découverte :**

La majorité des shunts multiples dans notre étude sont découvertes fortuitement à l'occasion d'un souffle dans 144 cas soit 42,6%, dans le cadre d'un bilan malformatif dans 140 cas soit 41,4%.

Les autres signes fonctionnels sont : détresse respiratoire dans 51 cas soit 15,1%, une cyanose chez 2 cas soit 0,6%, un retard de croissance chez 27 cas soit 8%, une dyspnée avec difficultés alimentaires dans 16 cas soit 4,7% et PNP à répétition dans 4,7% des cas.

La littérature est pauvre en ce qui concerne les études cliniques des shunts multiples. On va se contenter de l'étude de BOUCHTA [100] au CHU de FES, qui a trouvé 23% de DR, 20% pour le bilan malformatif, puis 10% pour la dyspnée et 9% de découverte fortuite, ce qui est légèrement proche de nos résultats.

Dans notre série, c'est surtout la découverte fortuite d'un souffle et le bilan malformatif qui constituent les circonstances de découverte les plus importantes des shunts multiples ainsi que de tous les autres shunts.

### **◆ Examen clinique des shunts multiples :**

Dans notre série, l'auscultation de ces patients retrouve un souffle dans 188 des cas soit 55,6%, un éclat de B2 chez 23 patients soit 6,8% des cas et un Galop chez 27 patients soit 8%. L'hépatomégalie est retrouvée chez 81 patients soit 24% et la tachycardie chez 24 cas soit 7,1%.

Le retard staturo-pondéral est noté dans 8% des cas.

### **Examen paraclinique des shunts multiples :**

- Radio thoracique : La radiographie thoracique dans notre série, présentait des anomalies dans 425 cas. Les anomalies les plus fréquentes sont : la CMG était présente dans 165 cas soit 38,8%, l'hypervascularisation pulmonaire dans 134 cas soit 31,5 %, les foyers de pneumopathies 126 cas soit 29,6%.

-Echocardiographie : a permis le diagnostic de tous les cas avec l'évaluation de leur stade hémodynamique, et a précisé les lésions associées.

\*CIV : stade I dans 106 cas, stade IIa 48 cas, stade Iib 62 cas, stade III 2 cas, stade IV 1cas.

\*CIA : petite taille pour 189 cas, moyenne taille pour 58 cas et large pour 11 cas.

\*PCA : de petite taille dans 173 cas, et de large taille dans 25 cas.

### **C/TRAITEMENT :**

- **Traitement médical**

Dans notre série, le traitement médical a été prescrit dans 338 cas, avec 150 prescription des antibiotiques (44,3%), 154 association de diurétique+digitaliques+potassium (45,5%), IEC chez 11 cas (3,2%), et enfin diurétique seul chez 23 patients (6,8%).

- **Traitement chirurgical :**

Le traitement chirurgical réalisé chez 117 patients dans notre série, soit 34,6%. Le reste des patients sont perdus de vue.

### **d/Evolution :**

Pour les patients opérés dans notre série, le résultat chirurgical était satisfaisant pour la plupart des malades. Certains ont présentés des complications après la chirurgie :

- ✓ 3 cas de CIV résiduelles
- ✓ 3 cas d'IT (de grade II)
- ✓ 2 cas d'IM (1 cas d'IM grade I et A cas de grade II)
- ✓ 1 cas avait un VD hypokinétique
- ✓ 1 cas d'insuffisance aortique
- ✓ Et un cas de VG hyperkinétique et hypotrophique.

## **III- DIAGNOSTIC PRENATAL ET CONSEIL GENETIQUE :**

### **A/DIAGNOSTIC PRENATAL :**

Les cardiopathies congénitales sont associées à une morbidité et mortalité importante [131, 132]. La détection de ces malformations en anténatal permet une optimisation de la prise en charge périnatale avec le but d'améliorer le pronostic pour l'enfant à naître, mais aussi réduire la mortalité périnatale [133, 134, 135]. Pour les cardiopathies jugées incurables, le diagnostic prénatal offre le choix pour les parents d'opter pour une interruption médicale de grossesse.

L'échographie fœtale est actuellement largement utilisée dans la cardiologie pédiatrique et périnatalogie [136] et pour les interventions cardiaques fœtales [137, 138]. Elle fait le diagnostic anténatal de certaines

malformations congénitales (idéalement entre 18 et 34 semaines d'aménorrhée), et en particulier de certaines cardiopathies congénitales.

L'échocardiographie fœtale est indiquée dans certaines situations à risque : [139, 140, 141, 142]

- ❖ Maladie métabolique maternelle,
- ❖ Causes fœtales : signes échographiques anormaux lors d'une évaluation de routine
- ❖ Age maternel avancé
- ❖ Expositions à des tératogènes
- ❖ Infections maternelles
- ❖ Histoire familiale de cardiopathie congénitale
- ❖ Malformations extracardiaques chez la mère
- ❖ Grossesses gémellaires
- ❖ Dépassement de terme
- ❖ Retard de croissance intra utérin

Si l'on considère l'étude réalisée à Tours en 1991 et 1992 [143], un tiers des enfants porteurs d'une cardiopathie détectable avaient bénéficié d'un diagnostic anténatal, et il semblerait que ce chiffre ait augmenté sensiblement ces dernières années (voir tableau ci-dessous).

**Tableau XXXV : Evolution du dépistage anténatal des CC.**

Année de l'étude	Lieu de l'étude	% des CC détectés
<b>1991_1992 [143]</b>	Tours	30%
<b>1984-2003 [144]</b>	Lille France	60%
<b>2004-2009 [145]</b>	New York	68,3%

Le diagnostic prénatal des malformations cardiaques peuvent conduire à changements dans la gestion médicale qui peuvent améliorer les résultats cliniques. Par exemple les décisions prises d'améliorer les centres de soins tertiaires avec accès facile à la pédiatrie médicale et les spécialités chirurgicales ont eu un effet bénéfique sur la diminution de la morbidité et mortalité néonatale [146]. Ce diagnostic prénatal peut être particulièrement important en cas de cardiopathie congénitale sévères (ceux qui nécessiter une intervention chirurgicale ou un cathétérisme dans la première année de vie) qui peuvent entraîner une hypoxie et conduire à des lésions organiques graves ou la mort en l'absence d'intervention en temps opportun [147, 148].

Les développements récents en chirurgie cardiovasculaire et en cardiologie interventionnelle avec les expériences préliminaires laissent espérer qu'une intervention palliative ou même curative chez le fœtus sera possible [149, 150].

Dans notre pays, cette technique est en cours de développement, elle permettra dans les années à venir l'extension du dépistage précoce des cardiopathies congénitales. Ce développement nécessitera l'apprentissage du cœur fœtale par les échographistes ou les gynéco-obstétriciens. Cet

apprentissage systématique lorsqu'il est pratiqué par tous les membres d'une équipe obstétricale semble atteindre 70 à 80% de dépistage des malformations graves soit environ 50% de l'ensemble des malformations cardiaques.

### **B/CONSEIL GENETIQUE : [151]**

Jusqu'à l'avènement du diagnostic anténatal, le « conseil génétique » avait pour but d'informer les couples du risque qu'ils avaient d'avoir un enfant atteint et d'ainsi dissuader ceux dont le risque était très élevé, de procréer. Toutes les études d'évaluation de l'impact du conseil génétique sur le projet reproductif des couples ont montré que celui-ci était très peu modifié. Les décisions des couples à risque étaient quasi indépendantes de la valeur absolue du risque, la décision d'avoir des enfants, ou d'autres enfants, reposant essentiellement sur leur idée de taille idéale de famille et leur histoire personnelle.

Mais à l'avènement des techniques de diagnostic anténatal dans les années 1970, il est devenu possible d'assurer à un couple qu'il pourra mettre au monde des enfants non atteints de la maladie dont ils sont potentiellement porteurs, et qu'ils auront l'option d'interrompre la grossesse dans les cas d'atteinte fœtale. Le conseil génétique a ainsi une place importante dans la prévention des handicapés [152]. Le conseil génétique et le diagnostic anténatal apparaissent comme une possibilité de prévention personnalisée pour chaque couple. Malheureusement un certain nombre de couples à risque, non ou mal informés ne bénéficient pas de cette possibilité qui leur est offerte.

Les indications du caryotype fœtal lorsque la mère est âgée de 38 ans et plus, peuvent se résumer en :

- ✓ L'un des parents est porteur d'un remaniement chromosomique,

- ✓ Un enfant antérieur porteur d'une anomalie chromosomique,
- ✓ et lorsque le fœtus présente des anomalies patentes à l'examen échographique.

Au Maroc, les possibilités de diagnostic anténatal et de conseil génétique sont très limitées. Seul le caryotype peut être fait. Le service de génétique médical 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.

# *CONCLUSION*



En conclusion, les cardiopathies congénitales sont parmi les malformations congénitales les plus fréquentes, leur incidence est estimée de 6 à 8 pour mille naissance vivante. Les shunts gauches droites sont les plus fréquentes et représentent 47,4% de toutes les cardiopathies congénitales dans notre contexte.

On a noté une prédominance masculine avec un sex-ratio de 1. L'âge de découverte était précoce dans 84,5% des cas avant la première année de vie. La consanguinité, la trisomie 21 avec les autres anomalies chromosomiques et certaines pathologies maternelles durant la grossesse semblent jouer un rôle important dans l'étiologie de ces cardiopathies.

Dans la majorité des cas, la découverte était fortuite à l'occasion d'un souffle ou dans le cadre d'un bilan malformatif. Les autres circonstances de découverte étaient une détresse respiratoire, des pneumopathies à répétition, un retard staturo-pondéral ou une dyspnée avec difficultés alimentaires. A l'examen clinique, le souffle cardiaque était retrouvé chez 66,3% des cas et le RSP chez 71,9%. Il y avait également des cas avec hépatomégalie, éclat du 2<sup>ème</sup> bruit, Galop et tachycardie.

La majorité des patients ont bénéficié d'une radiographie thoracique qui présentait des anomalies dans 91,1% des cas. L'échocardiographie est réalisée pour tous les patients, et qui a permis de confirmer le diagnostic, de préciser les types anatomopathologiques, les stades physiopathologiques et les lésions associées et enfin de poser l'indication thérapeutique.

Le diagnostic était précoce pour la plupart des malades, ce qui a permis une prise en charge médico-chirurgicale adéquate et précoce. Ainsi, 65,4% des patients ont bénéficié d'un traitement médical, basé sur les antibiotiques, les

diurétiques, les digitaliques et les IEC. La chirurgie, était indiquée pour 579 patients mais seulement 191 cas étaient opérés soit 33% des cas. Et ceci est dû aux problèmes de couverture sociale, conditions socio-économiques et l'ignorance de certains parents qui interrompent le suivi de leurs enfants.

Cette prise en charge précoce et adaptée a permis une évolution favorable pour la majorité des patients et une diminution de la morbidité. Mais la prise en charge chirurgicale reste encore dans notre contexte insuffisante. Ainsi le développement d'une unité médico-chirurgicale à l'hôpital d'enfant de Rabat et l'amélioration de l'accès à la couverture sociale pour tous les patients s'avère nécessaire.



*RESUME*

## **RESUME**

**Titre :** Epidémiologie et prise en charge des shunts gauches droites à l'hôpital d'enfant de Rabat.

**Auteur :** AIT BEN SAID NIHAD

**Mots clés :** Cardiopathie congénitale, Shunt gauche-droite, , traitement, évolution.

Notre étude rétrospective sur une période de 5 ans est réalisée au service de pédiatrie IV de l'hôpital d'enfant de Rabat et porte sur 1177 cas de shunt gauche droite, qui se répartissent en 603 garçons et 574 filles avec un sex-ratio à 1,1. L'âge des patients variait de la naissance à 15 ans avec une moyenne d'âge de 2,5, avant 6 mois, le diagnostic est posé chez 65,3% des cas. Les shunt gauche-droites constituent 47,4% de toutes les cardiopathies congénitales. Il s'agissait d'une communication interventriculaire isolée dans 22,2%, d'une communication interauriculaire isolée dans 20,4%, une persistance du canal artériel isolée dans 19%, d'un canal atrioventriculaire dans 9,7% et de shunts multiples dans 28,7%. La consanguinité était présente chez 17,24% des cas, les malformations chez 36% des cas dont 24,80% sont des trisomiques 21 et les antécédents maternels de cardiopathie est de 0,4% des cas. Dans la plupart des cas le diagnostic est posé avant l'apparition des signes cliniques à l'occasion d'un souffle 445 cas, ou au stade de décompensation suite à une détresse respiratoire 199 patients, à une dyspnée avec difficultés alimentaires 121 cas et PNP à répétition dans 126 cas. Le souffle est présent dans 66,2% des cas, une dysmorphie était trouvée chez 9,6% des patients. Le traitement médical est prescrit chez 65,4% des cas avec bonne évolution clinique. La prise en charge chirurgicale était assurée pour 33% des patients ayant une indication opératoire et leur évolution était favorable, le reste des patients sont perdus de vue. Notant qu'il y avait des problèmes de couverture sociale pour la pluparts de ces malades.

## **ABSTRACT**

**Title:** Epidemiology and management of heart diseases with left to right shunt in the Child Hospital of Rabat.

**Author:** AIT BEN SAID NIHAD

**Keys words:** Congenital heart disease, left to right shunt, treatment, evolution.

Our retrospective study over a period of 5 years conducted in pediatric service of Child Hospital of Rabat, about 1177 cases of left to right shunt with 603 boys and 574 girls with a sex ratio of 1,1. The average age of patients was 2.5 years, with extremes ranging from birth to 15 years, the diagnosis is made for 65,3% of patients less than 6 months. The heart disease with left-right shunt is 47,4% for all congenital heart disease. It was a ventricular septal defect isolated in 22,2%, an atrial septal defect isolated 20,4%, a patent ductus arteriosus isolated in 19%, an atrioventricular canal in 9,7% and multiple shunts in 28,7% of cases. Inbreeding was present in 17,24% of cases, malformations in 36% of cases with trisomy 21 in 24,80% of patients, and maternal history of heart disease in 0,4%. In most cases the diagnosis is made before the onset of clinical signs through accidental discovery of a breath 445 cases, or stage decompensation due to respiratory distress 199 patients, with dyspnea and food challenge 121 cases and recurrent pneumonia in 126 cases. The breath is present in 66,2% of cases, dysmorphism was found in 9,6% of patients. The medical treatment was prescribed in 65,4% of cases with a favorable clinical evolution. The surgical treatment was provided for 33% of patients with an indication for surgery and their evolution was favorable, the rest of patients are lost. Noting that there were problems in social security for most of those patients.

## ملخص

**العنوان:** وبائيات أمراض القلب المسؤولة عن التحول من الأيسر إلى الأيمن و علاجها في مستشفى الأطفال بالرباط.

**من طرف:** أيت ابن سعيد نهاد

**الكلمات الأساسية:** أمراض القلب الخلقية، التحول من الأيسر إلى الأيمن، علاج، تطور.

من خلال دراسة استيعادية لأمراض القلب الخلقية المسؤولة عن التحول من الأيسر إلى الأيمن في مصلحة الأطفال 4 من مستشفى الأطفال الجامعي بالرباط لمدة 5 سنوات، وجدنا 1177 حالة، كان عدد الذكور 603 مقابل 574 من الإناث أي بمعدل. تراوحت الأعمار من الولادة و حتى 15 سنة ، و متوسط العمر هو سنتان و نصف، اكتشف المرض في 65,3% لدى الأطفال الذين لم يتعدوا 6 أشهر. تمثل أمراض القلب المتسببة في التحول من اليسار إلى اليمين 47,4% من مجموع أمراض القلب التشوهية الخلقية في دراستنا، يمثل الإتصال بين البطينين المنعزل 22,2%، الإتصال بين الأذنين المنعزل 20,4%، القناة الشرائية البراءة المنعزلة ، القناة الأذينية البطينية فقط 9,7% أما التحولات المتعددة فتمثل 28,7%،

زواج الأقارب كان موجودا بنسبة 17,24%، و التشوهات الخلقية لدى 36% منها ثلاثي الصبغي 21 وجد لدى 24,8% أما أمراض القلب عند الأم فقط لدى 0,4%.

في معظم الحالات يتم التشخيص قبل ظهور علامات سريرية 8,37% (445 حالة) ، أو خلال أعراض مرضية مثل الضائقة النفسية 17% (199 مريض)، ضيق التنفس و صعوبة في التغذية 10,2% (121 مريض). وجد السفير القلبي لدى 66,2% ، تشوهات خلقية لدى 9,6% من الحالات. قدم العلاج الطبي ل 65,4% من الحالات، مع تطور سريري إيجابي. أما العلاج الجراحي فقدم ل 33% من المرضى الذين لديهم إشارة للجراحة و النتيجة الجراحية و التطور كان إيجابيا بالنسبة لأغلب الحالات. أما باقي المرضى فقد ضاعوا.

# *BIBLIOGRAPHIE*



- [1] Bernier PL, Stefanescu A, Samoukovic G, Tchervenkov CI. The challenge of congenital heart disease worldwide: epidemiologic and demographic facts. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2010;13:26 –34
- [2] Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2002; 39(12): 1890-900.
- [3] BOSI G., SCORRANO M., TOSATO G., FORINI E., CHAKROKH R. The Italian Multicentric Study on Epidemiology of heart disease : first step of the analysis. Working Party of the Italian Society of Pediatric Cardiology. *Cardiol Young*, 1999, 9 (3) : 291-9
- [4] STOLL C., ALEMBIK Y., ROTH MP., DOTT B., DE GEETER B. Risk factors in congenital heart disease. *Eur J Epidemiol* 1989, 5 : 382-391.
- [5] HOFFMAN JIE., CHRISTIANSON R. Congenital heart disease in a cohort of 19.502 birth with longterm follow up. *Am J Cardiol* 1978, 42 : 641-647
- [6] DIDIER F., CLOEZ JL. Cardiopathies congénitales à révélation néonatale : stratégie d'approche
- [7] E.Garne, C.Stoll, and M.Clementi, "Evaluation of prenatal diagnosis of congenital heart diseases by ultrasound: experience from 20 European registries," *Ultrasound in Obstetrics and Gynecology*, vol.17, no.5, pp.386–391, 2001.

- [8] International Society of Ultrasound in Obstetrics #38; Gynecology, “Cardiac screening examination of the fetus: guidelines for performing the “basic” and “extended basic” cardiac scan,” *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology*, vol.27, pp.107–113, 2006.
- [9] Amorim L, Pires C, Lana A, et al: Presentation of congenital heart disease diagnosed at birth: analysis of 29,770 newborn infants. *J Pediatr* 2008;84:83-9
- [10] Cloarec S, Magontier N, Vaillant M, et al: Prevalence and distribution of congenital heart diseases in Indre-et-Loire. Evaluation of prenatal diagnosis (1991-1994). *Arch Pediatr* 1999;6:1059-106
- [11] Subramanyan R, Joy J, Venugopalan P, Sapru A, al Khusaiby SM. Incidence and spectrum of congenital heart disease in Oman. *Ann Trop Paediatr* 2000 Dec;20(4):337-341
- [12] Moons P, Sluysmans T, Wolf D, et al: Congenital heart disease in 111225 births in Belgium: birth prevalence, treatment and survival in the 21st century. *Acta Paediatr* 2009;98:472-477
- [13] Shah G, Singh M, Pandey T, et al: Incidence of congenital heart disease in tertiary care hospital. *Kathmandu Univ Med J* 2008;6:33-36
- [14] Dolk H, Loane M, EUROCAT Steering Committee: Congenital heartdefects in Europe: 2000-2005. Newtownabbey, Northern Ireland: University of Ulster; March 2009.

- [15] Andrej R, Gordan M, Hajar A. Incidence of congenital heart disease in Qatari children. *International journal of cardiology* 1997;60:19-22.
- [16] Eloi M, Tivane A, Voicu S, Alda V, Jani D, Freereira B, et al. Incidence of congenital heart disease in schoolchildren in sub-Saharan Africa, Mozambique. *International journal of cardiology* 2006;113:440-441.
- [17] NAHA L. Contribution à l'étude des cardiopathies congénitales. Thèse Méd, Rabat, 1983, n°474..
- [18] PAI BV., VARKEY CC. Spectrum of congenital heart disease in a general hospital: study of 200 cases. *Ind J Pediatr* 1974, 41 : 317-321
- [19] Liu F, Yang Y-N, Xie X, Li X-M, Ma X, Fu ZY, et al. (2015) Prevalence of Congenital Heart Disease in Xinjiang Multi-Ethnic Region of China
- [20] THESE de Mlle. AKKAR. 2010. PROFIL EPIDEMIOLOGIQUE ET ETIOLOGIQUE DES CARDIOPATHIES CONGENITALES N°062
- [21] Les cardiopathies congénitales observées dans le service de pédiatrie « Grands enfants » du CHU de Brazzaville, à propos de 73 cas : aspects épidémiologiques. *Médecine d'Afrique Noire*, N° 5203 – Mars 2005 : 173-177
- [22] Cardiopathies juvéniles opérées et / ou opérables du service de cardiologie de l'hôpital Gabriel TOURE. Thèse de Médecine. Bamako. 2004 N°24.

- [23] Lahlou I. Profil épidémiologique des cardiopathies congénitales au Maroc. Thèse de médecine Rabat 2001 N°158
- [24] Akallal M. Cardiopathies congénitales en milieu pédiatrique. Thèse de médecine Casablanca.2000 N° 109.
- [25] Z. Saliba, G. Chehab, L. El Rassi. Consanguinité et cardiopathies congénitales au Liban. Les Communications libres. Elsevier Masson .Archives de pédiatrie 2009;16:1-127 p27\_28.
- [26] Mohammad Naghavi-Behzad, Mahasti Alizadeh Saber Azami Shirin Foroughifar Khazar Ghasempour-Dabbagh Nazila Karzad Hamid-Reza Ahadi Ali Naghavi-Behzad. Risk Factors of Congenital Heart Diseases: A Case-Control Study in Northwest Iran. 2013, 5(1), 5-9
- [27] Raissa Teteli, Annette Uwineza, Yvan Butera, Janvier Hitayezu, Seraphine Murorunkwere, Lamberte Umurerwa, Ndinkabandi, Anne-Cécile Hellin, Mauricette Jamar, Jean-Hubert Caberg, Narcisse Muganga, Joseph Mucumbitsi, Emmanuel Kamanzi Rusingiza , Leon Mutesa. Pan African Medical Journal. 2014; 19:85 doi:10.11604/pamj.2014.19.85.3428
- [28] Nisli K, Oner N, Candan S, Kayserili H, et al. Congenital heart disease in children with Down's syndrome : Turkish experience of 13 years. Acta cardiol. 2008 Oct;63(5):585-589  
29.

- [29] Hoe TS, Chan KC, Boo NY. Cardiovascular malformations in Malaysian neonates with Down's syndrome. *Singapore Med J.* 1990 Oct;31(5):474-476
- [30] Ekure EN, Animashaun A, Bastos M, Ezeaka VC. Congenital heart diseases associated with identified syndromes and other extra-cardiac congenital malformations in children in Lagos. *West Afr J Med.* 2009 Jan;28(1):33-37
- [31] Christianson AL. Down syndrome in sub-Saharan Africa. *J Med Genet.* 1996 Feb;33(2): 89-92
- [32] Abbag FI. Congenital heart diseases and other major anomalies in patients with Down syndrome. *Saudi Med J.* 2006 Feb;27(2):219-222
- [33] GUERIN P., DOS SANTOS P., JIMENEZ M., DUMAS DE LA ROQUE E., LABBLE L., SOLELHAC B., SROUR S. Cerebral abcess and cyanotic congenital heart disease. *Arch Mal Coeur Vaiss.* 1997, 90 (5) : 651-4.
- [34] Brown SC, Henderson BD, Buys DA, Theron M, et al. Cardiac abnormalities and facial anthropometric measurements in children from the Free State and Northern Cape provinces of South Africa with chromosome 22q11.2 microdeletion. *Cardiovasc J Afr.* 2010 Jan-Feb;21(1):32-36.].

- [35] Marino B, Digilio MC. Congenital heart disease and genetic syndromes: specific correlation between cardiac phenotype and genotype. *Cardiovasc Pathol* 2000;9:303-1
- [36] Harris JA, Francannet C, Pradat P, Robert E. The epidemiology of cardiovascular defects, part 2: a study based on data from three large registries of congenital malformations. *Pediatr Cardiol* 2003;24:222-35.
- [37] Fahed AC, Gelb BD, Seidman JG, Seidman CE. Genetics of congenital heart disease: the glass half empty. *Circ Res* 2013;112:707-20.
- [38] Kuciene R, Dulskiene V. Maternal socioeconomic and lifestyle factors during pregnancy and the risk of congenital heart defects. *Medicina (Kaunas)*2009;45:904-9.
- [39] Luca AC, Holoc AS, Iordache C. CONGENITAL HEART MALFORMATIONS IN NEWBORN BABIES WITH LOW BIRTH WEIGHT. 2015 Apr-Jun;119(2):353-60.
- [40] Rowland T, Hubbell JP, Nadas AS. Congenital heart disease in infants of diabetic mothers. *The Journal of Pediatrics* 1973;83(5):815-20
- [41] Hatfield L, Schwoebel A, Lynyak C. Caring for the infant of a diabetic mother. *MCN Am J Matern Child Nurs* 2011; 36: 10-6.

- [42] Savaş Demirpençe Banu İnce Demirpençe Timur Meşe Sertaç Arslanoğlu Vedide Tavlı Şebnem ÇalkavurÖzgür Olukman Ali Rıza Firuzan Predictors of postnatal complications and congenital cardiac diseases in infants of mothers with pregestational and gestational diabete. *Türk Ped Arş* 2014; 49: 299-306
- [43] Nicholson W, Bolen S, Witkop CT, et al. Benefits and risks of oral diabetes agents compared with insulin in women with gestational diabetes: a systematic review. *Obstet Gynecol* 2009; 113: 193-205
- [44] Bertini AM, Silva JC, Taborda W, et al. Perinatal outcomes and the use of oral hypoglycemic agents. *J Perinat Med* 2005; 33: 519-23.
- [45] Ban L, Fleming KM, Doyle P, Smeeth L, Hubbard RB, Fiaschi L, et al. (2015) Congenital Anomalies in Children of Mothers Taking Antiepileptic Drugs with and without Periconceptional High Dose Folic Acid Use: A Population-Based Cohort Study. *PLoS ONE* 10(7): e0131130. doi:10.1371/journal.pone.0131130
- [46] Dulskiene V, Grazuleviciene R. Environmental risk factors and outdoor formaldehyde and risk of congenital heart malformations. *Medicina(Kaunas)*2005;41:787-95.
- [47] Robert-Gnansia E, Francannet C, Bozio A, Bouvagnet P. Epidémiologie, étiologie et génétique des cardiopathies congénitales. *EMC cardiologie angéiologie* 2004;1:140-160.,

- [48] Viot G. Cardiopathies congénitales: quel risque pour la fratrie? Journal de Pédiatrie et de Puériculture 2002;15:259-264
- [49] Yves Maingourd, Elisabeth BP. François MC. Cradiopathies congénitales shunts gauche-droite. Pédiatrie-Maladies infectieuses;4-071-A-10.Mai 2011.
- [50] Sémiologie cardiovasculaire pédiatrique. Charles Jezequel; Institut Mère-Enfant, annexe pédiatrique, Hôpital sud, BP 56129, 35056 Rennes Cedex 2.1999.
- [51] Iselin M. Shunts gauche-droite. Encycl Méd Chir, Radiodiagnostic – Cœur-Poumon, 32-015-A-18, 2000, 13 p.
- [52] Chantepie A. Communications interventriculaires. EMC cardiologie angéiologie 2005;2:202-230.
- [53] Baspinar O, Karaaslan S, Oran B, et al: Prevalence and distribution of children with congenital heart diseases in the central Anatolian region, Turkey. Turk J Pediatr 2006;48:237-243
- [54] BANNERMAN CH., MAHALUW. Congenital heart disease in Zimbabwean children. Ann Trop Paediatr 1998, 18 (1): 5-12
- [55] KOKOU O., DIPARIDE AGBERE AR., BALAKA B., DZAYISSE ATAKOUMA Y., GOEHAKUE E. et al. Apport de l'échographie doppler dans le diagnostic des cardiopathies congénitales dans le service de pédiatrie du CHU-Tokoin, à Lomé (Togo). Cahier Santé 1996, 6 : 161-4

- [56] Health Canada. Congenital anomalies in Canada - a perinatal health report. Ottawa; Health Canada: 2002
- [57] A. BLASQUEZ, JB. MOUTON, J.B. THANBOUT, M. FAYON Prise en charge nutritionnelle des cardiopathies congénitales: état des lieux au CHU de Bordeaux. Archives de pédiatrie 2009; 16 :1-127.
- [58] Stephensen S, Sigfússon G, Eiríksson H, et al: Congenital heart defects in Iceland 1990-1999. Laeknabladid 2002;88:281-287
- [59] Chadha S, Singh N, Shukla D: Epidemiological study of congenital heart disease. Indian J Pediatr 2001;68:507-510
- [60] Botto LD, Lynberg MC, Erickson JD. Congenital heart defects, maternal febrile illness, and multivitamin use: a population-based study. Epidemiology 2001; 12:485–490.
- [61] Menta I, Bâ HO, Dimzoré S, Kéita A, Thiam C, Traoré D, Daffe S, Touré M, Diarra MB. A descriptive study of ventricular septal defect (VSD) in the mother-child Hospital “Le Luxembourg” in Bamako
- [62] The International Clearinghouse for Birth Defects Surveillance and Research ICBDS. Annual Report 2008-with data for 2006. Rome; 2008
- [63] Wilson PD, Correa-Villasenor A, Loffredo CA, et al: Temporal trends in prevalence of cardiovascular malformations in Maryland and the District of Columbia, 1981-1988. Epidemiology 1993;4:259-265

- [64] Martin GR, Perry LW, Ferencz C: Increased prevalence of ventricular septal defect: epidemic or improved diagnosis. *Pediatrics* 1989;83:200-203
- [65] El Amrani Mr. Epidémiologie des cardiopathies congénitales. Thèse de médecine. Casablanca. 1992 N°325.
- [66] Toure IA, Gaultter Y, Wafid. Incidence des cardiopathies congénitales au NIGER à propos de 123 cas, *Cardiologie tropicale* 1995, vol 21, N°81-7p.
- [67] THESE de Mlle. CHERRABI. 2011. LES COMMUNICATIONS INTERVENTRICULAIRES (A PROPOS DE 148 CAS). Thèse N° 104/11.
- [68] ALAIN BATISSE, MARILYNE LEVY . *Cardiologie pédiatrique* 2008. pages :50-67
- [69] DAVID E NEWBY, NEIL R GRUBB. *Cardiologie*. Elsevier 2006. pages :134-143
- [70] NADA HMAMOUCHE . Les communications interventriculaires, expérience du service de pédiatrie IV de l'hôpital de l'enfant de rabat CHU Ibn Sina. à propos de 467 cas. Thèse n°70. 2007

- [71] LAILA BENDRISS, MOUNIA SEDRATI, LAILA HADDOUR, MOHAMED ARHARBI. Communications interventriculaires: aspects anatomocliniques, thérapeutiques et évolutifs: à propos de 44 observations. *Presse médicale* 2006;35, 563-7.
- [72] F JAN. *Pathologie cardiovasculaire* 2000. pages:299-306
- [73] Chantepie A. Communications interventriculaires. *EMC cardiologie angéiologie* 2005;2:202-230
- [74] DBALAGURU, M ATMAN, M A AUSLENDER. Management of heart failure in children *curr. Probl. Pediatr* 30(2000), pp:5-30
- [75] Freidli B. Troubles du rythme après chirurgie des cardiopathies congénitales quelles investigations? Quels traitements? *Archives des maladies du cœur et des vaisseaux* 1996;89:351-367.
- [76] Tribak M, Marmade L, El Khouache M, et al. Résultats de la fermeture chirurgicale des communications interventriculaires à tous les âges. A propos de 30 cas. *Annales de cardiologie et d'angéiologie* 2008;57:48-51.
- [77] D J WAIGHT, E A BACHA, M KAHANA, Q L KAO Catheter therapy of swiss cheese ventricular septal defect using the amplatzer muscular VSD occluder *interv.* 55 (2002), pp:355-361

- [78] Jun Liu, Zhen Wang, Lei Gao, Hui-Lian Tan, Qinghou Zheng and Mi-Lin Zhang. A Large Institutional Study on Outcomes and Complications after Transcatheter Closure of a Perimembranous-Type Ventricular Septal Defect in 890 Cases. *Acta Cardiol Sin* 2013;29:271-276
- [79] Maingourd Y, Bourges E, Caron FM, et al. Cardiopathies congénitales Shunts gauche droite. *EMC Pédiatrie maladies infectieuses* 1994;4:1-14.
- [80] Iserin L, Lévy M. Hypertension artérielle pulmonaire et syndrome d'Eisenmenger. *EMC cardiologie angéiologie* 2004;1:348-357.
- [81] Bonhoeffer P, Fabbrocini M, Lecompte Y, Cifarelli A, Ballrini L, Frigiola A et al. Infundibular septal defect with severe aortic regurgitation: a new surgical approach. *Ann thorac Surg.* 1992;53:851-853.
- [82] Association entre IMC préconceptionnelle et cardiopathies congénitales Gilboa SM, Correa A, Botto LD et al. National Birth Defects Prevention Study. *Am J Obstet Gynecol*, 2010; 202: 51.e1-10.
- [83] Wilson PD, Correa-Villasenor A, Loffredo CA, et al: Temporal trends in prevalence of cardiovascular malformations in Maryland and the District of Columbia, 1981-1988. *Epidemiology* 1993;4:259-265
- [84] Martin GR, Perry LW, Ferencz C: Increased prevalence of ventricular septal defect: epidemic or improved diagnosis. *Pediatrics* 1989;83:200-203

- [85] THESE de Mlle. CHAOUI. 2016. LES COMMUNICATIONS INTERAURICULAIRES. EXPERIENCE DU SERVICE DE CCV DU CHU HASSAN II-FES. A PROPOS DE 22 CAS. N°027
- [86] Richard A. Hopkins, MD, Arthur A. Bert, MD, Bryan Buchholz, CCP, MS, Kathleen Guarino, BSN, PNP, and Merry Meyers, MS. Surgical Patch Closure Of Atrial Septal Defects. ( Ann Thorac Surg 2004; 77: 2144-50) © 2004 by The Society Of Thoracic Surgeons.
- [87] FERREIRA SM., FERREIRA AG., DE LOURDES CONTENTE GOMES M., DA COSTA LINHARES A., DECOURT LV. Detection of abnormalities in the nursery of a general hospital in the amazon region: correlation with potential risk factors. *Cardiol Young* 1999, 9 (2): 163-8.
- [88] Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, et al. ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (writing committee to develop guidelines on the management of adults with congenital heart disease). Developed in collaboration with the American Society of Echocardiography, Heart Rhythm Society, International Society for Adult Congenital Heart Disease, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons. *J Am Coll Cardiol*. 2008;52:e143–263.

- [89] Stauen RN, Davidson WR, Echocardiographic assessment of atrial septal defects. *Echocardiography* 1993. 10: 545-552
- [90] Rey C. Traitement des cardiopathies congénitales par cathétérisme interventionnel. *Archives de Pédiatrie* 2004;11:639-641.
- [91] JEAN NINET, ROLANDHONAINE La chirurgie des cardiopathies congénitales, évolution actuelle.
- [92] Roel JR Snijder, Maarten J Suttorp, Jurriën M Ten Berg, Martijn C Post. Percutaneous closure of secundum type atrial septal defects: More than 5-year follow-up. *World J Cardiol.* 2015 Mar 26; 7(3): 150–156.
- [93] The AMPLATZER ® Septal Occluder System. Summary of safety and effectiveness data. Septembre 2001
- [94] L. Houyel. Communications interauriculaires *Encyc. Méd. Chir. Cardiologie*, 11-940-C-20, 2002.
- [95] SAXENA A, DIVEKAR A, SONI NANDINI R. Natural history of secundum Atrial Septal Defect. *Indian Heart J* 2005; 57: 35-38.
- [96] Heitz F. Cardiopathies congénitales. *EMC AkOS Encyclopédie pratique de médecine* 1998;8:1-14.
- [97] Hoen B. Endocardites infectieuses : épidémiologie et approche diagnostique. *Revue de médecine interne* 2007;28:22–26.
- [98] Morgan Recher. Fermeture percutanée des communications interauriculaires chez les enfants de moins de 24mois.2012

- [99] F Damorou, K Matey, N Douiti, S Bantakpa, E Goeh-Akue, R Baragou, B soussou. Persistence du canal artériel : Aspects épidémiologiques, circonstances de dépistage et prise en charge. January 1er 1990 to December, 31,2002
- [100] THESE de Mlle. BOUCHTA. 2011. LES CARDIOPATHIES CONGÉNITALES AVEC SHUNT GAUCHE-DROITE (A propos de 302 cas). N°115
- [101] Kluckow M, Evans N. Early echocardiographic prediction of symptomatic patent ductus arteriosus in preterm infants undergoing mechanical ventilation. *J Pediatr*.1995;127(5):774-9
- [102] Dupuis C, Kachaner J, Freedom RM, Payot M, Davignon A, Persistence du canal artériel. In : cardiologie pédiatrique. Paris : Flammarion, 1991
- [103] Laborde F, Folliguet T, Batisse A, Dibie A, Dacruz E, Carbognani D. Fermeture du canal artériel par vidéothoracoscopie chez 282 enfants. *Arch Mal cœur* 1996 ; 89 : 547-551.
- [104] Krichenko A, Benson LN, Burrows P, Moes CAF, McLaughlin P, Freedom RM. Angiocardiographic classification of the isolated, persistently patent ductus arteriosus and implications for percutaneous catheter occlusion. *Am J Cardiol* 1989 ; 63 : 877-880

- [105] Rey C, Piechaud JF, Bourlon F. Fermeture du canal artériel par voie endoluminale. Étude coopérative. *Arch Mal Cœur* 1990 ; 83 : 615-619
- [106] Tynan M, Huggon I, Angos R et al. Transcatheter occlusion of persistent arterial duct: experience in practice from an European registry. *Lancet* 1992; 340 : 1062-1066
- [107] Mostafa Behjati-Ardakani, Mohammad-Amin Behjati-Ardakani, Seyed-Habibolla Hosseini, Noormohammad Noori. Long-Term Results of Transcatheter Closure of Patent Ductus Arteriosus in Infants Using Amplatzer Duct Occluder. *Iran J Pediatr.* 2013 Aug; 23(4): 411–416.
- [108] Mace L. Prise en charge médico-chirurgicales des cardiopathies à la naissance : quelle attitude pour quelle cardiopathie ? *Archives de Pédiatrie* 2001;8:1125-8.
- [109] Hoen B. Endocardites infectieuses : épidémiologie et approche diagnostique. *Revue de médecine interne* 2007;28:22–26.
- [110] Malviya. Surgical vs medical treatment with COX inhibitor for symptomatic patent ductus arteriosus in preterm infants ; *Cochrane database syst rev*; 2008; CD003951
- [111] Gournay V. The ductus arteriosus: Physiology, regulation, and functional and congenital anomalies. *Arch of Cardio Dis* 2010 ; article in press

- [112] Markham M. Patent Ductus Arteriosus in the Premature Infant: A Clinical Dilemma. *Newborn and Infant Nursing Reviews*, 2006 ;6:151-157
- [113] Noori S, Seri I. Treatment of the Patent Ductus Arteriosus: When, How, and for How Long? *J. Pediatr* 2009 ;155: 774-776
- [114] Eter R. Bassil, Acar P., Roux D. Canal atrioventriculaire. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), *Cardiologie*, 11-940-C-40, 2008.
- [115] MESZAROS M., NAGUY A., KRASZANA G., CZEIZEL A. Birth Prevalence of congenital cardiovascular malformations in Hungary. *Acta Paediatr Acad Sci Hung* 1980, 21: 221-225.
- [116] JEAN NINET, ROLAND HONAINÉ La chirurgie des cardiopathies congénitales, évolution actuelle.
- [117] SHANN MKM. Congenital heart disease in Taiwan, Republic of China. *Circulation*, 1969, 39: 251-258.
- [118] Acherman RJ, Evans WN, Luna CF, et al: Prenatal detection of congenital heart disease in Southern Nevada: the need for universal fetal cardiac evaluation. *J Ultrasound Med* 2007;26:1715-1719
- [119] Bonnet D. Génétique des cardiopathies congénitales chez l'homme. *Archives de Pédiatrie* 2003;10:635-639.

- [120] Robert-Gnansia E, Francannet C, Bozio A, Bouvagnet P. Epidémiologie, étiologie et génétique des cardiopathies congénitales. EMC cardiologie angéiologie 2004;1:140-160.
- [121] Michel Emile Weijerman, A. Marceline van Furth, Maurike D. van der Mooren, Miriam M. van Weissenbruch, Lukas Rammeloo, Chantal J. M. Broers, Reinoud J. B. J. Gemke. Prevalence of congenital heart defects and persistent pulmonary hypertension of the neonate with Down syndrome. Eur J Pediatr. 2010 Oct; 169(10): 1195–1199.
- [122] Paul J. Devlin, Carl L. Backer, Osama Eltayeb, Michael C. Mongé, Amanda L. Hauck, John M. Costello, Repair of Partial Atrioventricular Septal Defect: Age and Outcomes. 10.1016/j.athoracsur.2016.01.085
- [123] A. J. Agopiana, Mousumi Moulikb, Monesha Gupta-Malhotrab, Lisa K. Marengoc, and Laura E. Mitchella. Descriptive Epidemiology of Nonsyndromic Complete Atrioventricular Canal Defects. Paediatr Perinat Epidemiol. 2012 November ; 26(6): 515–524.
- [124] 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
- [125] Mace L. Prise en charge médico-chirurgicales des cardiopathies à la naissance : quelle attitude pour quelle cardiopathie ? Archives de Pédiatrie 2001;8:1125-8.

- [126] LUPOGLAZOFF JM., OLIVIERB., CASASOPRANA A., MAGNIER S. Congenital heart disease surgically treated in childhood. Long term results. *Presse Med* 1996, 25 (37): 1830-4.
- [127] REDDY VM., MC EL HINNEY DB., SAGRADO T., PARRY AJ., TEITEL DF., HANLEY FL. Results of 102 cases of complete repair of congenital heart defects in patients weighing 700 to 2500 grams. *J Thorac Cardio Vasc Surg* 1999, 117 (2) : 324-31.,
- [128] ROSSI AF., SIEDEN HS., SADEGHI AM., NGUYEN KH., QUINTANA CS., GROSS RP., GRIEPP SB. The outcome of cardiac operations in infants weighing two kilograms or less. *J Thorac Cardio Vasc Surg* 1998, 116 (1): 28-35.
- [129] Jerbi S, Trmiz A, Romdhani N, et al. Chirurgie du canal atrioventriculaire partiel : résultats à court à moyen terme à propos de 56 patients opérés. *Annales de cardiologie et d'angéiologie* 2008;10:15-20
- [130] Vet WT, Ottenkamp J. Correction of atrioventricular septal defect. *Archives of surgery* 1989;143:1361-1365.
- [131] Meberg A, Lindberg H, Thaulow E. Congenital heart defects: the patients who die. *Acta Paediatrica*. 2007; 94(8):1060–5.
- [132] Gilboa SM, Salemi JL, Nembhard WN, et al. Mortality resulting from congenital heart disease among children and adults in the United States, 1999 to 2006. *Circulation*. 2010; 122(22):2254–63

- [133] Khoshnood B, Vigan C, Vodovar V, Goujard J, Lhomme A, Bonnet D. Evolution du diagnostic prénatal, des interruptions de grossesse et de sa mortalité périnatale des enfants avec cardiopathie congénitale. *Journal de Gynécologie Obstétrique et Biologie de la Reproduction* 2006;35:455-464.
- [134] BONNET Le diagnostic prénatale des cardiopathies congénitales. Centre de référence des malformations cardiaques congénitales complexes\_M3C. *Archives de pédiatrie* 2009; 16 :625-627.
- [135] Jouannic MJ, Gavard L, Fermont L, Parat S, Vouhé PR, Bonnet D, et al. Sensitivity and specificity of features of physiological shunts to predict neonatal clinical status in transposition of the Great arteries. *Circulation* 2004;110:1743-1746.
- [136] Jone PN, Schowengerdt KO Jr. Prenatal diagnosis of congenital heart disease. *Pediatr Clin North Am*2009;56:709-15
- [137] Feinstein JA, Benson DW, Dubin AM, et al. Hypoplastic left heart syndrome: current considerations and expectations. *J Am Coll Cardiol* 2012;59(1 Suppl):S1-42.
- [138] Turner CG, Tworetzky W, Wilkins-Haug LE, Jennings RW. Cardiac anomalies in the fetus. *Clin Perinatol*2009;36:439-49, xi.

- [139] Luciane Alves Rocha, Edward Araujo Júnior, Liliam Cristine Rolo, Fernanda Silveira Bello Barros, Karina Peres da Silva, Ana Teresa Figueiredo Stochero Leslie, Luciano Marcondes Machado Nardoza, Antonio Fernandes Moron. Prenatal Detection of Congenital Heart Diseases:One-Year Survey Performing a Screening Protocol in a Single Reference Center in Brazil. 2014,175635
- [140] Elizabeth C. Ailes, Suzanne M. Gilboa, Tiffany Riehle-Colarusso, Candice Y. Johnson, Charlotte A. Hobbs, Adolfo Correa, Margaret A. Honein, and the National Birth Defects Prevention Study. *Prenat Diagn.* 2014 March ; 34(3): 214–222. doi:10.1002/pd.4282.
- [141] Fetal Echocardiography Task Force, American Institute of Ultrasound in Medicine Clinical Standards Committee of the American College of Obstetricians Gynecologists Society for Maternal-Fetal Medicine. AIUM practice guideline for the performance of fetal echocardiography. *Journal of ultrasound in medicine.* 2011; 30(1):127–36.
- [142] Johnson JA, Tough S, Society of Obstetricians and Gynaecologists of Canada. Delayed childbearing. *Journal of obstetrics and gynaecology Canada.* 2012; 34(1):80–93.
- [143] Thèse Nouvelle Calédonie. Prise en charge des cardiopathies congénitales chez les nourrissons hospitalisés au centre hospitalier de la Nouvelle Calédonie

- [144] DUBOIS, LEBBE C. Dépistage anténatale des cardiopathies fœtales, étude rétrospective sur 20 ans. *Journal de gynécologie obstétrique et biologie de la reproduction* ISSN 0368-2315.2006, vol.35, n°5, pp. 72-476
- [145] Benjamin J. Landis, Allison Levey, Stephanie M. Levasseur, Julie S. Glickstein, Charles S. Kleinman, Lynn L. Simpson, Ismee A. Williams. Prenatal Diagnosis of Congenital Heart Disease and Birth Outcomes. *Pediatr Cardiol.* 2013 March ; 34(3): 597–605. doi:10.1007/s00246-012-0504-4
- [146] Nelle M, Raio L, Pavlovic M, et al. Prenatal diagnosis and treatment planning of congenital heart defects-possibilities and limits. *World J Pediatr.* 2009; 5(1):18–22.
- [147] Wren C, Reinhardt Z, Khawaja K. Twenty-year trends in diagnosis of life-threatening neonatal cardiovascular malformations. *Archives of disease in childhood Fetal and neonatal edition.* 2008; 93(1):F33–5.
- [148] Mahle WT, Newburger JW, Matherne GP, et al. Role of pulse oximetry in examining newborns for congenital heart disease: a scientific statement from the AHA and AAP. *Pediatrics.* 2009; 124(2): 823–36.
- [149] MAXWELL D., ALLAN LD., TYNAN MJ. Balloon dilatation of the aortic valve in the fetus : a report of two cases. *Br Heart J* 1991, 65 : 256-258.

- [150] VERRIER ED. Fetal cardiac surgery. Ann Cardiac Surg, 1989 : 37.
- [151] Ségolène Aymé. Indications du conseil génétique. EMC -Obstétrique 1995:1-0 [Article 5-019-A-20].
- [152] BRIARD ML. Conseil génétique. Encycl Méd Chir, Pédiatrie, 4002 T50, 1992, 4 p.

## **Serement 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 بوانزع من ضميري وشر 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 .

جامعة محمد الخامس - الرباط  
كلية الطب والصيدلة بالرباط

أطروحة رقم: 172

سنة : 2016

**وبائيات أمراض القلب المسؤولة  
عن التحول من الأيسر إلى الأيمن وعلاجها  
في مستشفى الأطفال بالرباط**

**أطروحة**

قدمت ونوقشت علانية يوم : .....

من طرف

**الآنسة: نهاد أيت بن سعيد**

المزودة في: 18 نونبر 1989 بمكناس

**لنيل شهادة الدكتوراه في الطب**

الكلمات الأساسية: أمراض القلب الخلقية - التحول من الأيسر إلى الأيمن - علاج - تطور.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس ومشرف

أعضاء

السيد: عبد العالي بنتهيلة  
أستاذ في طب الأطفال  
السيد: تهامي بنوشان  
أستاذ في طب الأطفال  
السيدة: بشرى شكيرات  
أستاذة في طب الأطفال  
السيدة: فاطمة جابويريك  
أستاذة في طب الأطفال