



ROYAUME DU MAROC  
UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH  
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE  
FES



Année 2016

Thèse N° 261/16

**PROFIL ÉPIDÉMIOLOGIQUE DES CARDIOPATHIES  
CHIRURGICALES PÉDIATRIQUE  
A L'UNITE MEDICO-CHIRURGICALE DE CARDIOLOGIE PEDIATRIQUE  
(à propos de 402 cas)**

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 20/12/2016

PAR

Mr. MTAFI MEHDI

Né le 28 Octobre 1988 à FES

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Cardiopathies congénitales – Traitement chirurgical – Morbidité

JURY

Mme. AMRI RACHIDA..... Professeur de Cardiologie	PRESIDENT
M. EL KOUACHE MUSTAPHA..... Professeur agrégé d'Anatomie	RAPPORTEUR
M. HARANDOU MUSTAPHA..... Professeur d'Anesthésie réanimation	} JUGES
M. BOUABDALLAH YOUSSEF..... Professeur de Chirurgie pédiatrique	
M. ATMANI SAMIR..... Professeur de Pédiatrie	
M. LABIB SMAEL..... Professeur agrégé d'Anesthésie réanimation	

## Abréviations

AINS	: Anti-inflammatoire non stéroïdien
Ao	: Aorte
AP	: Artère pulmonaire
Az	: Azygos
CA	: Canal artériel
CAV	: Canal atrioventriculaire
CC	: Cardiopathie congénitale
CCC	: Cardiopathie congénitale cyanogène
CCNC	: Cardiopathie congénitale non cyanogène
CHU	: Centre hospitalier universitaire
CIA	: Communication interauriculaire
CIV	: Communication interventriculaire
ECG	: Electrocardiogramme
ECHO 2D	: Echographie bidimensionnelle
F	: Féminin
FC	: Fréquence cardiaque
FR	: Fréquence respiratoire
G	: Gramme
HTAP	: Hypertension artérielle pulmonaire
HTPP	: Hypertension pulmonaire persistante
HVD	: Hypertrophie ventriculaire droite
IRM	: Imagerie par résonance magnétique
LRMC	: Lakeland Régional Médical Center
M	: Masculin
MID	: Membre inférieur droit
MIG	: Membre inférieur gauche
MIN	: Minute

---

MSD	: Membre supérieur droit
MSG	: Membre supérieur gauche
OD	: Oreillette droite
OG	: Oreillette gauche
PCA	: Persistance du canal artériel
PG	: Prostaglandines
PRF	: Pulse repetition frequency
Qp	: Débit pulmonaire
Qs	: Débit systémique
SNC	: Système nerveux central
SP	: Sténose pulmonaire
Spo2	: Saturation artérielle en oxygène
TA	: Tension artérielle
TAC	: Tronc artériel commun
TAP	: Tronc artériel pulmonaire
TDM	: Tomodensitométrie
TF	: Tétralogie de Fallot
TGV	: Transposition des gros vaisseaux
TM	: Temps mouvement
VCS	: Veine cave supérieure
VD	: Ventricule droit
VDDI	: Ventricule droit à double issue
VG	: Ventricule gauche
VP	: Veine pulmonaire
VU	: Ventricule unique

# PLAN

---

Abréviations .....	1
Introduction .....	8
Partie théorique.....	10
I. Épidémiologie et étiologies .....	11
1-Épidémiologie .....	11
2-Etiologie.....	12
2-1 Aberrations chromosomiques .....	12
2-2 Affections géniques .....	12
II. Embryologie.....	13
1- Formation et plicature du tube cardiaque.....	13
2- Cloisonnement des oreillettes.....	14
3-Cloisonnement des ventricules .....	14
III. Rappel sur la circulation foetale .....	16
1- Circulation foetale normale .....	16
2- modifications post natale .....	17
IV. Classification des cardiopathies congénitales .....	19
1. Classification de Clark.....	19
2- Classification physiopathologique .....	21
V. Diagnostic .....	22
1- Clinique .....	22
a. Inspection .....	22
b. Auscultation cardiaque .....	23
c. La palpation.....	23
2- Paraclinique .....	24
2-1 ECG .....	24
2-2 Saturomètre : .....	24

2-3 Radiographie thoracique : .....	24
2-4 Échocardiographie .....	26
2-5 Autres examens complémentaires non invasifs .....	27
a.TDM .....	27
b. IRM.....	27
2-6 Cathétérisme cardiaque et angiocardio-graphie .....	29
V. Traitement .....	30
1- Réanimation initiale.....	30
a. Ventilation assistée et supplémentation en oxygène.....	30
b. Voie d’abord vasculaire de bonne qualité.....	30
c. Monitoring .....	30
d. Prostaglandines.....	30
e. Drogues inotropes .....	31
2- Le cathétérisme interventionnel .....	32
a. Améliorer l’état hémodynamique .....	32
b. Traiter définitivement une cardiopathie .....	33
c. Compléter un acte chirurgical ou traiter une récurrence d’une lésion. ....	33
3- Traitement chirurgical .....	33
Partie pratique : .....	40
Matériel et méthodes .....	40
Présentation de l’unité .....	47
Résultats .....	51
Etude descriptive : .....	52
I/ Epidémiologie : .....	52
A : Caractéristiques épidémiologiques générales : .....	52
B. répartition des pathologies chirurgicales .....	59

C : Répartition selon le sexe : .....	60
D : Facteurs étiologiques : .....	60
1- Consanguinité : .....	60
2- Trisomie 21 : .....	60
3- Autres aberrations chromosomiques : .....	60
II/ Etude clinique : .....	61
A : Age d'apparition des symptômes : .....	61
B : Circonstances de découverte : .....	61
C : Examen clinique : .....	61
III/ Examens complémentaires : .....	63
A- Radiographie pulmonaire : .....	63
B- Echocardiographie doppler : .....	63
IV/ Répartition des cardiopathies : .....	64
1- Cardiopathies Cyanogènes Opérés : .....	66
2- Cardiopathies non cyanogène : .....	66
V Traitement : .....	68
A: traitement médical .....	68
B : Age au moment de la prise en charge chirurgicale : .....	70
C- traitement chirurgical : .....	73
D : Réanimation : .....	76
E : Complications postopératoires : .....	78
VI/ Mortalité : .....	79
Etude analytique : .....	81
A- Mortalité et âge de prise en charge : .....	81
B- Mortalité et trisomie 21 : .....	81
C- Mortalité et type de pathologie cardiaque : .....	82

---

D- Mortalité et traitement médical spécifique :.....	83
Discussion.....	85
I/ Etude globale :.....	86
1 Caractères épidémiologiques généraux : .....	86
a. Prévalence des cardiopathies congénitales .....	86
b. Spectre des cardiopathies congénitales.....	88
2-Age:.....	88
3 L'HTAP .....	89
4 Facteurs étiologiques : .....	90
a. consanguinité .....	90
b. Trisomie 21 :.....	90
II/ ETUDE ANALYTIQUE: .....	91
Mortalité: .....	91
Morbidité: .....	92
CONCLUSION .....	93
RESUME .....	96
BIBLIOGRAPHIE.....	100

# INTRODUCTION

Les cardiopathies congénitales appartiennent aux malformations congénitales les plus fréquentes.

On recense aujourd'hui plus de 200 cardiopathies congénitales différentes, de la plus simple à la plus complexe [1].

Le diagnostic d'une cardiopathie congénitale n'est pas seulement important du point de vue épidémiologique, il permet encore un traitement et/ou une surveillance précoce.

La plupart des cardiopathies congénitales sont suspectées lors de l'examen clinique néonatal ou même in utéro lors du bilan échocardiographique fœtal.

Toutefois, de nombreuses malformations passent inaperçues et ne sont diagnostiquées que durant l'enfance, voire à l'âge adulte.

Le diagnostic précoce d'une cardiopathie congénitale chez un nouveau-né est souvent difficile. En effet, il faut reconnaître que le médecin est confronté à de nombreux jeunes patients ayant une cardiopathie congénitale mais qui sont asymptomatiques grâce à la persistance du canal artériel et à de multiples mécanismes de compensation.

Les autres méthodes diagnostiques les plus connues sont, la radiographie standard qui occupe toujours une place importante et ne doit pas être négligée, l'électrocardiogramme (ECG) qui peut être ajouté aux éléments permettant de suspecter une cardiopathie congénitale et l'échocardiographie qui a révolutionné la cardiologie pédiatrique, elle donne à la fois des renseignements morphologiques et dynamiques.

# PARTIE THEORIQUE

## I. Épidémiologie et étiologies

### 1 -Épidémiologie

La prévalence et la distribution des types de cardiopathies congénitales sont stables dans le temps [12], elle est estimée entre 4 et 8 pour 1000 naissances vivantes. [13] Elle est légèrement supérieure chez le garçon (sex-ratio M/F : 1,08. [13]).

La distribution par fréquence des cardiopathies varie avec le sexe : prédominance chez le garçon des lésions obstructives du cœur gauche et des cardiopathies « conotruncales » : tétralogie de Fallot, atrésie pulmonaire à septum ouvert, tronc artériel commun, ventricule droit à double issue, atrésie pulmonaire, prédominance chez la fille de la communication interauriculaire et du canal artériel [13]. Le tableau 1 illustre la distribution de certaines cardiopathies congénitales à révélation néonatale.

Tableau 1 : Distribution des cardiopathies congénitales à révélation néonatale (%).

(Valeurs moyennes à partir de plusieurs séries publiées) [13].

Cardiopathies congénitales	Fréquence(%)
Transposition des gros vaisseaux	13.0
Tétralogie de Fallot	10.0
Hypoplasie du cœur gauche	9.8
CIV péri membraneuse	9.8
CAV	7.0
CIV musculaire	5.4
Atrésie pulmonaire	4.6
Coarctation de l'aorte	4.3
Sténose aortique	3.9
Sténose pulmonaire	3.2
VDDI	2.9
CIA	2.4
Divers	16.6

## 2-Etiologies

Si quelques facteurs étiologiques ont pu être étudiés de façon assez précise, les causes des cardiopathies congénitales restent obscures dans la plupart des cas. La tendance qui prévaut actuellement est de considérer qu'environ 90 % des malformations cardiaques sont le résultat de la combinaison de prédispositions génétiques et de facteurs d'environnement. [14]

### 2-1 Aberrations chromosomiques

La fréquence et le type de cardiopathie varient en fonction de la nature de l'aberration. Les anomalies chromosomiques cliniquement patentes se retrouvent chez 6 à 10 % des nouveau-nés atteints de malformations cardiaques. Si l'on considère l'ensemble des enfants atteints d'anomalies chromosomiques, la proportion des malformations cardiaques est de 33 %. Elle est de près de 100 % dans la trisomie 18, de 40 % dans la trisomie 21 [14].

### 2-2 Affections géniques

Les malformations cardiaques relevant d'affections mono géniques à transmission mendélienne autosomique ou gonosomique représentent environ 3 % des cardiopathies. Il apparaît fondamental de les reconnaître en raison de leur risque de récurrence.

## II. Embryologie

### 1- Formation et plicature du tube cardiaque

Les tubes cardiaques, initialement au nombre de deux, droite et gauche, se fusionnent au 22ème jour pour former un tube cardiaque unique, légèrement infléchi, constitué d'un revêtement interne endocardique et d'un manteau myoépicardique [14].

Le tube cardiaque, impair et médian, est organisé selon un axe antéropostérieur. Les cavités veineuses et atriales occupent une position caudale, alors que les cavités ventriculaires et artérielles ont une position plus rostrale.

La croissance du tube conduit à des mouvements de repli. Le tube se déforme d'abord en S puis subit une rotation selon l'axe céphalo-caudal. Il en résulte que le pôle veineux cardiaque occupe une position dorsale alors que le pôle artérioventriculaire se place au niveau ventral (Figure1).

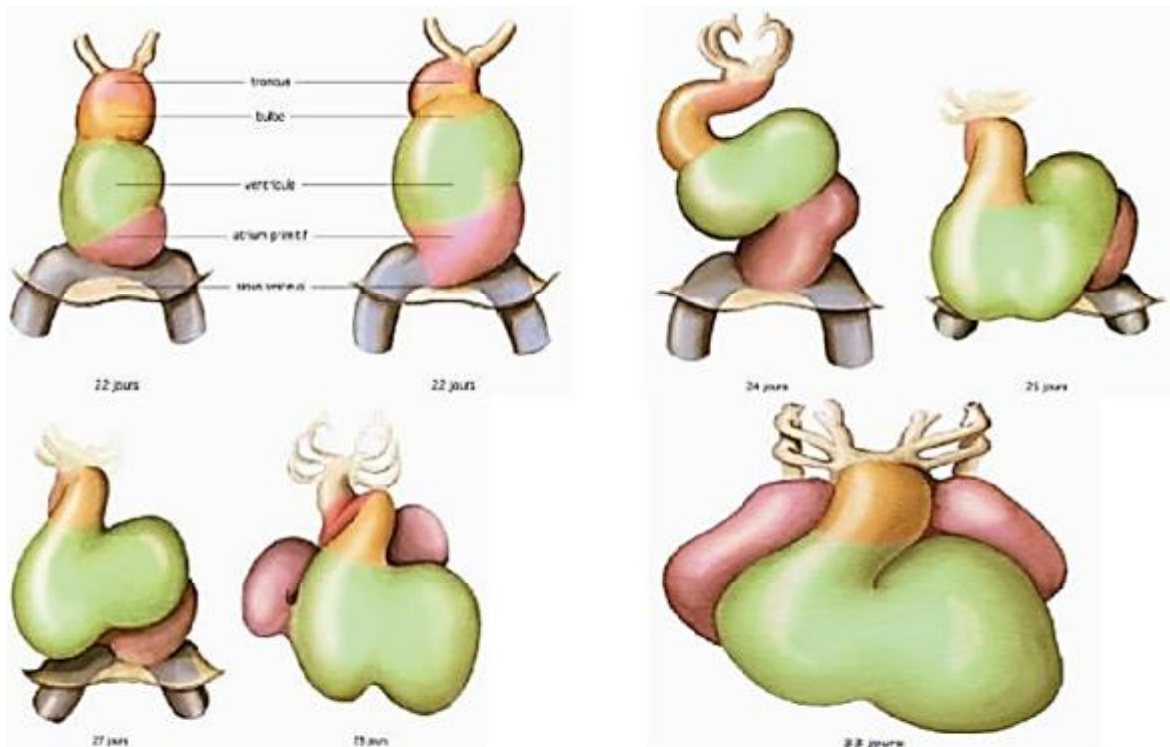


Figure 1 : Plicature du tube cardiaque [17]

## 2- Cloisonnement des oreillettes

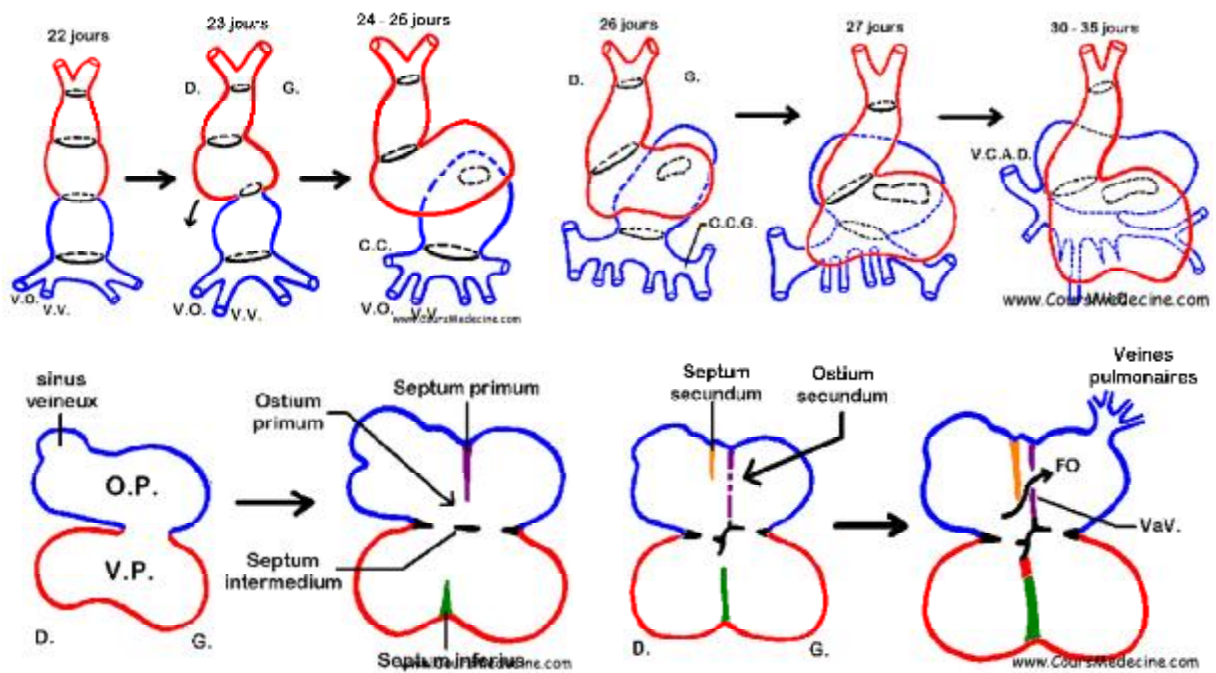
La première étape de la séparation de circulation systémique et pulmonaire correspond au cloisonnement partiel des oreillettes et à la division du CAV en deux portions : une droite et une gauche. Le septum inter-auriculaire de l'adulte résulte de la fusion de deux septa : le septum primum et le septum secundum.

Chacun de ceux-ci est muni d'une large ouverture qui permet le shunt de droite à gauche du sang pendant la gestation. Ce cloisonnement auriculaire commence autour du 26ème jour. Les deux mécanismes sont étroitement impliqués; cloisonnement du CAV et cloisonnement de l'oreillette proprement dit.

## 3-Cloisonnement des ventricules

La cloison interventriculaire est composée d'une épaisse portion musculaire et d'une mince portion membraneuse. Elle est formée par la fusion du bourrelet endocardique auriculoventriculaire inférieur, du bourrelet aortico-pulmonaire droit, et du bourrelet aortico-pulmonaire gauche. L'absence de soudure entre ces éléments entraîne la persistance d'une CIV.

## Embryologie cardiaque



### III. Rappel sur la circulation fœtale

#### 1- Circulation fœtale normale

Contrairement à la circulation de type adulte dite « en série » (le sang traverse d'abord la petite circulation puis la grande), la circulation fœtale est constituée de deux circuits parallèles en communication par deux shunts, le foramen ovale et le canal artériel.

Lorsque l'on parle de débit cardiaque fœtal, on se réfère habituellement à la somme des débits ventriculaires droit et gauche (débit cardiaque combiné).

La circulation pulmonaire n'est que très peu fonctionnelle : 5 à 7 % du débit cardiaque fœtal. La perfusion du cœur gauche est essentiellement dépendante du foramen ovale. Un gradient trans auriculaire de 1 à 2mmHg permet de maintenir perméable la valve du foramen ovale, celle-ci se refermant lors des systoles auriculaires.

Le ventricule droit se vide presque en totalité par le canal artériel dans l'aorte descendante. Par son rôle de décompression du circuit pulmonaire, il influence le développement et la morphologie finale des artères pulmonaires.

Les pressions pulmonaires et aortiques sont égales.

Le ventricule gauche n'assure que l'irrigation du tiers supérieur du corps. Son débit représente, avant terme, 30 à 35 % du débit cardiaque combiné.

En cas d'anomalie morphologique, la taille des cavités cardiaques et des vaisseaux de la base est dépendante des flux intracardiaques.

L'hypoplasie du cœur gauche traduit probablement l'insuffisance de débit du foramen ovale.

En cas d'anomalie d'un circuit, les shunts vont assurer une redistribution des flux vers le circuit controlatéral avec pour corollaire un « remodelage » : ainsi, une déviation antérieure du septum infundibulaire entraîne une CIV par mauvais

alignement, un rétrécissement sous-pulmonaire avec pour conséquence une petite artère pulmonaire et une dilatation de l'aorte ; à l'opposé, la déviation de la même structure en arrière vers la région sous aortique provoque une CIV, un rétrécissement sous-aortique, une hypoplasie, voire une interruption de l'arche aortique et une dilatation de l'artère pulmonaire.

Ceci peut expliquer la bonne tolérance in utero de cardiopathies graves : il existe toujours une voie de dérivation.

Cependant, les possibilités d'adaptation du myocarde fœtal à une surcharge de débit ou de pression restent très limitées. Certaines cardiopathies peuvent provoquer une défaillance cardiaque létale in utero.

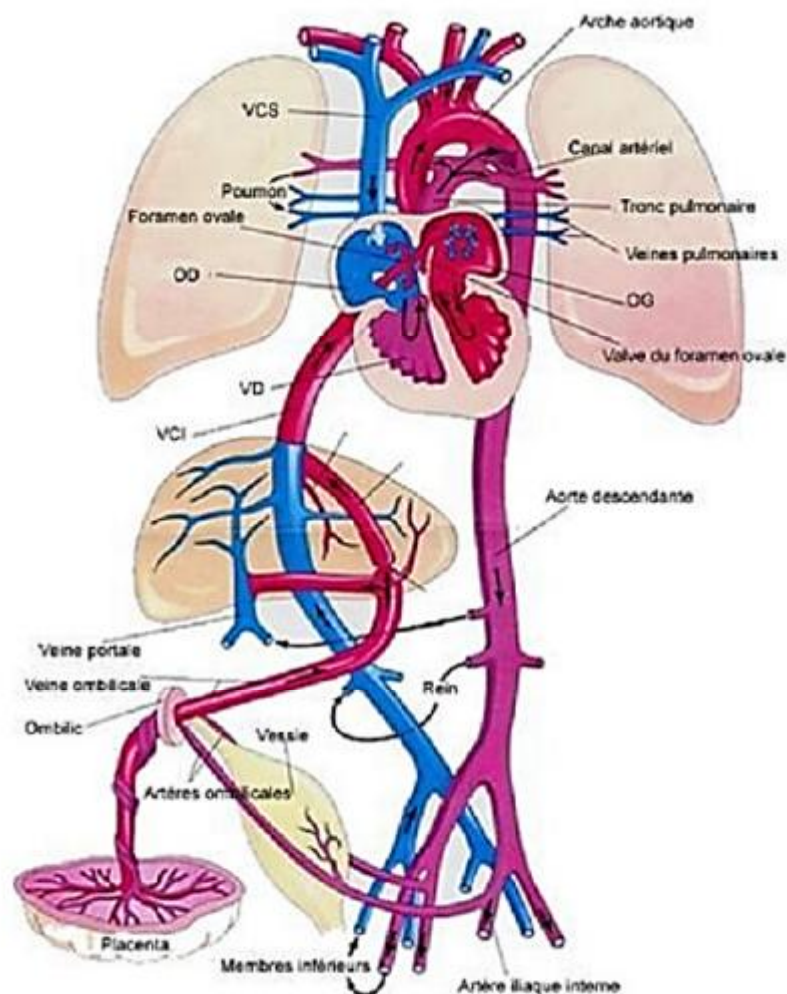
## 2- modifications post natale

Chez le nouveau-né, la suppression de la circulation placentaire et le début de la respiration pulmonaire entraînent des modifications brutales au sein du système vasculaire : obturation des veines et des artères ombilicales, du canal veineux d'Arantius, fermeture du canal artériel par contraction de sa paroi musculaire (probablement sous l'effet d'une bradykinine libérée par le poumon lors des premières inspirations), fermeture du foramen ovale (l'augmentation de pression dans l'oreillette gauche et la diminution dans l'oreillette droite appliquant le septum primum contre le septum secundum).

La circulation se fait « en série » : le sang traverse la petite circulation, puis la grande. Une malformation bien tolérée pendant la vie fœtale devient brutalement symptomatique, d'autant que les voies de dérivation ou de suppléance (canal artériel, foramen ovale) deviennent très vite insuffisantes.

Un des objectifs de la réanimation des cardiopathies à révélation précoce est de rétablir ces suppléances (agrandissement du foramen ovale par atrioseptostomie de Raschkind, dilatation du canal artériel par les prostaglandines).

L'abaissement des résistances pulmonaires permet, en cas de communications anormales, l'établissement d'un shunt dont le débit s'accroît progressivement dans les premières semaines de la vie et provoque l'apparition de manifestations cliniques après un intervalle libre.



**Figure 2 Circulation foetale normale**

→ Les flèches indiquent la direction du flux

■ Sang hautement oxygéné ■ Sang modérément oxygéné ■ Sang pauvrement oxygéné

## IV. Classification des cardiopathies congénitales

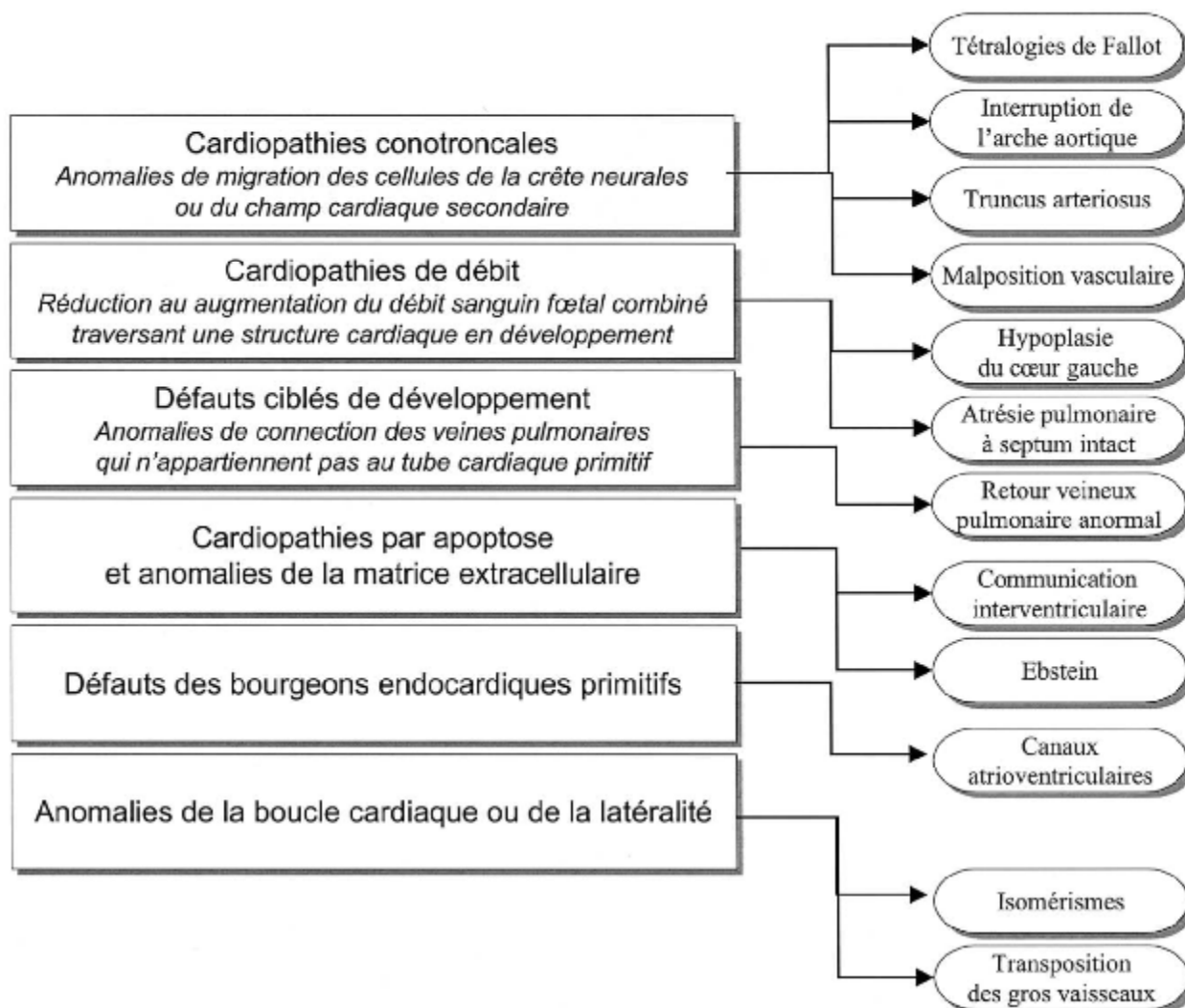
### 1. Classification de Clark

La classification mécanistique de Clark propose l'idée qu'une même anomalie de développement embryonnaire éventuellement liée à des mutations dans un gène unique puisse conduire à des phénotypes cardiaques différents . Ceci se vérifie dans la micro délétion du chromosome 22q11 . Chez ces enfants ayant la même anomalie cytogénétique, on observe avec une fréquence aléatoire tous les types de cardiopathies conotruncales vérifiant ainsi l'hypothèse de Clark. De cette même classification dérive la notion de continuité phénotypique ou de spectre de gravité.

Les cardiopathies obstructives du cœur gauche en sont l'exemple le plus parlant puisque dans une même famille on peut observer la forme la plus sévère qui est l'hypoplasie du cœur gauche avec atrésie des valves mitrales et aortiques, une simple coarctation de l'aorte voire une bicuspidie aortique. Ce n'est qu'en considérant que ces différentes cardiopathies appartenaient au même groupe embryologique qu'il a été permis de reconnaître l'hérédité autosomique dominante de ces malformations .

Bien que séduisante, cette classification est réductrice. En effet, la mise en évidence de mutations dans le gène NKX2.5 dans des types très divers de cardiopathies sans liens embryologiques a priori l'a mise à mal. Elle reste cependant très utile au clinicien, en particulier pendant la vie foétale, pour proposer des recherches ciblées : micro délétion 22q11 dans les cardiopathies conotruncales, trisomie 21 dans les canaux atrioventriculaires, monosomie X dans les cardiopathies obstructives gauches.

D'autre part, dans des perspectives de recherche, toutes les familles dans lesquelles des cardiopathies récurrentes sont observées sont intéressantes à étudier même si le lien entre les malformations n'est pas évident.



## 2- Classification physiopathologique

### **Classification des cardiopathies congénitales**

#### **cyanogènes**

- Ü **Communication + obstacle sur la voie droite**
- Ü **Anomalies de connexion: transposition des gros vaisseaux**
- Ü **Cardiopathie à sang mélangé: ventricule unique**

#### **non cyanogènes**

- Ü **Shunts G-D**
- Ü **Obstacles à l'éjection des ventricules**
- Ü **Obstacles à l'admission du ventricule G**

## V. Diagnostic

### 1- Clinique

Elle constitue et demeure la base indispensable du raisonnement diagnostique, en individualisant deux signes dominants, la cyanose et l'insuffisance cardiaque, qui parfois, peuvent être associés.

L'examen général doit rechercher surtout un syndrome dysmorphique, et des signes en faveur de prématurité.

L'examen cardiaque doit être effectué de façon systématique et comprend, en plus des signes vitaux et de la palpation abdominale à la recherche d'une hépatomégalie, l'inspection et la palpation cardiaque, l'auscultation, la palpation des pouls périphériques, et la recherche de signes d'insuffisance cardiaque. Et il est préférable de le réaliser après 24 heures de vie [25].

#### a. Inspection

L'inspection a pour but principal l'exclusion d'une cyanose centrale. Bien qu'il soit possible de détecter cliniquement une cyanose en présence d'une saturation au-dessous de 80-85 %, cela reste très difficile, en particulier chez les nouveau-nés avec peau pigmentée, ou anémiques, ou examinés sous un mauvais éclairage. Une cyanose centrale peut avoir une origine respiratoire ou cardiaque ; elle nécessite toujours des investigations complémentaires.

Aussi la recherche d'une fatigue ou d'un essoufflement lors des repas, symptôme très souvent accompagné d'une tachypnée.

Lorsqu'une tachypnée au repos, défini par une fréquence respiratoire supérieure à 60 cycles par minute, persiste, il ne faut pas seulement envisager une cause respiratoire, mais également une potentielle insuffisance cardiaque.

### b. Auscultation cardiaque

L'auscultation cardiaque précise le rythme cardiaque et son éventuelle irrégularité, Les valeurs normales de la fréquence cardiaque au repos sont de 130-140/min. Elle dépiste aussi les souffles et les bruits surajoutés.

Il est primordial de distinguer entre un souffle fonctionnel et un souffle pathologique.

### c. La palpation

La palpation thoracique détecte les frémissements (thrills) qui accompagnent les souffles intenses (4-6/6) et correspondent presque toujours à une communication interventriculaire à l'endapex ou à une sténose aortique ou pulmonaire aux foyers correspondants. On recherche également le choc de pointe, surtout pour exclure une dextrocardie, et une hyperactivité cardiaque.

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

L'hépatomégalie permet, dans une certaine mesure, de quantifier l'insuffisance cardiaque.



## 2- Paraclinique

### 2-1 ECG :

Rechercher une anomalie de la fréquence cardiaque, du rythme, une hypertrophie auriculaire ou ventriculaire, un bloc de branche etc.

### 2-2 Saturomètre :

Effectuer une mesure de la SpO<sub>2</sub>. Cette mesure doit être post-ductale, donc effectuée à un pied, au premier jour de vie, de préférence lorsque que le bébé dort ou est tranquille. Dès que l'onde pulsatile est bonne, la valeur maximale de SpO<sub>2</sub> est notée. La mesure se fait pendant deux minutes au maximum. Une valeur de SpO<sub>2</sub> supérieure ou égale à 95 % est considérée comme normale. Intérêt surtout pour les cardiopathies congénitales cyanogènes.

### 2-3 Radiographie thoracique :

Actuellement, le cliché thoracique fait partie intégrante de l'approche diagnostique non invasive des cardiopathies congénitales [27,28]. Il constitue la première étape avant la réalisation du bilan échocardiographique.

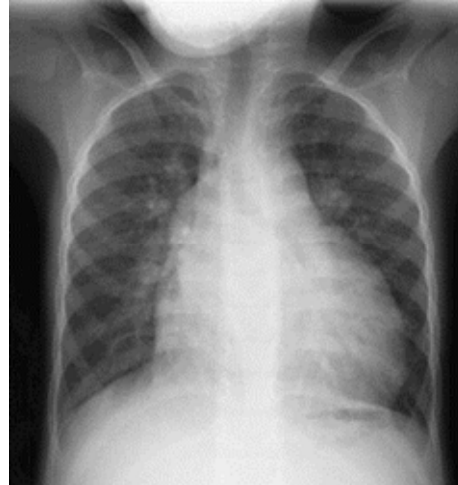
Elle doit être d'excellente qualité pour être valablement interprétée. Une incidence suffit : elle doit être rigoureusement de face, en bonne inspiration et correctement exposée. Son analyse doit porter systématiquement sur trois éléments: silhouette cardiaque, gros vaisseaux et la vascularisation pulmonaire.

**cyanogènes**



Hypo vascularisation  
pulmonaire

**non cyanogènes**



Hyper débit pulmonaire

## 2-4 Échocardiographie

L'échocardiographie est d'un apport essentiel dans le domaine des cardiopathies congénitales, plus encore peut-être que dans les autres domaines de la cardiologie. Elle a en effet l'énorme avantage d'être totalement non invasive et de pouvoir être réalisée, et éventuellement répétée, quels que soient l'âge, le poids et l'état clinique du patient. Les jeunes enfants ont la particularité d'être constamment très échogènes, du fait de la faible épaisseur de leur paroi thoracique, ce qui permet d'utiliser dans cette population des transducteurs de haute fréquence, et donc d'obtenir une définition d'imagerie supérieure à celle obtenue chez l'adulte.



### INTERET DE L ECHOGRAPHIE TRANS OESOPHAGIENNE PEROPERATOIRE :

#### \_Place de l'ETO en peropératoire

Intérêt de l'ETO dans la chirurgie valvulaire:

- Evaluation de la volémie et de la fonction ventriculaire indépendante de la compliance et du remodelage;
- Modification de la stratégie chirurgicale sur la base de l'ETO pré-CEC dans 6-8% des cas;
- Contrôle immédiat de la reconstruction valvulaire ou du fonctionnement de la prothèse (retour en CEC dans 2-6% des cas);
- Visualisation de l'acte chirurgical en temps réel dans les implantations valvulaires ou les plasties percutanées;
- Débullage des cavités gauches;
- Mise en évidence immédiate de complications liées à la chirurgie;
- Diagnostic d'une obstruction dynamique de la chambre de chasse

## 2-5 Autres examens complémentaires non invasifs

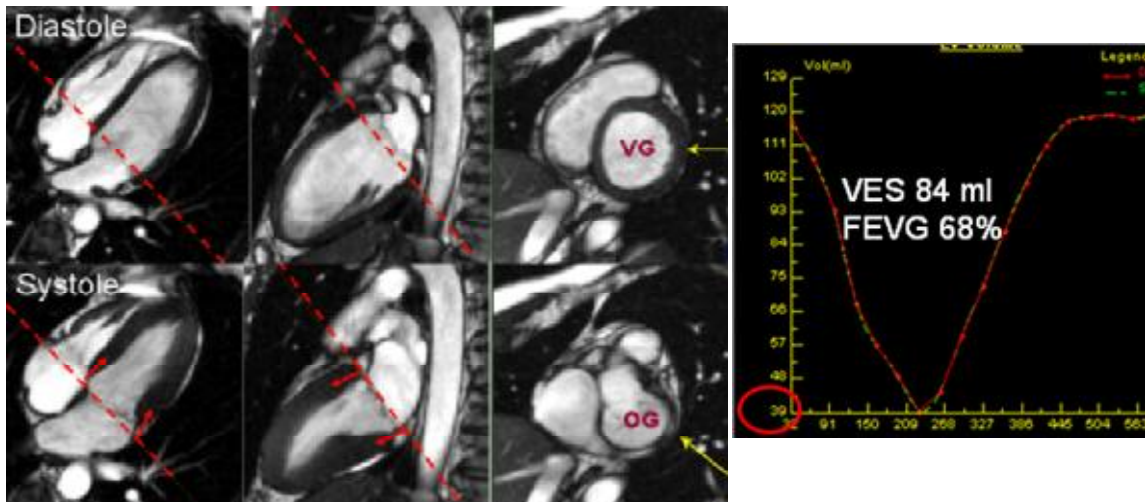
### a. TDM

L'exploration des cardiopathies congénitales par angioscanographie est une nouvelle technique proposée en complément de l'échographie cardiaque et de l'angiographie. L'échographie est l'imagerie de choix pour l'exploration des structures intracardiaques, cependant, des anomalies extracardiaques sont très souvent associées avec les anomalies intracardiaques, et parfois l'échographie cardiaque peut être insuffisante pour visualiser l'anatomie extracardiaque de façon complète, en particulier pour détecter d'éventuelles anomalies de trajets artériels ou veineux. Elle peut être également prise en défaut pour détecter des anomalies des arcs aortiques. La technologie multi coupe a permis, en augmentant la vitesse d'acquisition de façon considérable, d'obtenir des images tridimensionnelles de qualité en routine. Les nouveaux scanners apportent ainsi des éléments importants avant une intervention, et permettent aussi un suivi postopératoire efficace. Le scanner s'avère ainsi souvent utile pour explorer les cardiopathies congénitales, en particulier les anomalies des arcs aortiques, les anomalies de retour veineux, la coarctation aortique ou l'atrésie pulmonaire à septum ouvert.

### b. IRM

L'IRM est utile seulement en cas d'échec de l'échographie. En effet, les causes d'échec de l'échographie peuvent être une paroi thoracique épaisse, des poumons emphysémateux, une scoliose. Les indications vraies de l'IRM sont limitées. Citons les anomalies des arcs aortiques, la coarctation après chirurgie, l'artère pulmonaire hypoplasique, le retour veineux pulmonaire anormal total.

**Diagnostic : TDM + IRM cardiaque**



## 2-6 Cathétérisme cardiaque et angiocardiographie

Actuellement, la plupart des cardiopathies congénitales sont accessibles à un diagnostic lésionnel précis par les méthodes non invasives, notamment l'échocardiographie doppler. Le cathétérisme cardiaque n'est donc plus indispensable à ce diagnostic, y compris pour le bilan préopératoire.

D'autre part, la réalisation des explorations invasives n'est pas dénuée de difficultés. Une sédation profonde, voire une anesthésie générale, est pratiquement toujours nécessaire. L'abord vasculaire (le plus souvent par voie veineuse fémorale), les manipulations intracardiaques nécessitent une équipe expérimentée néanmoins le cathétérisme est encore la méthode de référence pour le calcul des pressions, des résistances vasculaires et du volume des shunts (rapport  $Q_p/Q_s$  entre débits pulmonaire et systémique).

### **Diagnostic : cathétérisme cardiaque**



## V. Traitement

### 1- Réanimation initiale

#### a. Ventilation assistée et supplémentation en oxygène

La réanimation initiale est symptomatique avec instauration d'une ventilation assistée qui diminue le travail cardiaque. La supplémentation en oxygène a pour but d'éviter des lésions d'anoxie mais sans rechercher une oxygénation normale compte tenu des risques de fermeture inopportune de canal artériel à ce stade une Pao<sub>2</sub> entre 40 et 50mmHg ou une saturation entre 80 % et 85 % peuvent être considérées comme suffisantes [33]. Elle sera adaptée ensuite en fonction du type de cardiopathie.

#### b. Voie d'abord vasculaire de bonne qualité

La mise en place d'une voie d'abord vasculaire centrale et/ou périphérique de bonne qualité est un élément essentiel de la prise en charge.

c. Monitoring, remplissage vasculaire, correction des troubles métaboliques, et sédation ,Un remplissage vasculaire en cas d'hypovolémie et la correction d'une acidose métabolique permettront d'optimiser le débit cardiaque et la perfusion tissulaire. La prise en charge initiale ne doit pas négliger l'homéostasie glycémique et calcémique.

De même une analgésie-sédation doit être assurée. Au besoin un traitement antibiotique sera débuté après bilan infectieux complet.

#### d. Prostaglandines

Le but du traitement par les prostaglandines consiste à assurer le maintien du canal artériel ouvert et, en fonction du type de cardiopathie, à améliorer la perfusion pulmonaire, la perfusion systémique ou le mélange intra cardiaque. Ceci amène à une diminution de l'hypoxémie, et donc aussi de l'acidose métabolique.

Les effets secondaires du traitement sont, par ordre décroissant, une hyperthermie modérée, des apnées, une vasodilatation périphérique avec flushs cutanés, des épisodes de bradycardie ou de tachycardie, très rarement des convulsions, et exceptionnellement un arrêt cardiaque.

e. Drogues inotropes

Les drogues inotropes habituellement utilisées devant des tableaux de cardiopathies congénitales sont la dobutamine en cas de problème d'insuffisance cardiaque et la dopamine à visée vasculaire pour améliorer la pression artérielle.

Dans des situations plus graves on peut également recourir à l'adrénaline en perfusion continue, mais ses effets secondaires viscéraux limitent son utilisation, et il est préférable d'utiliser dans ce cas les inhibiteurs des phosphodiestérases.

## 2- Le cathétérisme interventionnel

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

### a. Améliorer l'état hémodynamique

- > Créer une communication interauriculaire (Rashkind) [34]

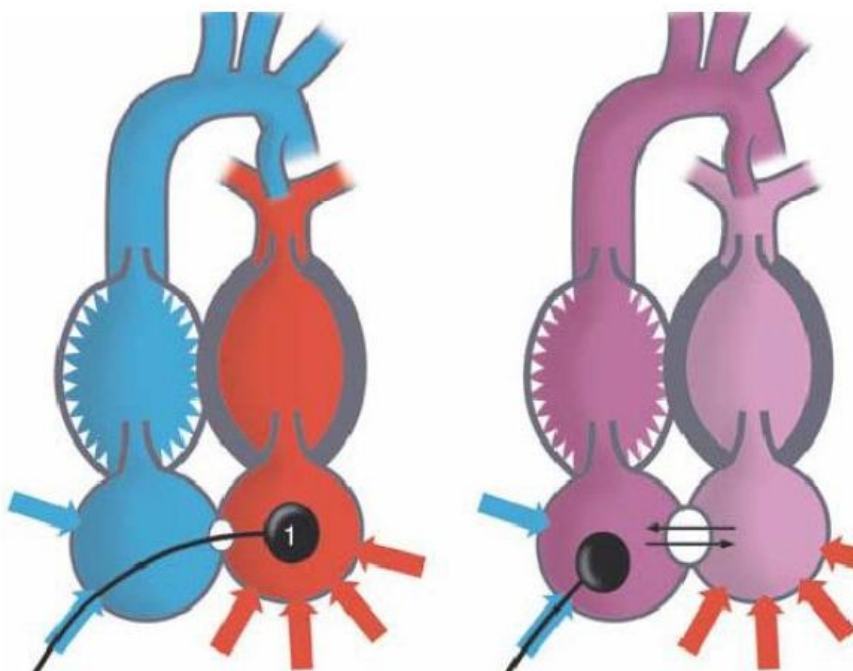


Figure 23 : Manœuvre de Rashkind. Le ballon (1) est gonflé dans l'oreillette gauche, puis tiré dans l'oreillette droite en craquant la valvule de Vieussens, favorisant le shunt mixte interauriculaire [24].

- > Ouvrir la voie pulmonaire pour éviter une intervention d'anastomose systémico-pulmonaire chirurgicale.

#### b. Traiter définitivement une cardiopathie

Un grand nombre de cardiopathies congénitales peuvent être traitées sans intervention chirurgicale au cours d'un ou plusieurs cathétérismes interventionnels : ouverture d'une sténose valvulaire, d'une sténose artérielle ou veineuse, suppression d'un shunt gauche droite.

#### c. Compléter un acte chirurgical ou traiter une récurrence d'une lésion.

### 3- Traitement chirurgical

Les progrès constants sur le plan technologique (machine cœur-poumons, biomatériaux, homogreffes, fils de suture, tubes synthétiques), les innovations techniques, l'évolution des connaissances physiopathologiques pré- et postopératoires, et la sophistication des techniques de réanimation sur le plan de la ventilation, du monitoring, et de la pharmacologie, ont permis d'aborder la plupart des malformations de façon de plus en plus sûre, puis de plus en plus précoce.

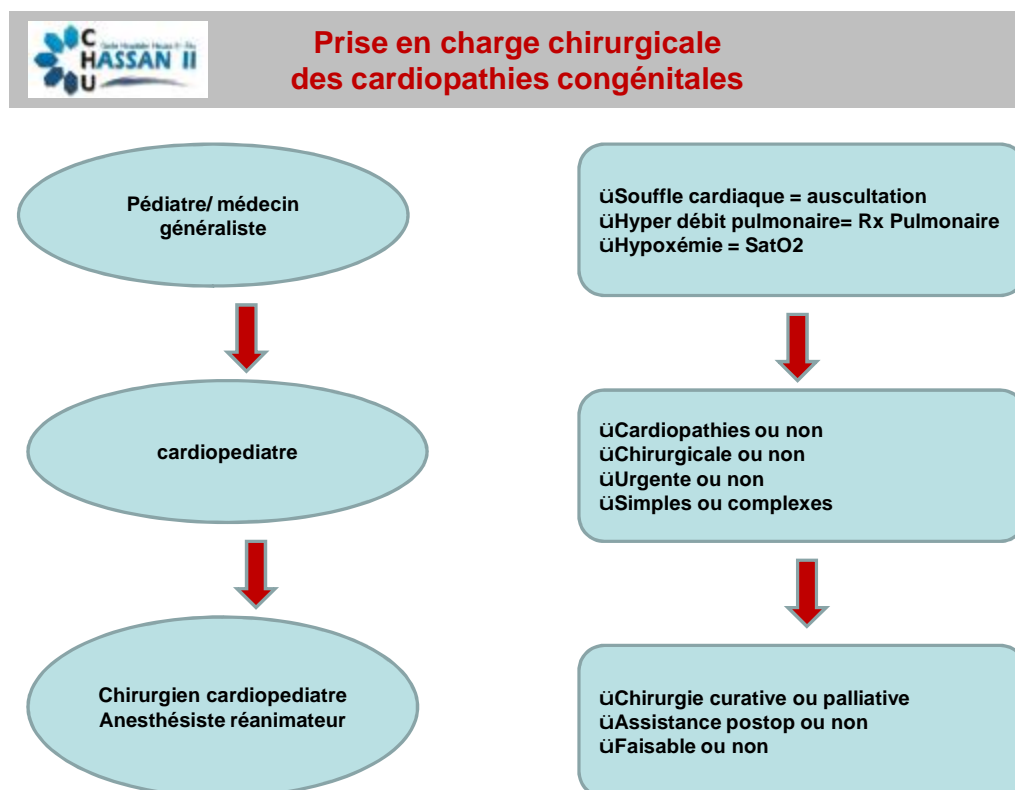
Lorsqu'une réparation chirurgicale est envisageable, son principe général dépendra de l'anatomie et de la physiopathologie des lésions.

Une distinction fondamentale doit être faite entre :

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

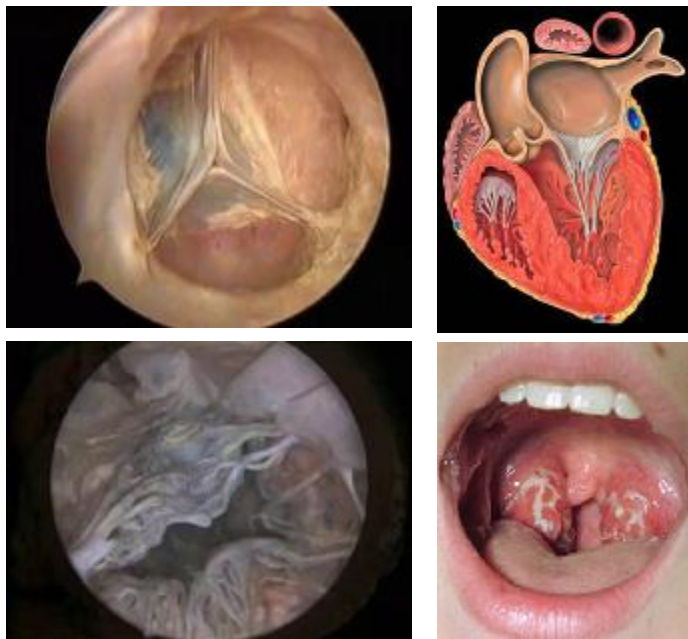
Le but actuel de cette chirurgie est en effet non seulement de transformer le pronostic vital immédiat, mais aussi et surtout, dans la mesure où ces cardiopathies sont optimalement correctibles, d'interrompre le plus tôt possible leurs conséquences physiopathologiques néfastes, pour permettre à distance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

Lui seul peut aboutir à l'autonomisation scolaire puis professionnelle de ces enfants.





## Valvulopathies acquises: RAA



## Chirurgie des Valvulopathies

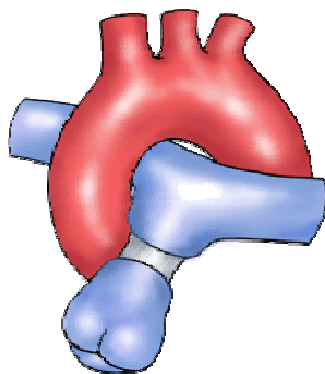


## Remplacement valvulaire



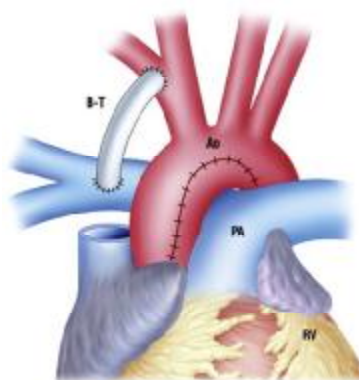
### Correction palliative

Non cyanogène



Cerclage de l'AP

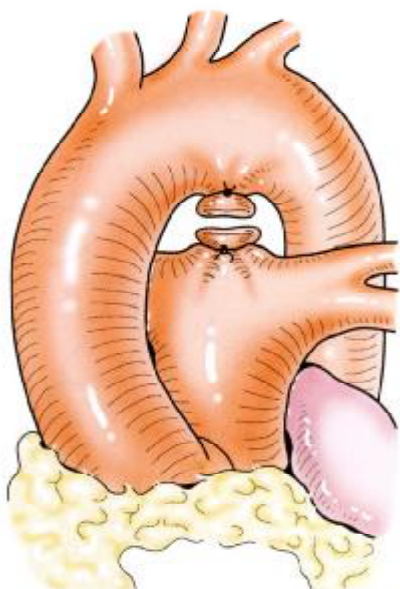
Cyanogène



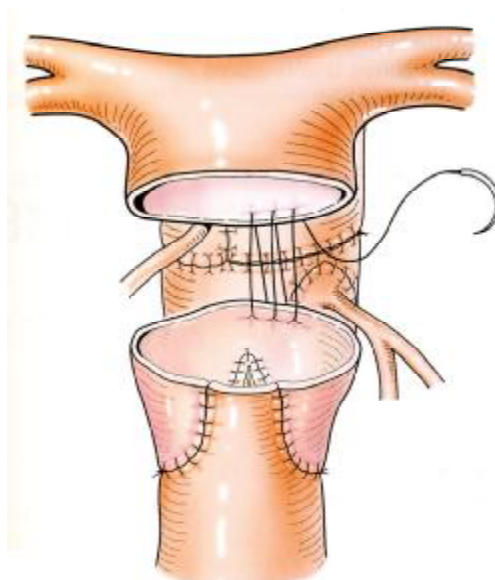
Blalock-Taussig



### Correction anatomique



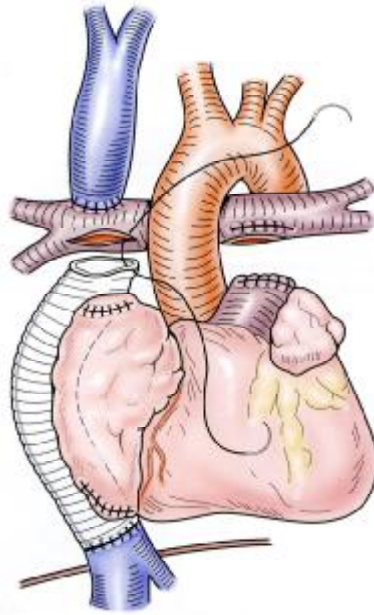
TGV



SWITCH ARTERIEL



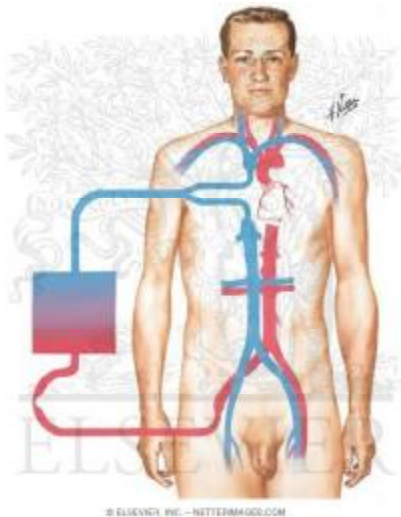
## Correction fonctionnelle



FONTAN EXTRA CARDIAQUE



## Chirurgie cardiaque = CEC



### ▼ Pourquoi la CEC est elle différente en pédiatrie?

- \_ Age => Maturité incomplète des organes
- \_ Le poids , la surface, la volémie sont réduits => le matériel, l'hémodilution (25 à 300%)
- \_ Cardiopathies complexes avec réparations intracardiaques =>CEC & clampage aortique prolongés.

#### Particularités du fait de l'âge

La notion de maturité varie selon les organes :

Le foie et le sang rapidement matures

Le cerveau au delà de l'enfance.

On distingue de façon arbitraire :

- \_ Les Nouveaux nés avant 1 mois,
- \_ Les Nourrissons entre 1 et 12 mois
- \_ Les Enfants au delà de 12 mois.

Particularités du fait du poids : de 1,8 à 80kg!!

- \_ Le choix du matériel à utiliser
- \_ Le volume d'amorçage de la CEC
- \_ L'intensité de l'hémodilution
- \_ Les stocks = le coût

Particularités du fait de la pathologie

=> choix d'une stratégie

- \_ Avec ou sans CEC !!!
- \_ Hypothermie
- \_ Technique d'arrêt circulatoire en hypothermie profonde (ACHP).
- \_ Faible débit
- \_ Perfusion cérébrale sélective (PCS)

\_ Normothermie

\_ Cardiopathies Cyanogènes ± vieilles

La réponse naturelle chez les enfants :

Déséquilibre pro inflammatoire

Rapport Volémie du nouveau né /la surface des matériaux non biologiques élevé => activation plus importante des cascades de la réaction inflammatoire et de la coagulation.

# Partie pratique :

# Matériel et méthodes

## I/Matériel

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur 402 cas de cardiopathies chirurgicales pédiatriques opérés suivies à l'unité médicochirurgicale cardiopédiatrique au CHU HASSAN II FES, durant une période de 5ans allant du janvier 2012 jusqu'au décembre 2016. Les malades des deux sexes, et d'âge différents ont bénéficiés d'un examen clinique et d'une échocardiographie.

Nous avons inclus dans notre étude ; l'ensemble de cardiopathies pédiatriques chirurgicales congénitales et acquises opérés au sein de notre structure nous avons exclus de ces études les patients

- les femmes enceintes ayant une Valvulopathie rhumatismale et grossesses et qui sont opérés dans notre structure mère enfant
- les patients adultes opérés sous circulation extracorporelle pour une chirurgie non cardiaque
- les patients ayant une assistance circulatoires type ECMO
- Les patients transplantés par l'équipe multidisciplinaires ( rein, foie).

## II/Méthodes :

La collection des données cliniques et opératoires des malades opérés est faite à partir :

- du registre informatisé des cardiopathies pédiatriques
- du système informatisé intégré Hozix
- du registres du service de réanimation mère-enfant RME.
- archives des comptes rendu opératoires

Nous avons collectés 402 malades porteurs de cardiopathies chirurgicales. L'exploitation des renseignements cliniques, para cliniques et thérapeutiques à l'aide d'une méthodologie statistiques au sein du laboratoire de bio statistiques de la faculté de médecine et de pharmacie de Fès, en utilisant les deux logiciels

- Excel 2013
- SPSS 09

La fiche d'exploitation utilisée est si dessous :



-Prise médicamenteuses : -Antiépileptiques

-Anti prostaglandines

-Lithium

-Toxiques : -Alcoolisme

-Tabagisme

-Cardiopathie dans la famille : oui non

III/Motif d'hospitalisation :

IV/Histoire de la maladie :

-Age d'apparition des symptômes :

-Symptômes CVX : syncope malaise palpitations sueurs à l'effort  
sueurs à l'effort

-Symptômes respiratoires :-Difficultés alimentaires

-Dyspnée -Détresse resp

-Tirage sous costale

-Stagnation pondérale : oui non

V/Examen clinique :

1-Examen général :

-Poids : -Taille : -PC : -TA :

-FC : -FR : -T :

-Dysmorphie : -Trisomie21 : -Trisomie13 :

-Trisomie18 :

2-Examen cardio-vasculaires :

-Souffle : oui non

-Eclat de B2 : oui non

-Dédoublément de B2 : oui non

- Roulement diastolique :    oui                    non
- Signes d'ICD : -Harzer                    -RHJ                    -TVJ                    -OMI
- Pouls périphériques :
- 3-Examen pleuro-pulmonaire :
- VV :                    -MV :                    -Râles :
- 4-Examen abdominale :
- HMG                    -SMG
- 5-Examen neurologique :
- VI/Examens complémentaires :
- 1-Radio thoracique :
- Cardiomégalie :    oui                    non
- Arc moyen gauche : dilaté :    oui                    non
- Arc supérieure gauche : dilaté :    oui                    non
- Vascularisation pulmonaire : accentuée :    oui                    non
- 2-Electrocardiogramme :
- HAG
- HVG
- Axe du cœur : dévié :    oui                    non
- 3-Echographie cardiaque :
- Cavités dilatées : OD    VD    OG    VG
- Cardiopathie : CIA    CIV    CAV    PCA
- Taille :    mm
- HTAP :    oui                    non

## 4-Biologie :

-NFS :    -Hg :                -GB :                -PLQ :  
-Ionogramme : -NA :                -K :                -urée :                -créat

## VII/Diagnostic terminal :

## VIII/Prise en charge :

## 1-Médicale :

-Prostaglandines :

-Diurétiques :

-Digoxine :

-Transfusion :

-Kinésithérapie resp :

-ATB :

## 2-Chirurgicale :

-Indiquée : oui                non

-Age :

-CEC : oui                non

-Cure complète : oui                non

-Cerclage : oui                non

## IX/Evolution :

-Sans traitement :

-Sous traitement :

## X/Complications postopératoires :

## PRESENTATION DE L'UNITE MEDICOCHIRURGICALE CARDIOPEDIATRIQUE

l'unité médicochirurgicale est fonctionnelle entre :

- service de pédiatrie : cardiologie pédiatrique
- service de réanimation mère enfant
- service de chirurgie pédiatrique
- service de radiologie

Infrastructure hospitalière cardiopédiatrique

- Exploration cardiologique : ETT, ETO, holter ECG, Holter TA
- 8 lits d'hospitalisations cardiopédiatrie préopératoire
- une salle opératoire : 2 pompes de CEC
- 8 lits de réanimations + pompe ECMO + ECHOGRAPHE
- 8 lits d'hospitalisation postopératoires chirurgicale
- une salle de cathétérisme cardiaque

Activité annuelle de l'unité cardiopédiatrique 2015

- 2243 consultations cardiopédiatrique par an
- 1857 explorations échocardiographique par an
- 248 hospitalisations en cardiologie pédiatrique par an
- 105 malades opérés en chirurgie cardiaque pédiatrique par an
- 48 cathétérisme diagnostique et interventionnel par an
- 5 missions étrangères de chirurgie cardiopédiatrique
- 3 missions étrangères de cathétérisme cardiopédiatrique
- 2missions internes de chirurgie cardiopédiatrique.




Services Hospitaliers	
Service de Pédiatrie Hôpital Mère-Enfant, CHU Hassan II Fès	Pr Mustapha HIDA : Chef de service
	Pr Samir ATMANI : Cardiologue pédiatre
Service d'anesthésie - Réanimation Hôpital Mère-Enfant, CHU Hassan II Fès	Pr Mustapha HARANDOU : Chef de service
	Pr Ismail LABIB : Anesthésiste-réanimateur
	Pr Adnane BERDAI Anesthésiste-réanimateur
Service de Chirurgie Pédiatrique Hôpital Mère-Enfant, CHU Hassan II Fès	Pr Youssef ABOUABDILAH : Chef de Service
	Pr Mustapha EL KOUACHE : Chirurgie cardiovasculaire
	Dr. Saïd Makani :Chirurgie cardiovasculaire
Service de radiologie (salle de cathétérisme cardiaque )	Pr Mustapha EL Maaroufi : chef de service
	Pr Meryem Boubou : Chef de service

## Partenariat national

### unité cardiopédiatrique : partenaires



Partenariat international

	partenaires	Missions	nombre des patients
 Hôpitaux de Lyon	CHU Lyon France	<ul style="list-style-type: none"> <li>ü 21/04/2012</li> <li>ü 25/10/2012</li> <li>ü 25/05/2013</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>ü 10 patents CEC</li> <li>ü 10patients CEC</li> <li>ü 09patients CEC</li> </ul>
 Bambini cardiopatici nel mondo	CHU Milan Italie	<ul style="list-style-type: none"> <li>ü 13/07/2013</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>ü 05patients CEC</li> </ul>
 King Fahad Specialist Hospital & Research Center	CHU RIAD Arabie saoudite	<ul style="list-style-type: none"> <li>ü 12/03/2014</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>ü 13 patients CEC</li> <li>ü 27 Cathé cardiaque pédiatrique</li> </ul>
 قطر الخيرية Qatar Charity	CHU Douha Qatar	<ul style="list-style-type: none"> <li>ü 13/06/2015</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>ü 10 patients CEC</li> <li>ü 25 Cathé cardiaque pédiatrique</li> </ul>
 République tchèque Ministère de la Santé	Motol University Hospital PRAGUE	<ul style="list-style-type: none"> <li>ü 09/2016</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>ü 13 patients CEC</li> </ul>

# RÉSULTATS

## Etude descriptive :

### I/ Epidémiologie :

#### A : Caractéristiques épidémiologiques générales :

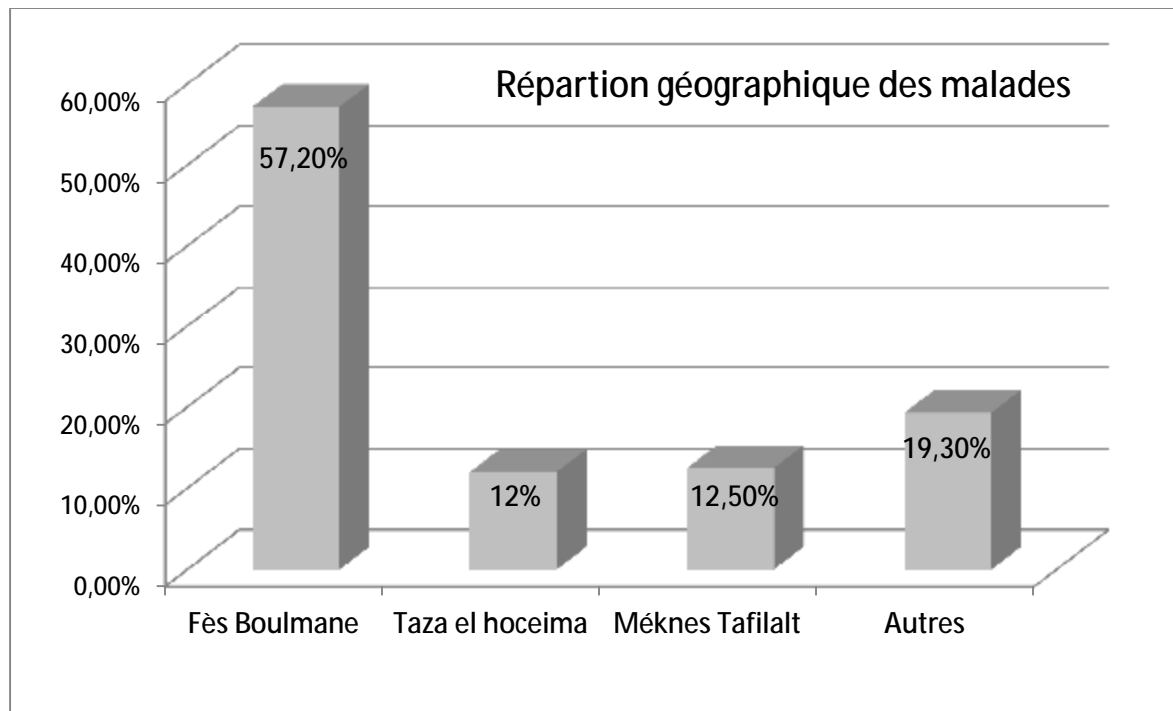
Le nombre total des cardiopathies enregistrées à la consultation cardiopédiatrique au CHU HASSAN II FES, durant une période de 5ans, allant de janvier 2012 jusqu'au décembre 2016, est de **3243** réparti comme suivant :

- **1258** nouveaux cas de Cardiopathies Congénitales dont **324** ont été opérés.
- **465** nouveaux cas de Cardiopathies Acquisées dont **78** ont été opérés.
- **1520** nouveaux cas de Cardiopathies pédiatriques non chirurgicale

selon les statistiques de notre centre de gynéco-obstétriques chu de Fès nous avons une moyennes annuelle de naissance de 3350 Nné par an.

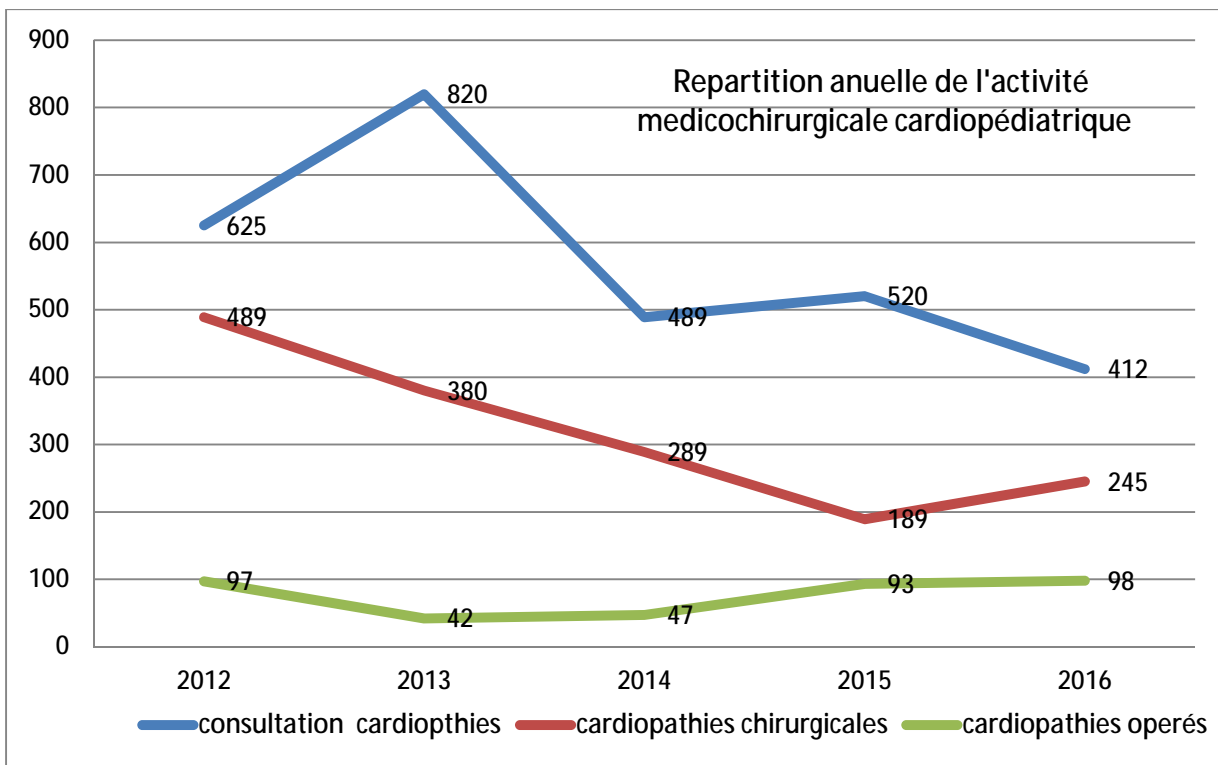
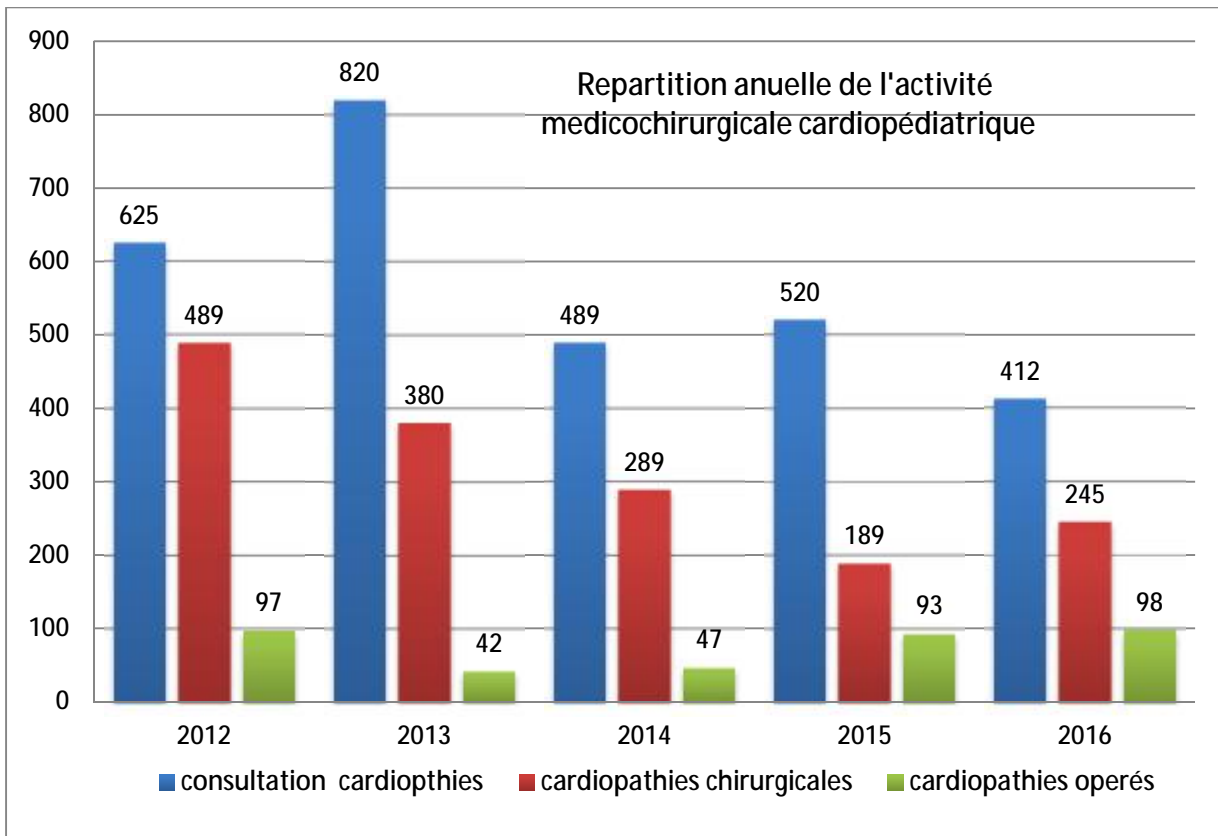
de ce fait la prévalence régionale des cardiopathies congénitales **252** nouveaux cas par an sur **3350 naissances** soit une prévalence de **7.8%**

Ce chiffre est très sous -estimé du fait de l'absence d'un programme de dépistage des cardiopathies néonatales, et de l'absence d'une infrastructure spécialisée de références de toute la région.



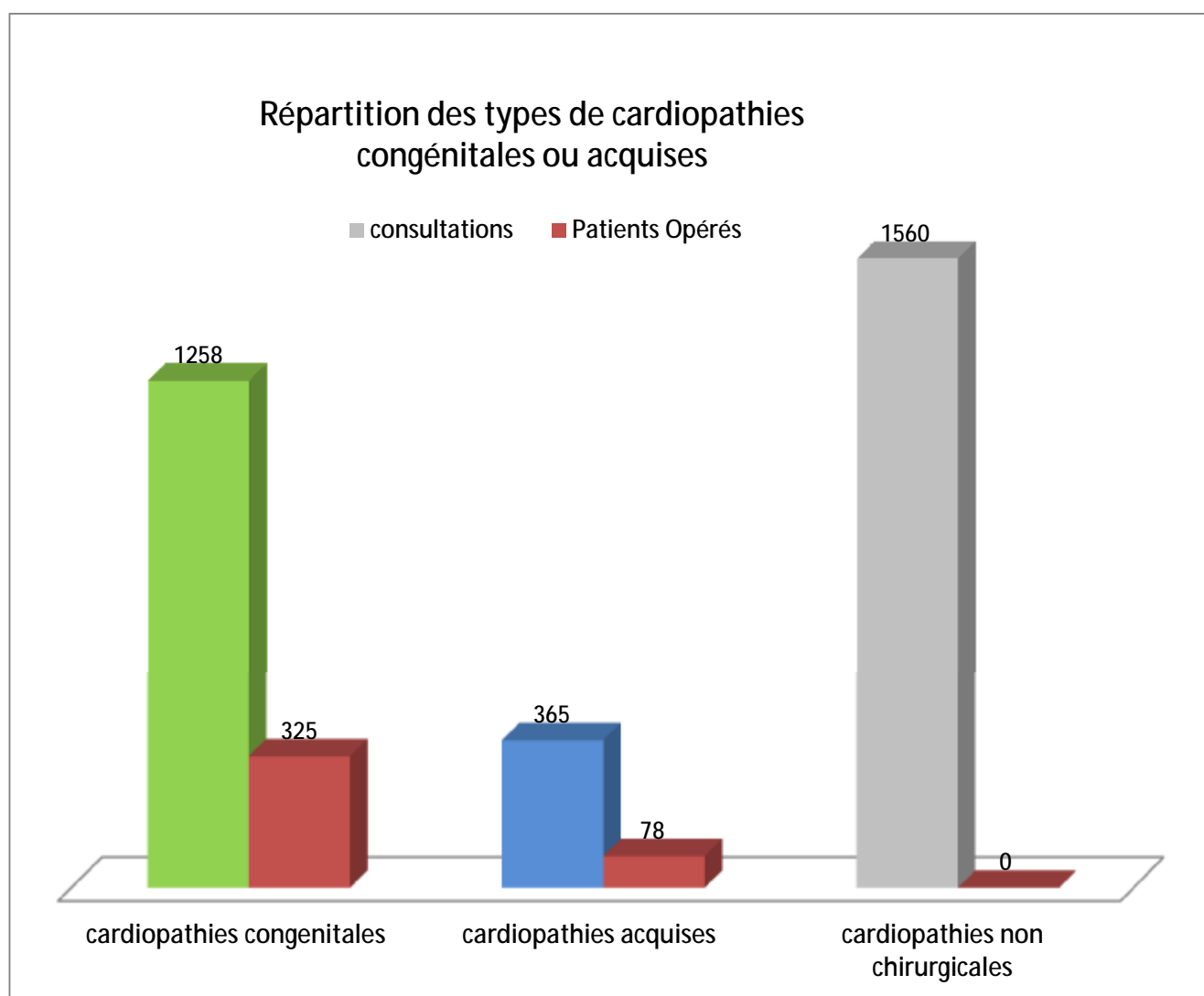
**TABLEAU RECAPITULATIF**

	Effectifs	Pourcentage
<b>Identité :</b>		
• Sexe féminin	205	52,08%
• Sexe masculin	197	47,91%
• Consanguinité	87	21,16%
• trisomie21	22	5,41%
• Age	-	86 mois
• poids	-	20.1 kg
<b>Symptômes cliniques :</b>		
○ Cyanose	86	44,38%
○ Infection respiratoire à répétition	63	42.12%
○ Dyspnée	88	40,8%
○ Difficultés alimentaires	69	44,14%
<b>Echocardiographie</b>		
○ Shunt Gauche Droite	192	47.76%
○ Tétralogie de Fallot	32	7.96%
○ Ventricule unique	30	7.46%
○ Obstacles de la voie gauche	23	5.72 %
○ Valvulopathies	50	12.43%
○ Coarctation Aorte	18	4.47%
○ TGV	6	1.49%
○ Double Arch Aortique	3	0.74%
○ Truncus	3	0.74%
○ ALCAPA	2	0.49%
○ Masse kystique du VG	3	0.74%
○ Péricardite	26	3.73%
○ Diverticule	3	0.74%
○ Anévrisme AP	1	0.24%
○ HTAP	118	31.2%
§ HTAP SUP 80	66	55.93%
§ HTAP 65 75	45	38.13%
§ HTAP 25 65	7	5,92%
○ Lésions associées :	57	14.17%
<b>Traitement chirurgical :</b>		
○ CEC	309	76,86%
○ Coeur Fermé	93	23.13%
<b>Traitement médical spécifique :</b>		
○ NO :	46	38.9%
○ Corotrope :	77	54.2%
○ Sildénafil :	9	5%
○ ATBTTT	13	7%
○ Transfusion	24	13%
<b>Mortalité</b>	<b>49</b>	<b>12,1%</b>



Nous avons remarqué une réduction de l'activité chirurgicale en 2013-2014 pour les raisons suivantes

- les travaux d'aménagements de la salle opératoire
- la grève nationale des résidents
- une panne technique au niveau l'appareil de CEC avant l'acquisition de la nouvelle pompe.



**Activités chirurgicales à cœur fermé**  
unité médicochirurgicale cardiopédiatrique CHU Fès

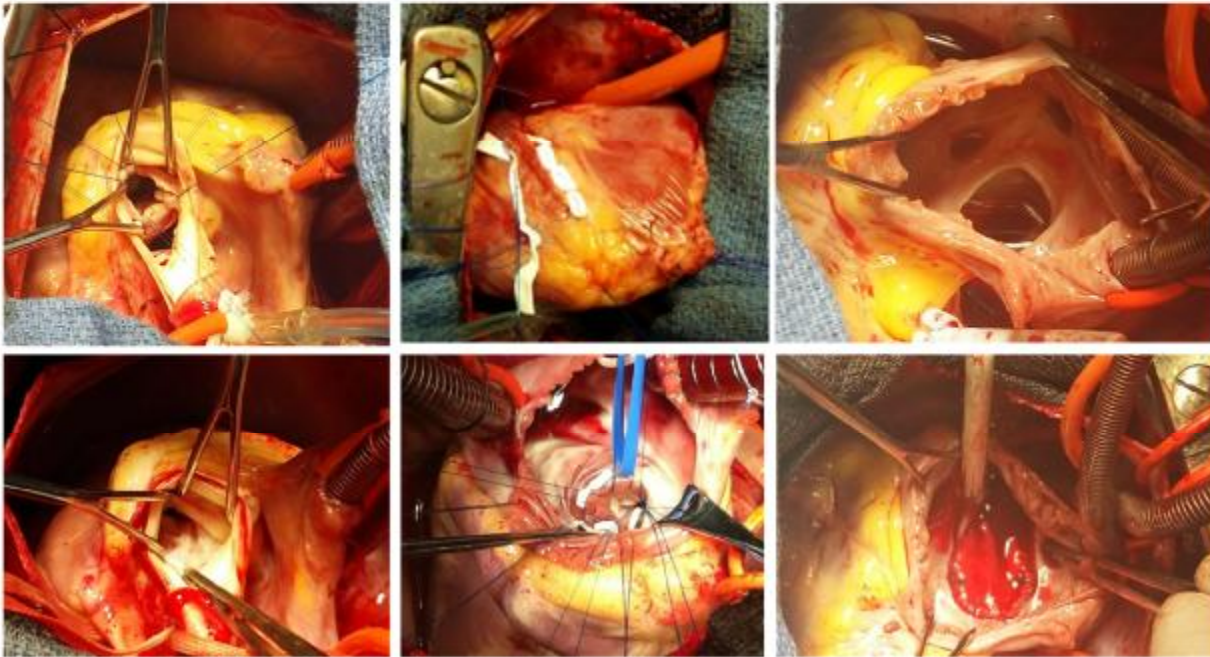


**Cœur fermé : cerclage shunt systémique-pulmonaire**

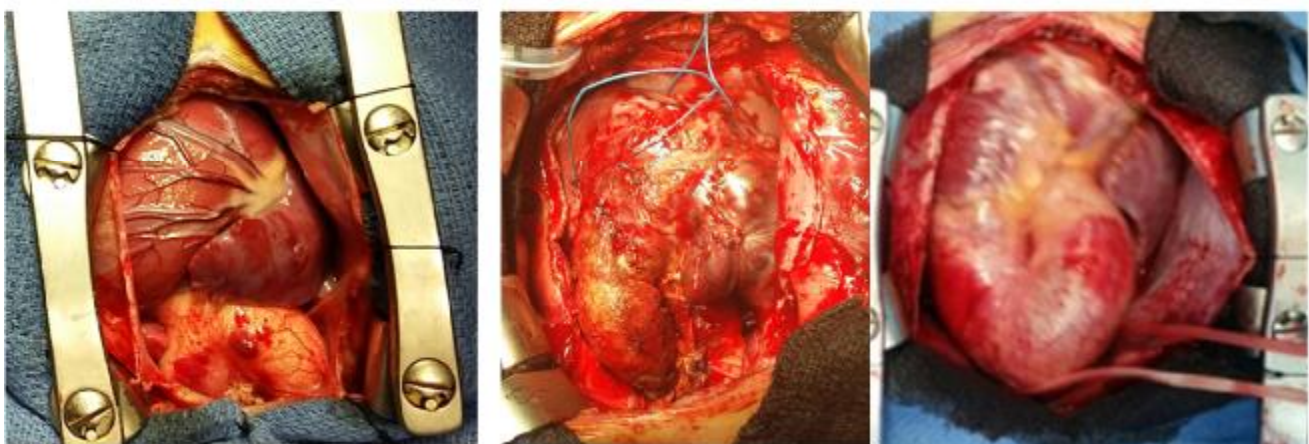
unité médicochirurgicale cardiopédiatrique CHU Fès



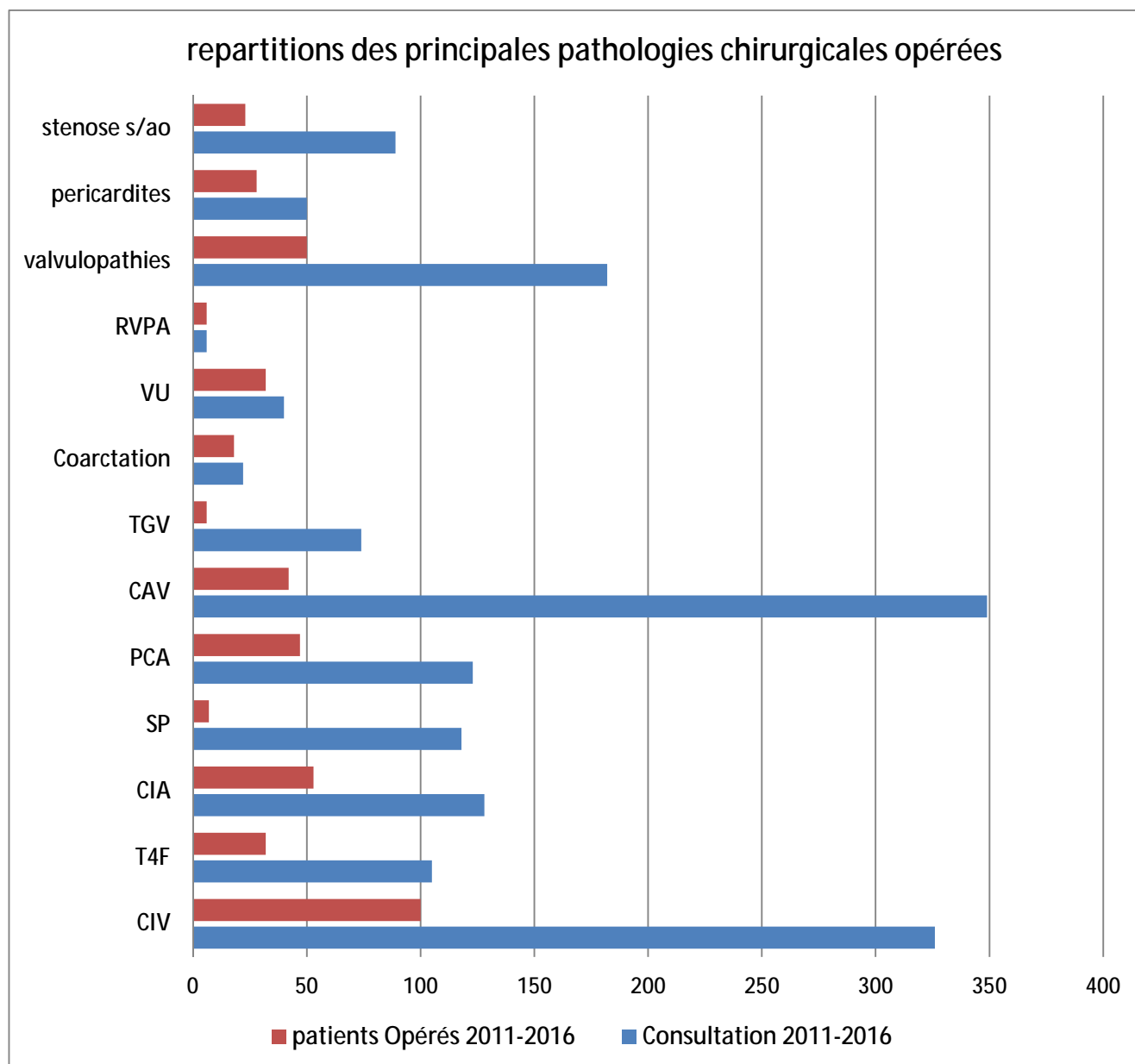
**SGD :CIA,CIV: perimembraneuse, sous aortique, musculaire**  
**unité médicochirurgicale cardiopédiatrique CHU Fès**



**Autres shunt gauche droit : troncus, fenêtre aorto-pulmonaire**  
**unité médicochirurgicale cardiopédiatrique CHU Fès**



## B. répartition des pathologies chirurgicales



Nous avons remarqué la présence d'une fréquence des CAV + trisomies 21 avec un faible taux des malades opéré dans cette catégorie des patients du fait que la sélection des patients au début de cette activité a été pour les malades non trisomique et les malades ayant un poids supérieure a 10 kg.

Progressivement nous avons commencé a prendre en charge les malades à petit poids et les urgences néonatales .

### C : Répartition selon le sexe :

Dans notre série les patients se répartissent en, 205 filles soit un taux de 52% ; et 197 garçons soit un taux de 48%.

Le sex-ratio est de 0,96.

### D : Facteurs étiologiques :

#### 1- Consanguinité :

Sur 402 malades, 87 ont été issus d'un mariage consanguin, soit un taux de 21,6% ; dont 58 avaient une consanguinité de 1<sup>er</sup> degré .

#### 2- Trisomie 21 :

Dans notre série on a enregistré 45 cas de trisomie 21 soit un taux de 11,19%.

#### 3- Autres aberrations chromosomiques :

2 cas de Sd de NOONAN ont été enregistrés dans notre série de malades porteurs de cardiopathies congénitales.

2 cas de sd de TURNER ont été enregistrés dans notre série de malades porteurs de cardiopathies congénitales.

Par ailleurs, 7 cas de dysmorphie non précisé étaient présents.

## II/ Etude clinique :

### A : Age d'apparition des symptômes :

la médiane d'âge d'apparition des symptômes cliniques chez les patients était de 24 mois, avec des extrêmes de la naissance (j0) à 18 ans.

### B : Circonstances de découverte :

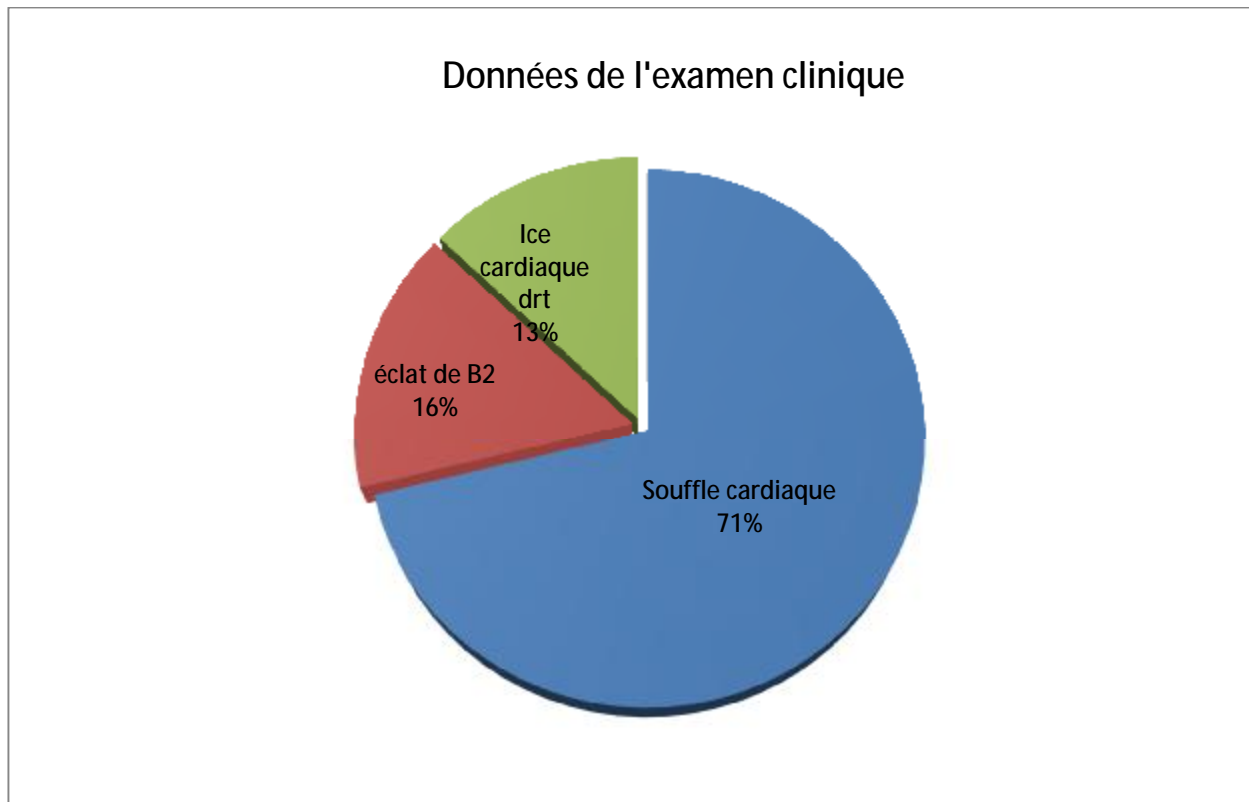
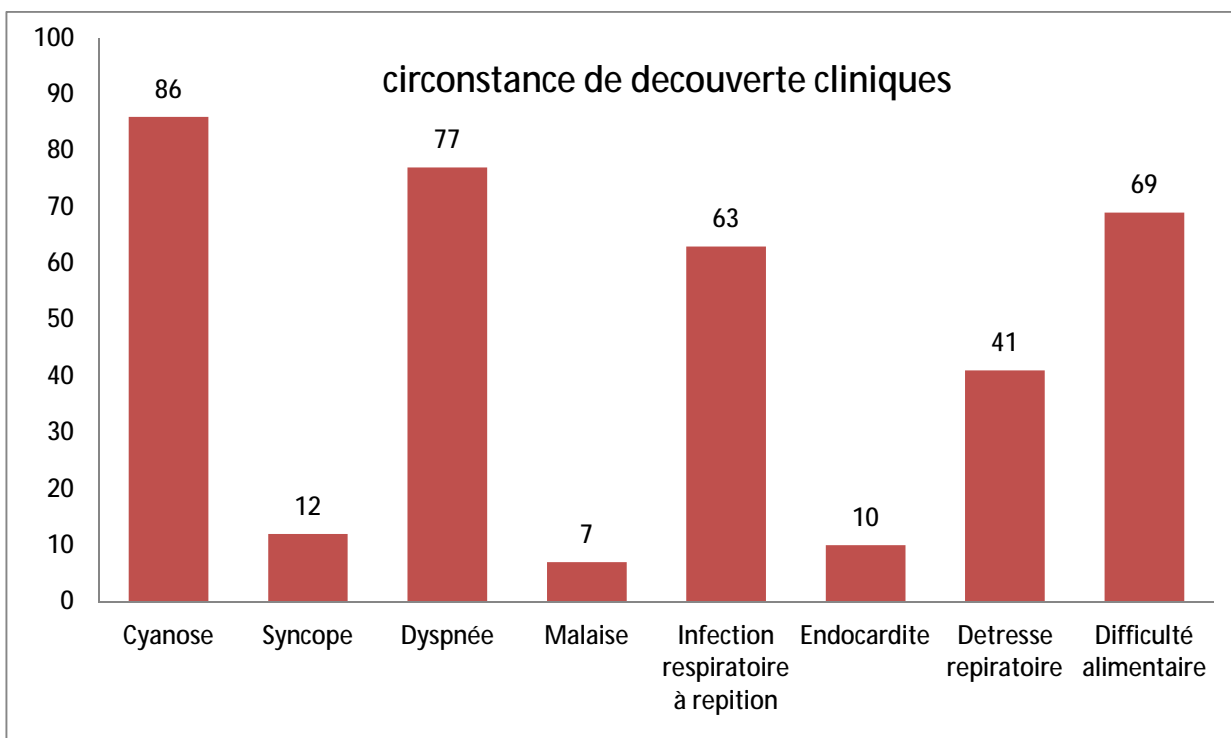
La découverte des Cardiopathies Congénital était de façon fortuite dans 43 cas soit 11,82%.

Les symptômes dominant :

- LA CYANOSE : 44,3% des patients de notre série présentaient une cyanose allant de simple péri-buccale à généralisé
- Difficultés alimentaire chez 44.2% des patients
- Les infections respiratoires à répétition étaient présentes chez 42.4% des malades .
- La Dyspnée chez 40.8%
- La détresse respiratoire chez 18,4% .

### C : Examen clinique :

A l'examen clinique de ces patients on note la présence d'un souffle à l'auscultation cardiaque chez 252 cas , un éclat de B2 chez 56 cas , 46 cas présentaient des signes d'Insuffisance cardiaque droite



### III/ Examens complémentaires :

#### A- Radiographie pulmonaire :

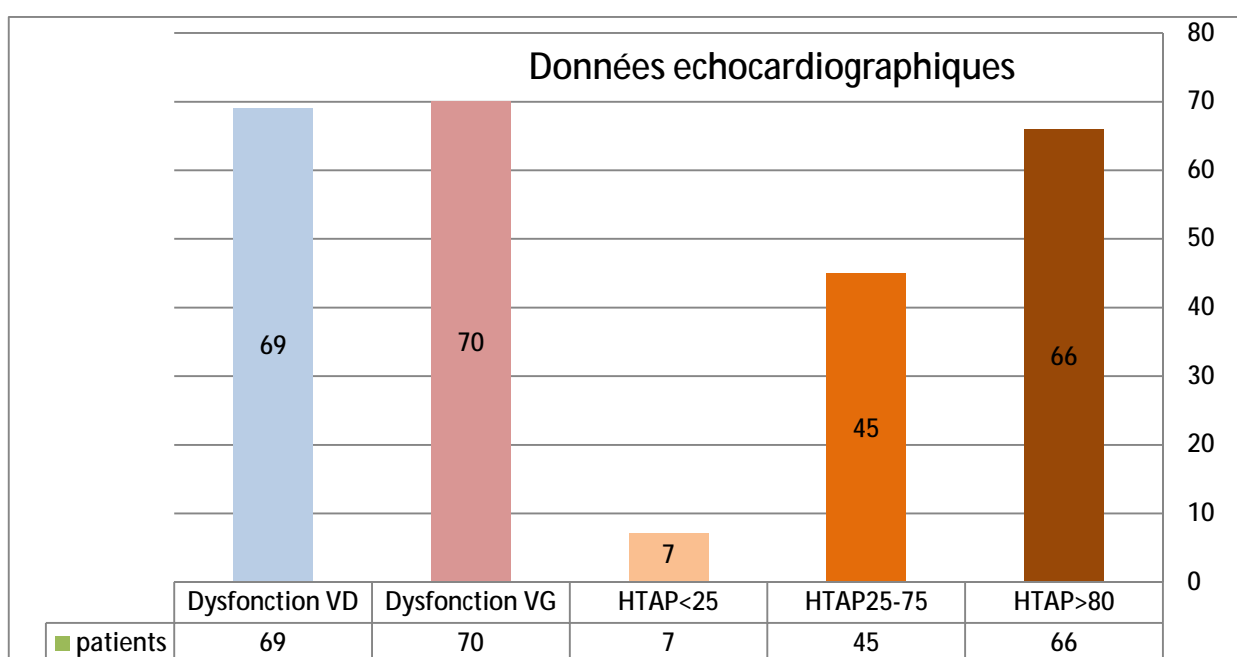
Dans notre série on note la présence d'une cardiomégalie à la radiographie thoracique chez 287 cas soit un taux de 71,3% , des signes d'HTAP chez 183 cas soit 45,6% et une accentuation de la vascularisation pulmonaire chez 136 cas soit 33,8%.

#### B- Echocardiographie doppler :

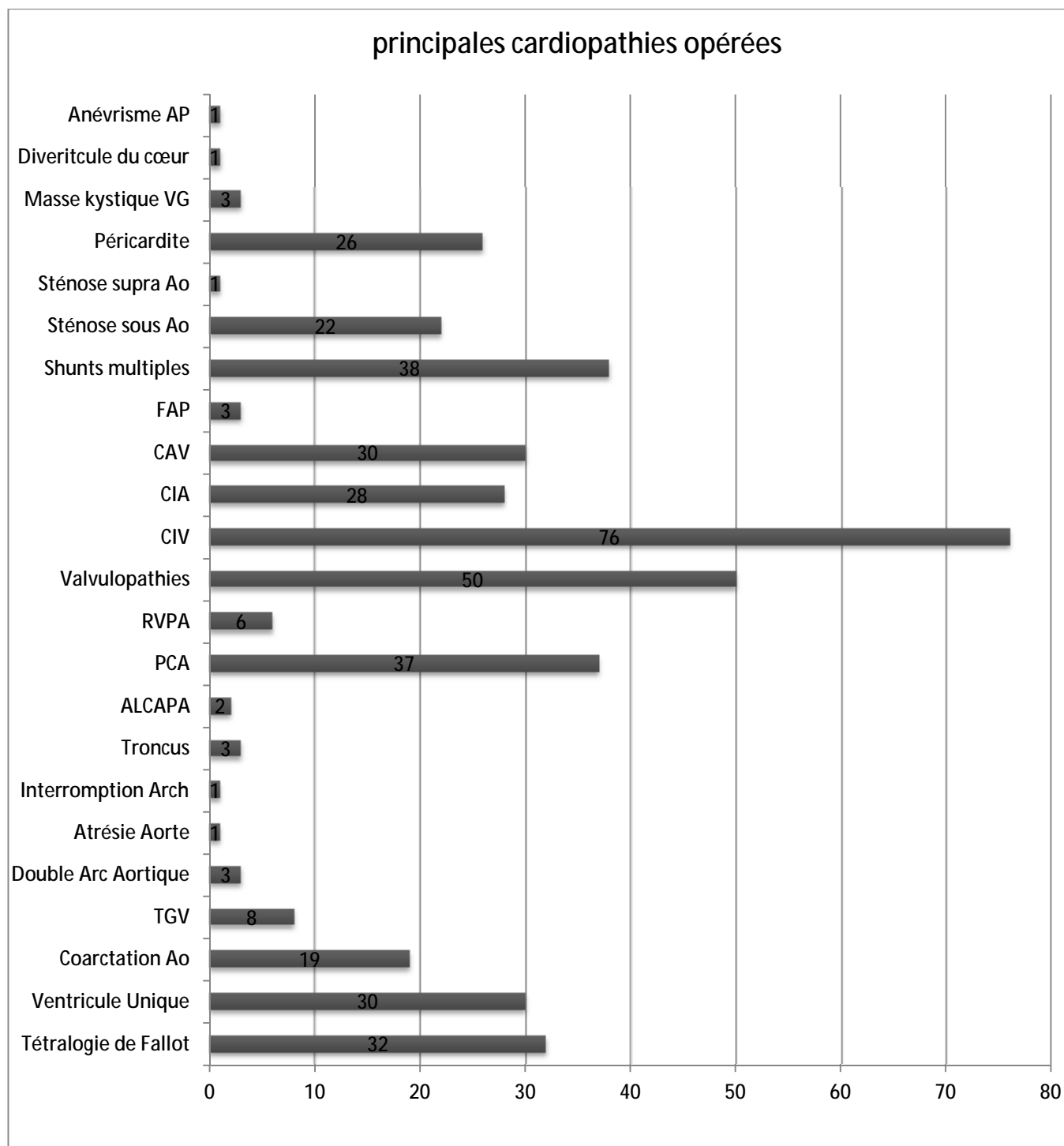
Les malades de notre série ont tous bénéficiés d'une ETT qui a confirmé le diagnostic, préciser le type de cardiopathie et la sévérité de ses pathologie; ainsi que les lésions associées.

Dans notre série on constate que 70 malades avaient un VG dilaté, 69 malades avaient un VD dilaté . Une HTAP supérieur à 80mmHg été présente chez 66 patients

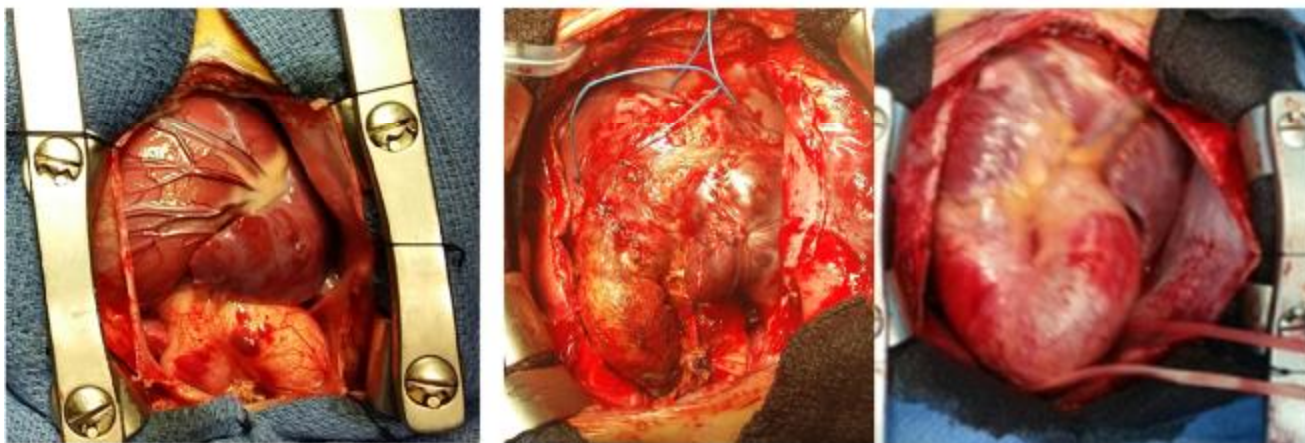
L'HTAP entre 25 et 75mmHg été signalé chez 45 patients et une valeur inférieur à 25 mmHg a été notée chez 7 malades



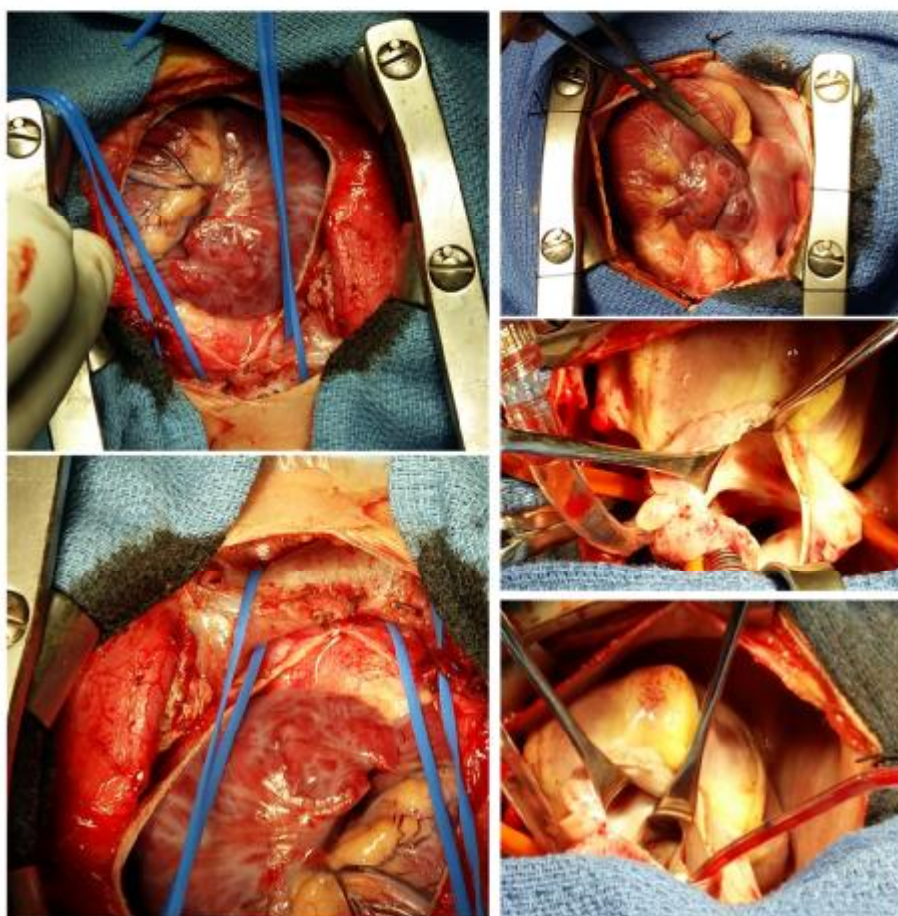
## IV/ Répartition des cardiopathies :



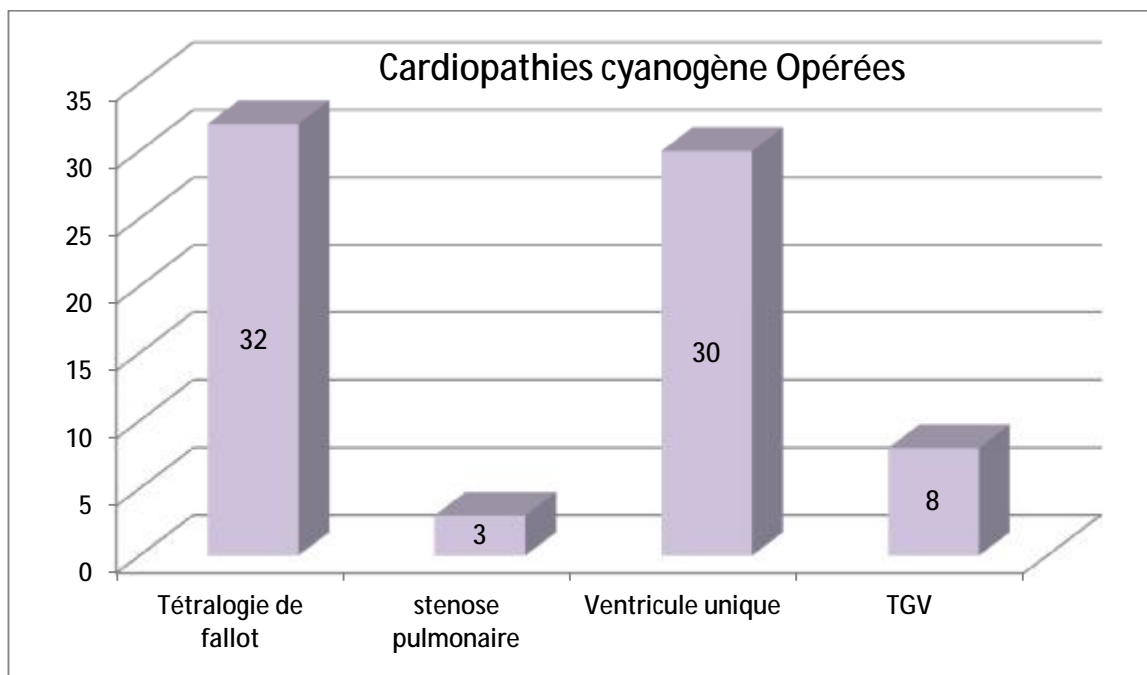
**Autres shunt gauche droit : troncus, fenêtre aorto-pulmonaire**  
unité médicochirurgicale cardiopédiatrique CHU Fès



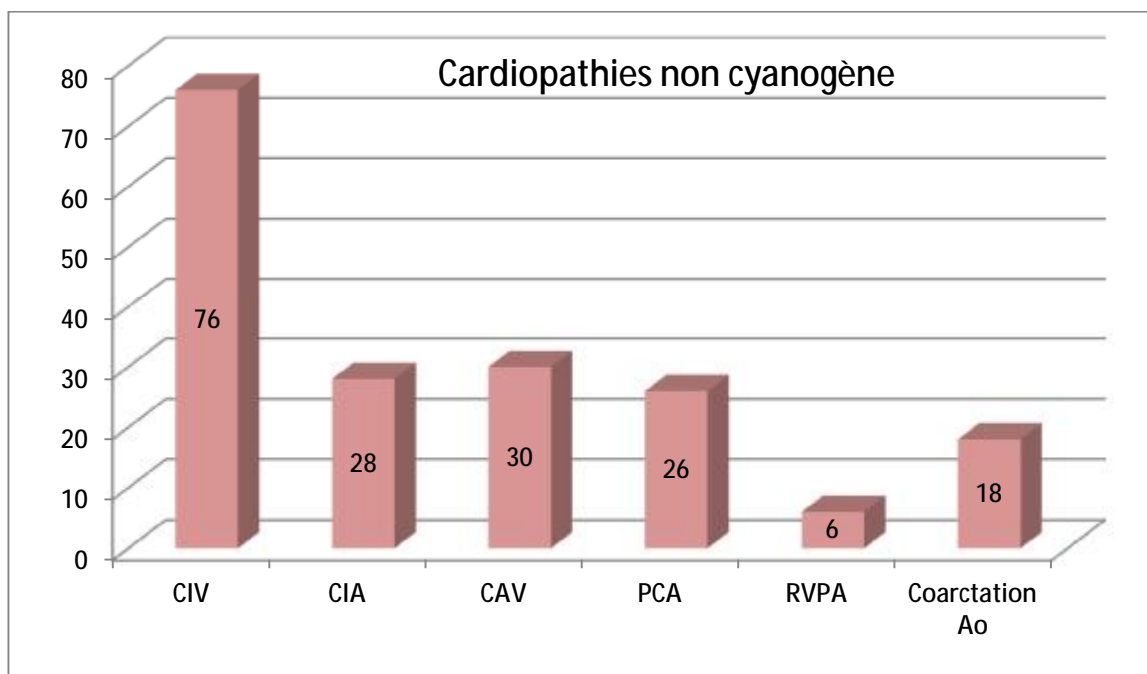
**RVPAT: supra cardiaque, intracardiaque**  
unité médicochirurgicale cardiopédiatrique CHU Fès



## 1- Cardiopathies Cyanogènes Opérés :

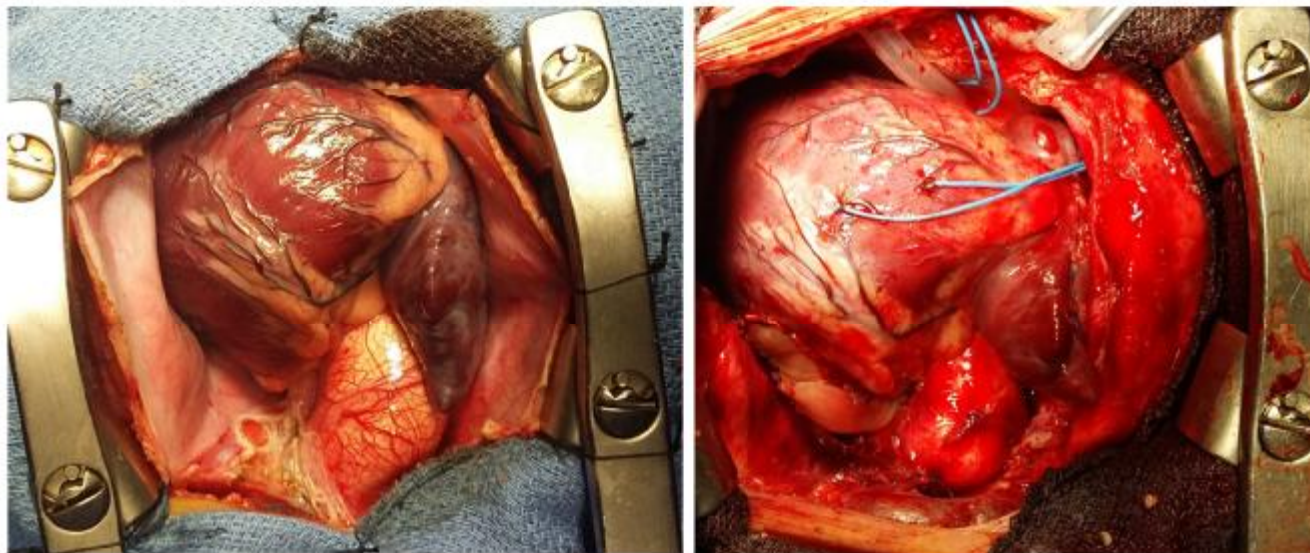


## 2. Cardiopathies non cyanogène :



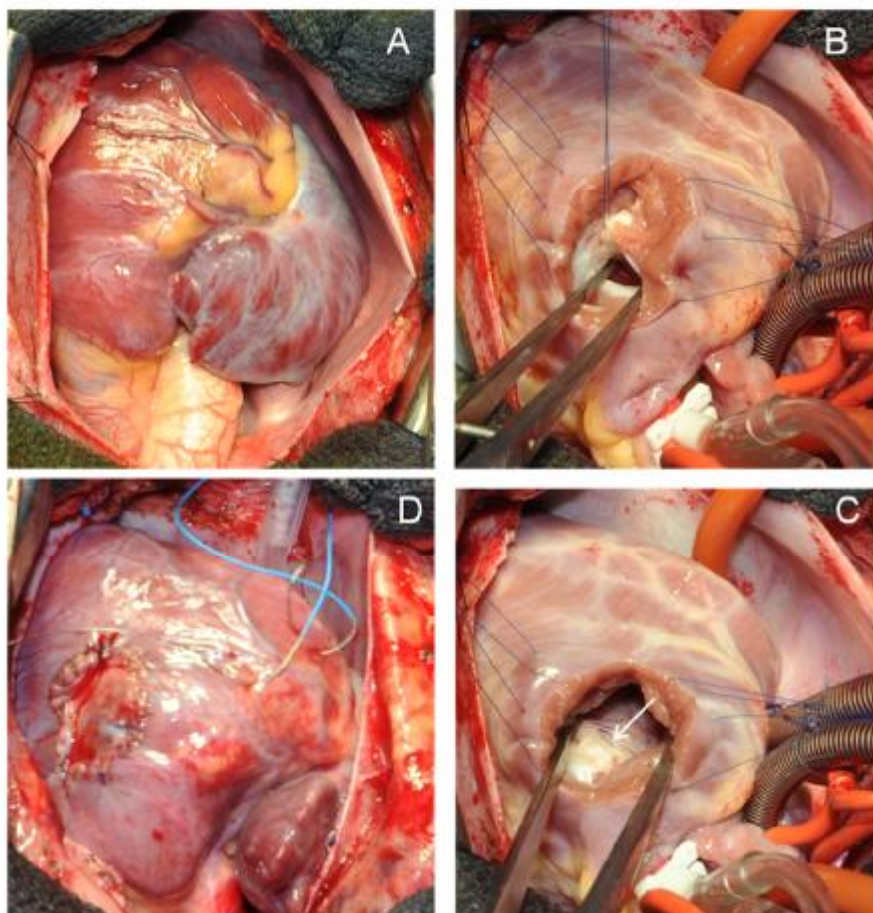
## Tétralogie de Fallot

unité médicochirurgicale cardiopédiatrique CHU Fès



## Ventricule droit à double chambre

unité médicochirurgicale cardiopédiatrique CHU Fès



## V Traitement :

### A: traitement médical

Dans notre étude, un traitement digitalo-diurétiques associé aux inhibiteurs de l'enzyme de conversion (IEC) a été prescrit chez les patients ayant une insuffisance cardiaque. La digoxine diminue l'automatisme et augmente le potentiel de repos maximal au cours de la diastole; elle entraîne une augmentation du tonus vagal et une diminution de l'activité du système nerveux sympathique. Elle entraîne aussi une vasodilatation à côté de son action inotrope .

Alors que, l'action du Furosémide, diurétique de choix, est le déclenchement d'une diurèse abondante, riche en sodium et à un degré moindre en potassium, il peut aussi induire une dilatation veineuse.

Les IEC modifient de façon favorable tous les paramètres hémodynamiques chez les patients en insuffisance cardiaque congestive avec dysfonction systolique, Ils réduisent la postcharge, la précharge et le stress télésystolique. En conséquence, le débit cardiaque augmente sans modification de l'inotropisme. Ces modifications hémodynamiques s'accompagnent d'une augmentation du flux sanguin rénal et de la réduction de production d'aldostérone et de vasopressine .

Les bêtabloquants ont été prescrits dans la prévention des crises hypoxiques, chez les malades ayant une tétralogie de Fallot.

Ils ralentissent le cœur et diminuent sa contractilité et réduisant par là le risque d'épaississement du muscle provoquant la sténose sous-valvulaire Le propranolol est bêtabloquant de choix.

Le sildénafil a été récemment introduite dans la prise en charge de la HTAP, il agit au niveau des cellules musculaires lisses pulmonaires en inhibant la phosphodiesterase de type 5 qui est l'isoforme prédominante à ce niveau. C'est un vasodilatateur périphérique et un faible agent inotrope positif.

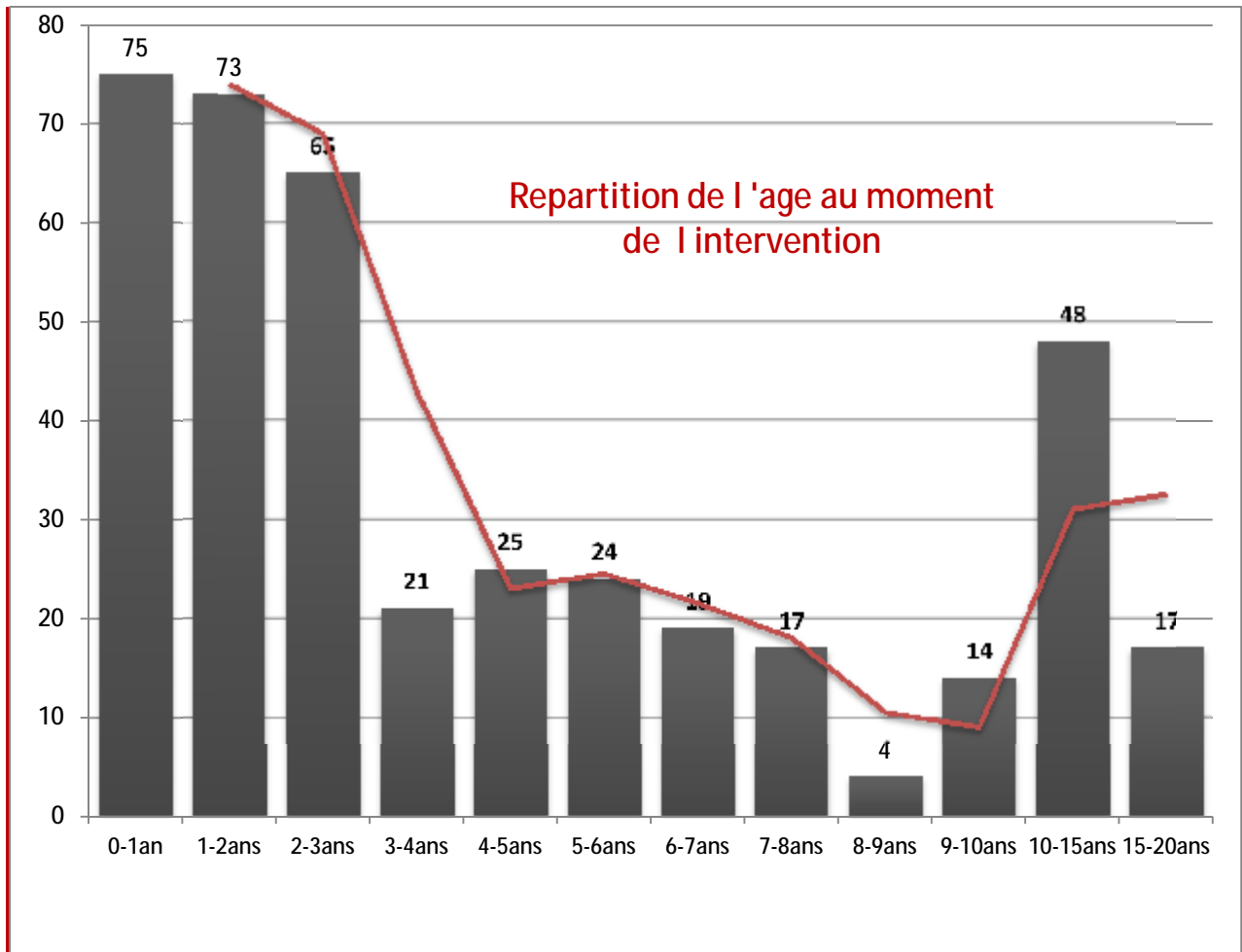
D'autres médicaments sont utilisés dans la prise en charge de l'HTAP; le NO ( monoxyde d'Azote ), qui est récemment introduit dans notre pratique au service, c'est un puissant vasodilatateur pulmonaire sélectif, il n'entraîne aucun effet systémique, mais l'arrêt brutal du NO est souvent accompagné d'un effet rebond sur l'HTAP et pour certains patients, le sevrage du NO est difficile voire impossible .

L'époprosténol, qui est un puissant vasodilatateur pulmonaire et systémique à demi-vie courte, utilisé avec efficacité sur l'hypertension artérielle, en améliorant la survie des patients.

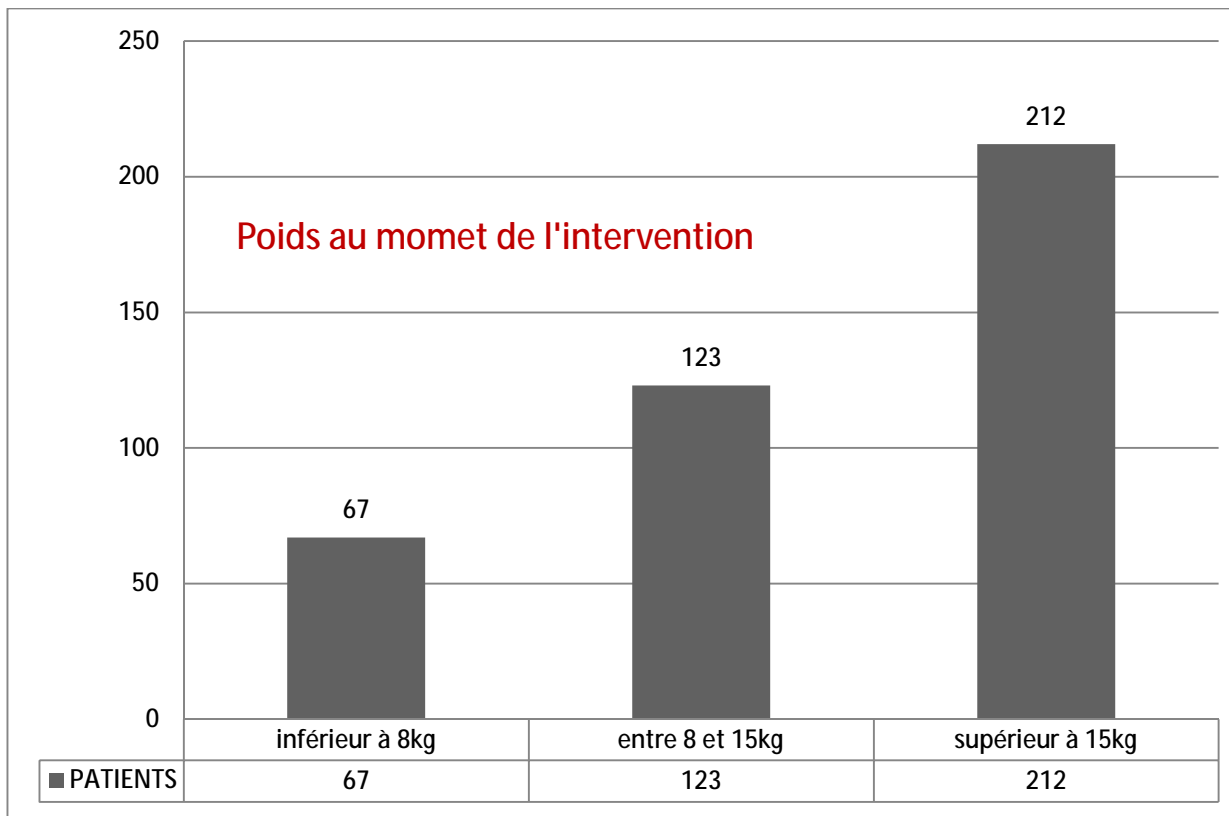
Son principal effet secondaire est l'hypotension artérielle systémique responsable d'une instabilité hémodynamique.

## B : Age au moment de la prise en charge chirurgicale :

La moyenne d'âge de prise en charge chirurgicale est de 5,4ans allant de j3 de vie jusqu'a 18 ans .

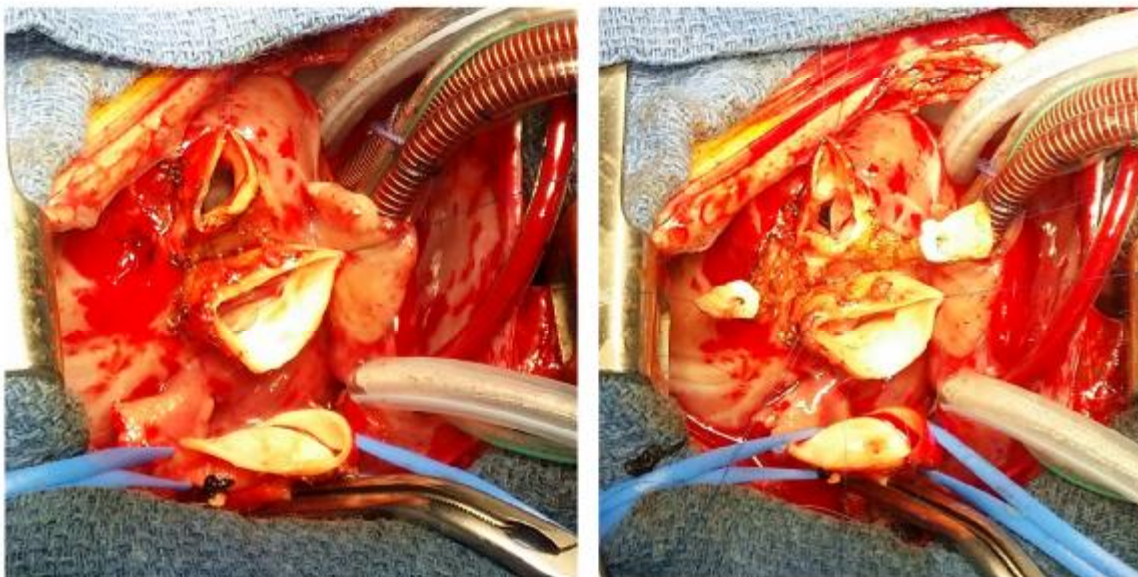


Le profil épidémiologique de l'âge des patients au moment de l'intervention trouve un maximum de patients opérés entre 0-2ans qui correspond aux cardiopathies congénitales opérés alors que la reascension du nombre des patients entre 10-20 ans représentent les patients ayant une cardiopathies acquise



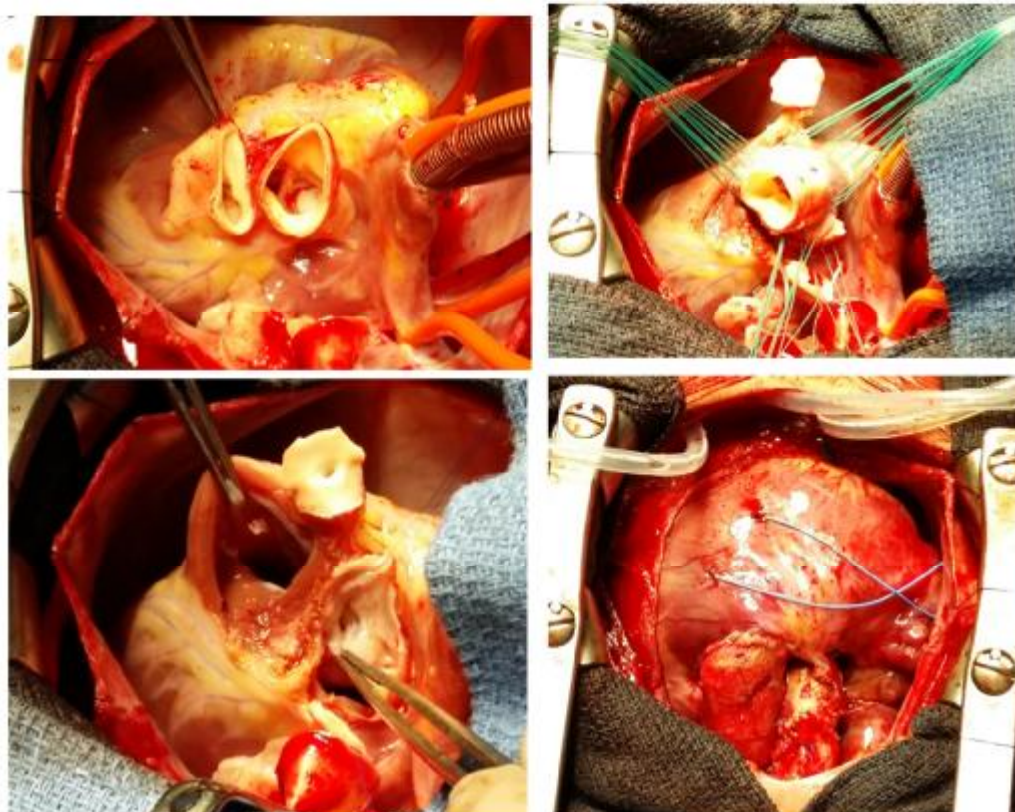
### Transposition des gros vaisseaux : Switch artériel

unité médicochirurgicale cardiopédiatrique CHU Fès



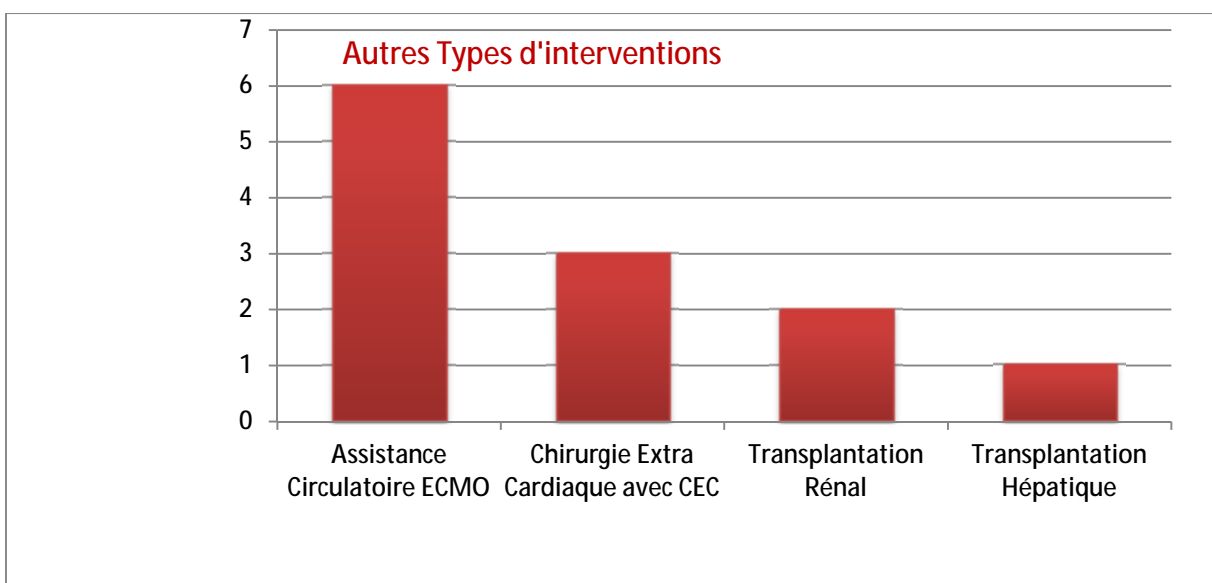
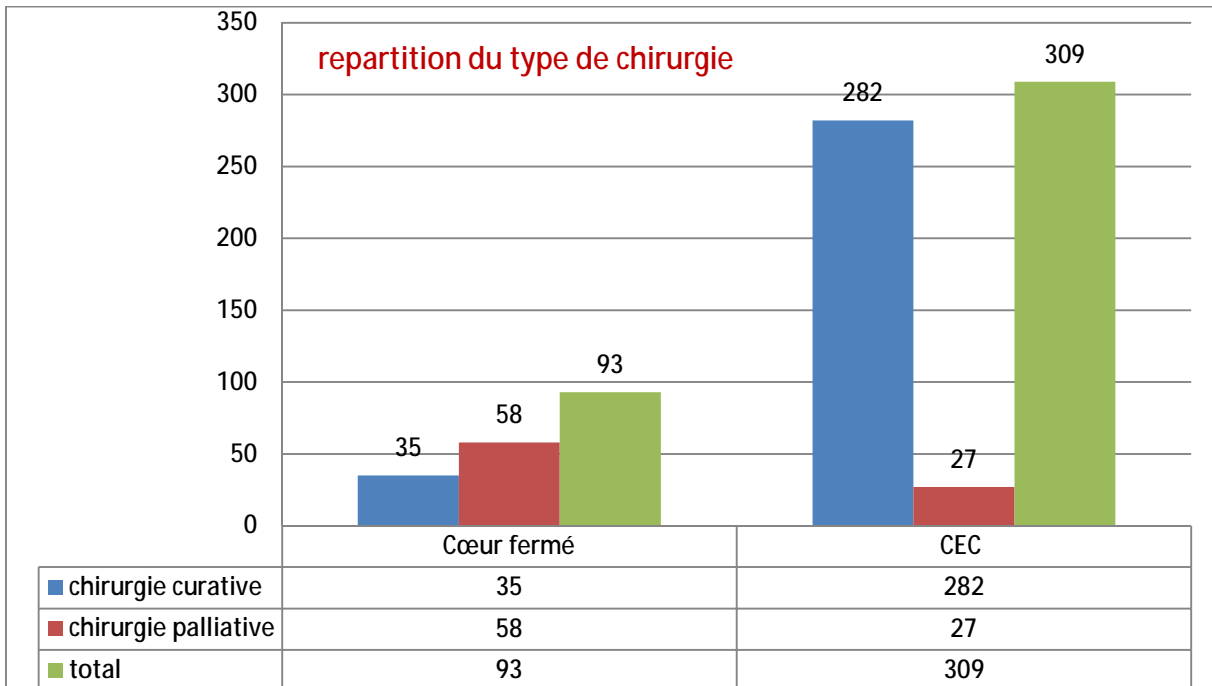
### Sténose de la valve aortique : intervention de ROSS

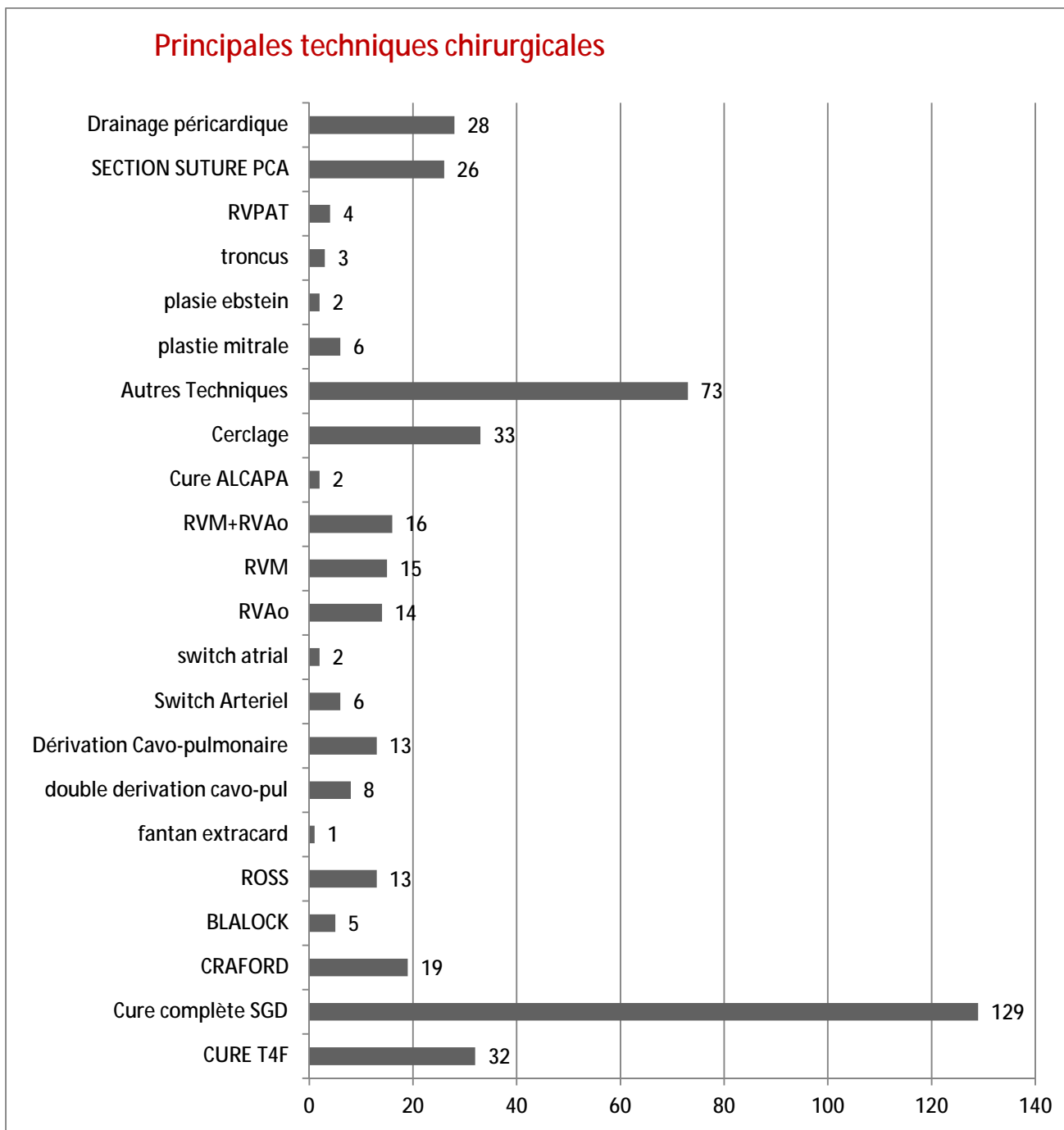
unité médicochirurgicale cardiopédiatrique CHU Fès



**C-traitement chirurgical :**

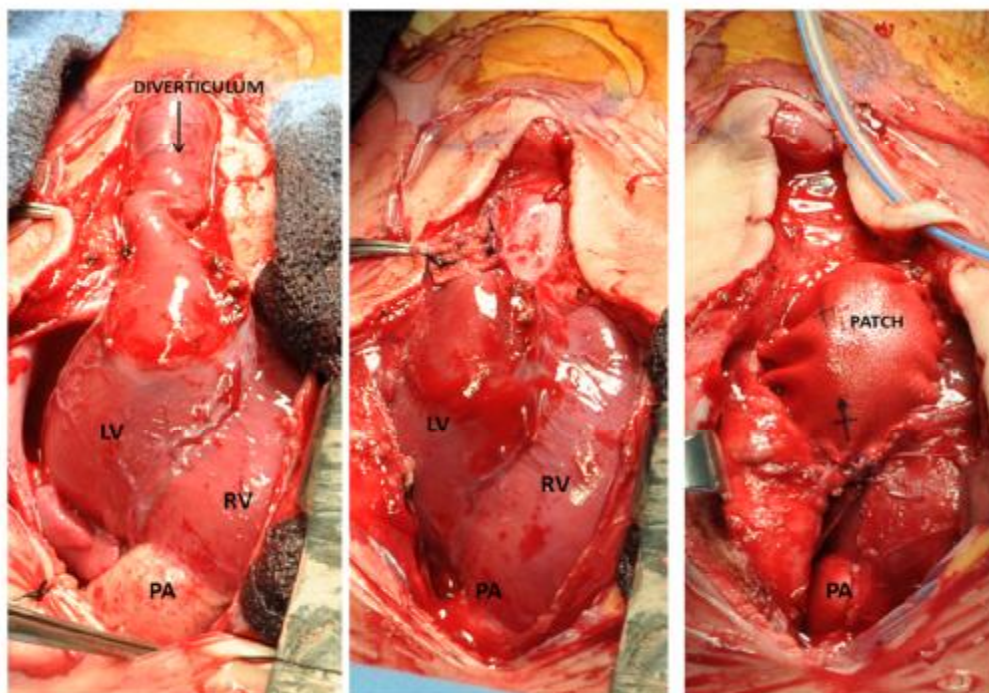
Le traitement chirurgical était indiqué chez tous les malades de notre série, Parmi eux 189 ont bénéficiés d’une cure complète. La CEC été réalisée chez 302 malades soit un taux de 75,1%, avec une durée moyenne de 72 min, et une moyenne de durée de clampage de 54 min.



v Répartition des techniques chirurgicales

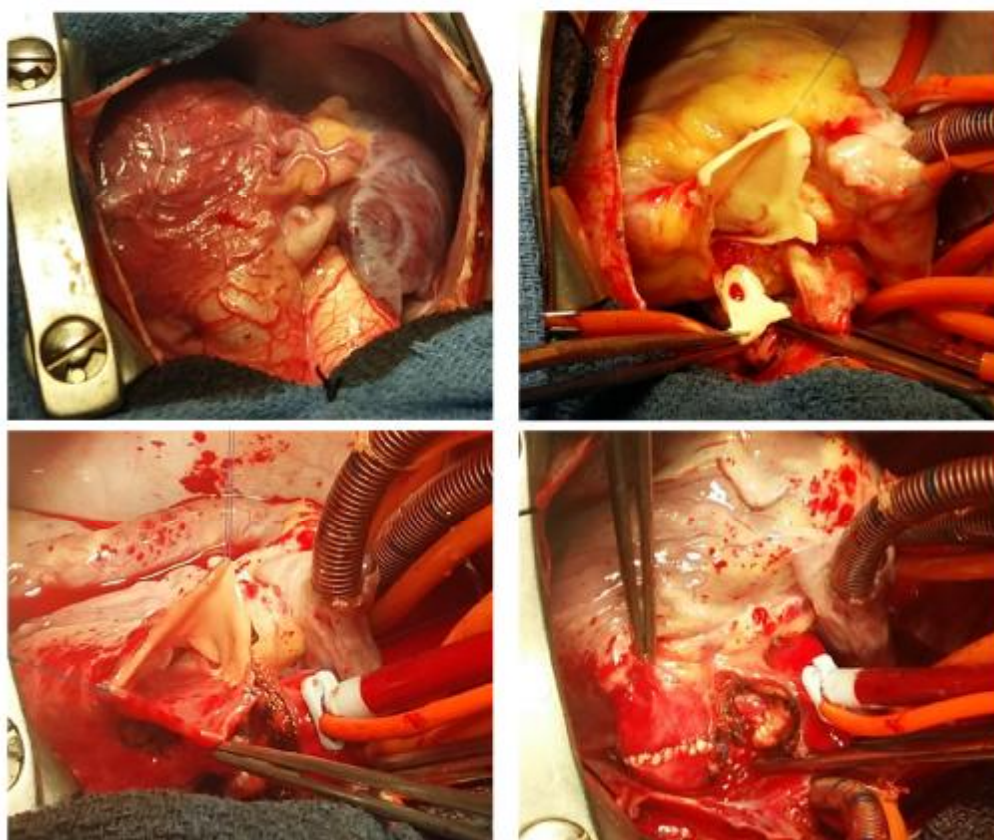
### Diverticule du VG et syndrome Cantrell

unité médicochirurgicale cardiopédiatrique CHU Fès



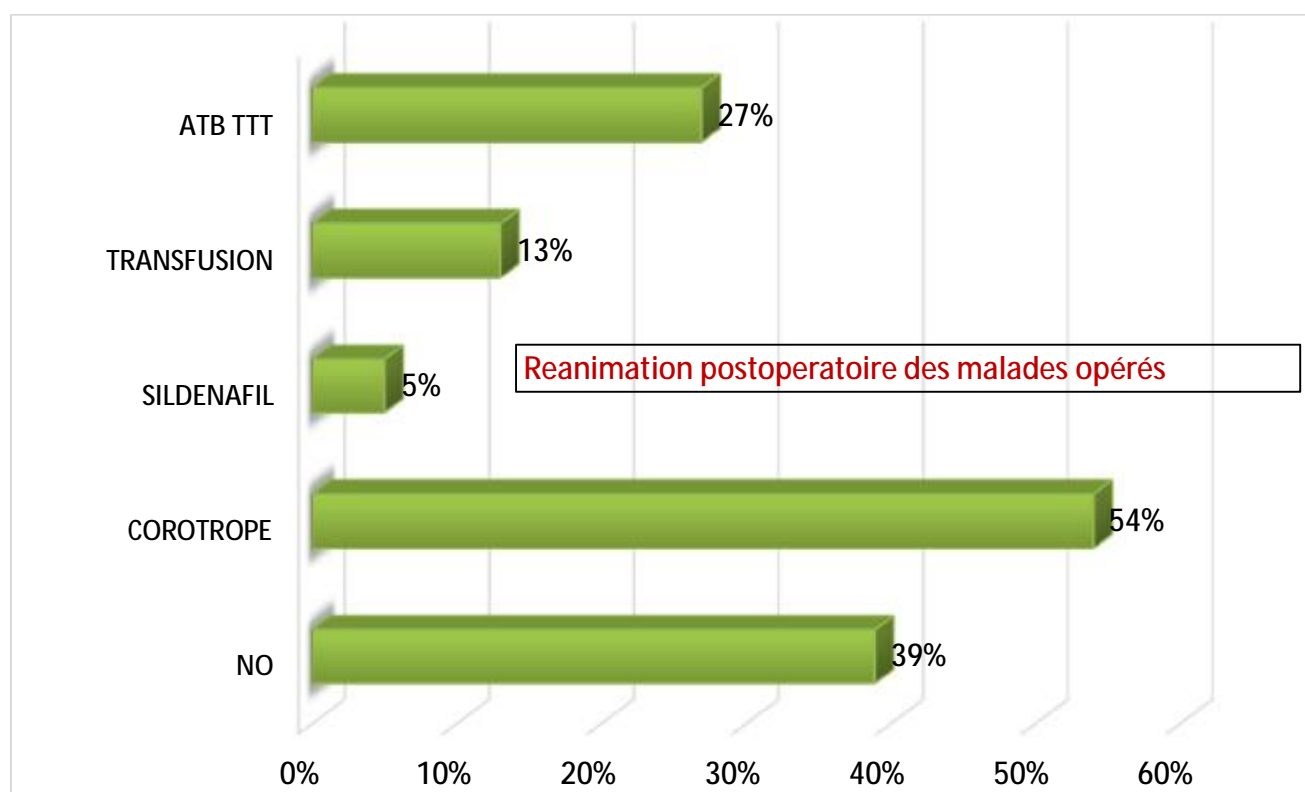
### ALCAPA

unité médicochirurgicale cardiopédiatrique CHU Fès



## D : Réanimation :

Tous les malades ont séjournés au service de Réanimation Mère-Enfant; dont la moyenne de séjour était de 5,6j. Durant leur séjour au service de RME, 38 malades ont reçus du Monoxyde d'Azote , 64 patients ont reçus un corotrope , 3 malades ont reçu le sildénafil , 16 malades étaient transfusés, 13 malades ont bénéficiés d'une antibiothérapie Curatives.



## Réanimation postopératoire unité médicochirurgicale cardiopédiatrique CHU Fès



## Assistance circulatoires : ECMO

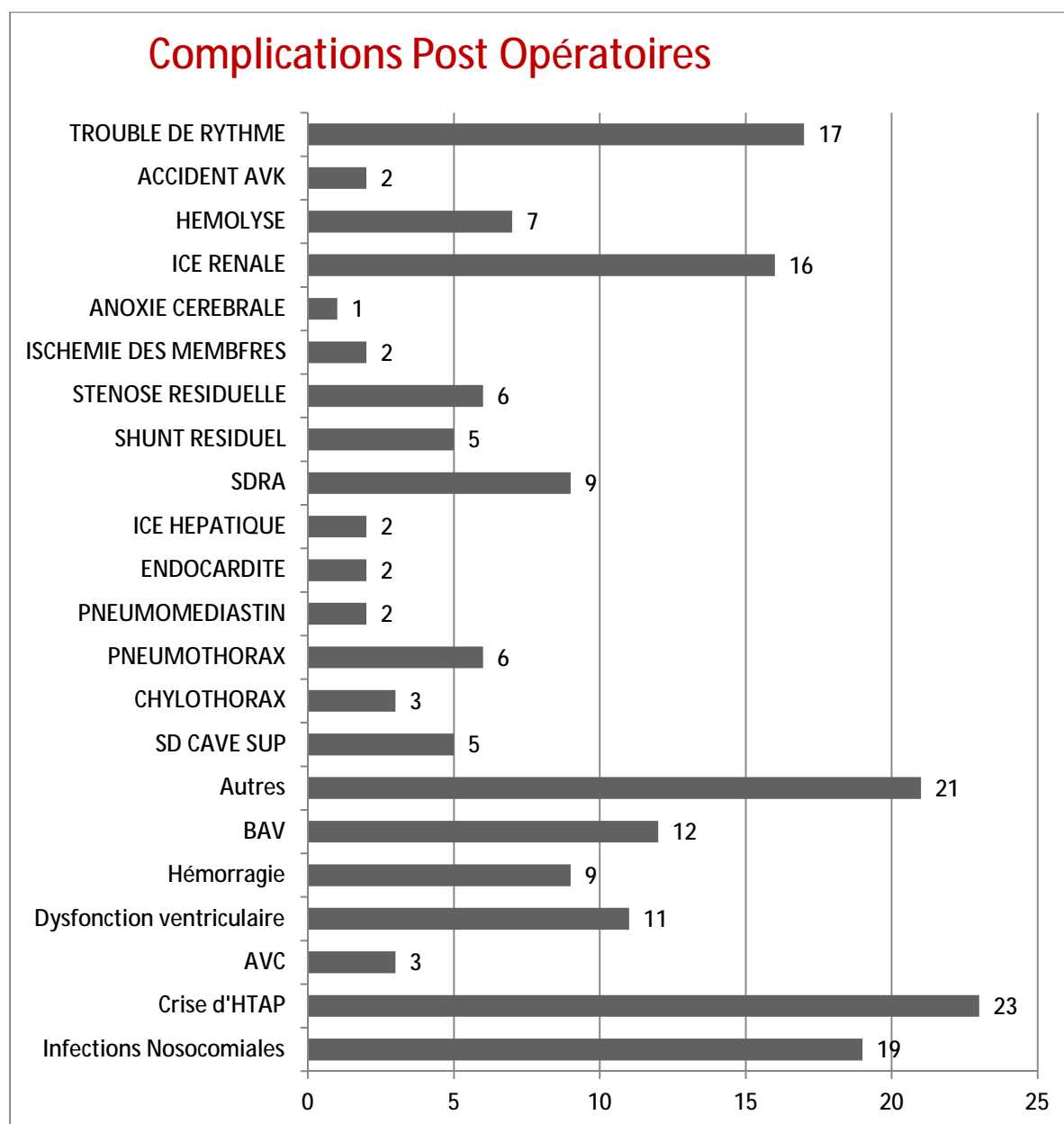
unité médicochirurgicale cardiopédiatrique CHU Fès



## E : Complications postopératoires :

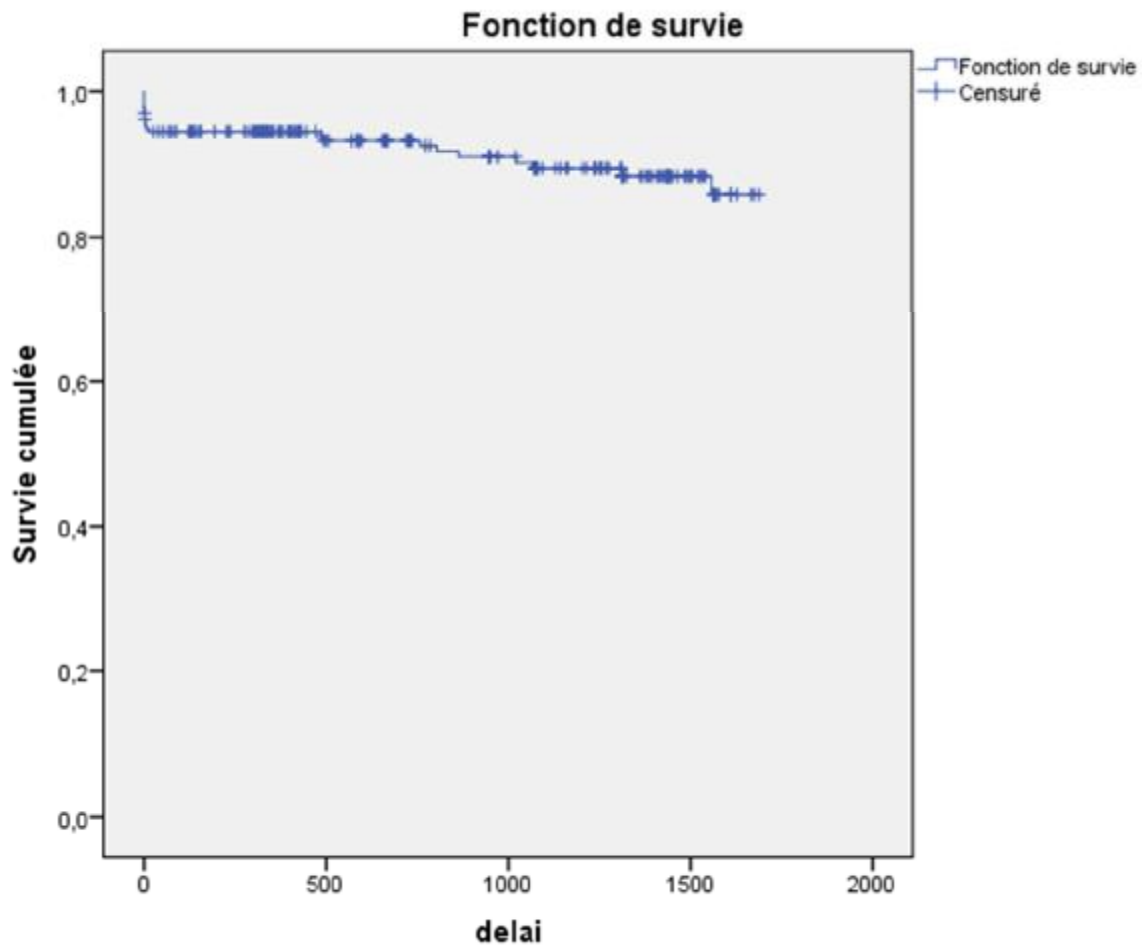
Les complications postopératoires étaient constatés chez 77 malades soit un taux de **19,7%**.

Leurs répartitions est comme suivant :



## VI/ Mortalité :

Parmi tous les malades opérés de notre série, **49** parmi eux sont décédés soit un pourcentage de **12,1%**.



Estimation de la survie globale (méthode de Kaplan Meier)

Répartition des patients décédés

	Age	Poids kg	Type de pathologie	Délai du DC	Cause du DC
1	11	10	CAV +PCA	8	Crise d'HTAP
2	29	14	CIA+CIV	7	Dysfonction VG
3	52	50	PCA	Dans les 24 heures	Septicémie
4	25	5	CIA+CIV+PCA	5	Arrêt cardio respiratoire
5	216	10	CIV	7	Pneumothorax
6	3	6	PCA	14	Crise d'HTAP
7	24	10	CAV	1	Arrêt cardio respiratoire
8	15	5	CIV	Dans les 24 heures	Arrêt cardio respiratoire
9	9	3	CAV	Dans les 24 heures	Arrêt cardio respiratoire
10	0	3	CIV	3	Arrêt cardio respiratoire
11	9	5	CIV	3	septicémie
12	18	6	CIV	2	Arrêt cardio respiratoire
13	0	3	CIV+PCA	Dans les 24 heures	Arrêt cardio respiratoire
14	36	9	CIV	2	Septicémie
15	18	6	CIV	3	Dysfonction VG
16	1	4	CIA	7	Arrêt cardio respiratoire
17	1	4	CIV+PCA	12	Hyperkaliémie sévère
18	84	19	Tomponade	2	Arrêt cardio respiratoire
19	36	11	Tetralogie de Falot	Dans les 24 heures	Arrêt cardio respiratoire
20	7	5	Ventricule unique	3	Arrêt cardio respiratoire
21	36	12	Tetralogie F	3	septicemie
22	18	7	RVPA	Dans les 24 heures	Arrêt cardio respiratoire
23	20	9	Tetralogie de fallot	29	Septicemie
24	0.5	3	Ventricule unique	Dans les 24h	Arrêt cardio respiratoire
25	36	12	Membrane ss aortique	4	septicemie
26	24	10	valvulopathie	2	septicemie
27	244	55	Masse kystique VG	7	Dysfonction VG
28	24	11	Tetralogie de falot	13	Crise d HTAP
29	36	13	Tetralogie de falot	3	Arrêt cardio respiratoire
30	24	10	Tetralogie de fallot	11	Arrêt cardio respiratoire
31	14	9	Coarctation aorte	3	Septicémie
32	1	3	Coarctation aorte	7	septicemie
33	1	4	Coarctation aorte	8	Arrêt cardio respiratoire
34	10	5	Valvulopathie	8	Dysfonction VG
35	1	4	TGV	12	Arrêt cardio respiratoire
36	52	14	Valvulopathie	5	Dysfonction VG
37	12	8	Tetralogie de falot	2	Arrêt cardio respiratoire
38	2	4	Troc artériel commun	14	Arrêt cardio respiratoire
39	48	16	Masse kystique VG		Dysfonction VG
40	48	13	ALCAPA	4	Arrêt cardio respiratoire
41	24	10	Tetralogie de falot	3	septicemie
42	144	20	valvulopathie	3	Dysfonction VG
43	15	9	Coarctation aorte	2	Arrêt cardio respiratoire
44	33	14	ALCAPA	0	Arrêt cardio respiratoire
45	8	6	RVPAT	8	Arrêt cardio respiratoire
46	24	12	Anevrisme AP	0	Arrêt cardio respiratoire
47	3	5	Coarctation aorte	0	Arrêt cardio respiratoire
48	10	7	Tetralogie de falot	7	septicemie
49	8	6	Ventricule uniqueU	0	Arrêt cardio respiratoire

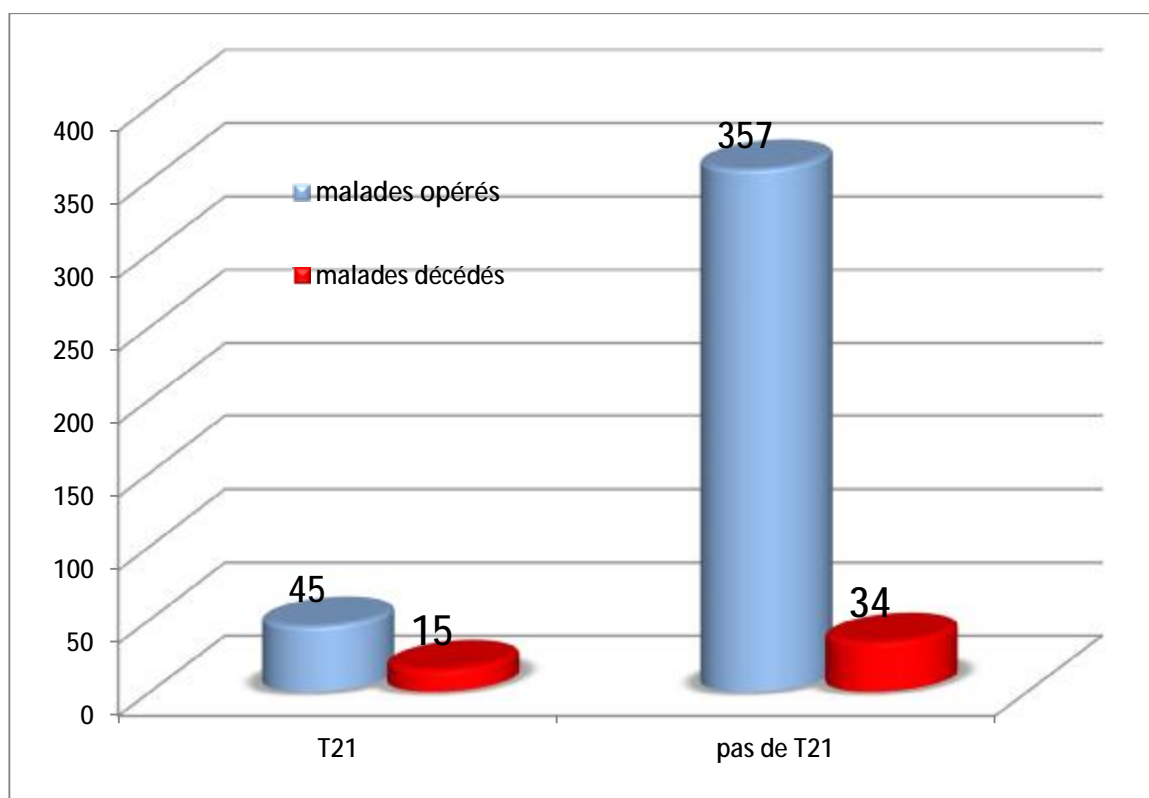
## Etude analytique :

### A- Mortalité et âge de prise en charge :

Kaplan Meier

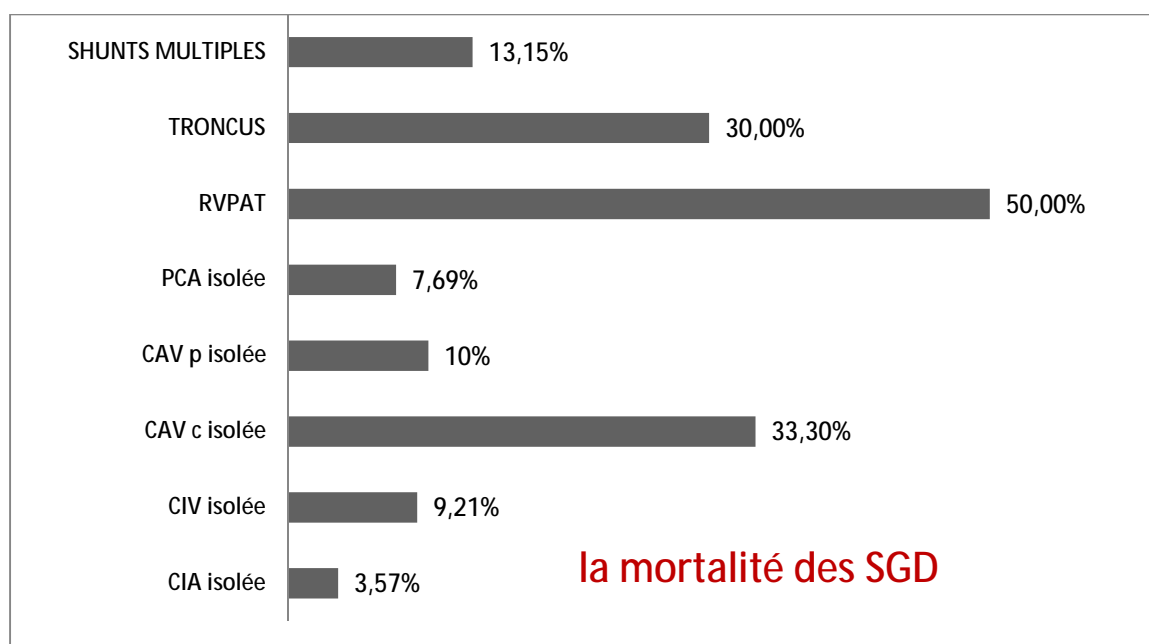
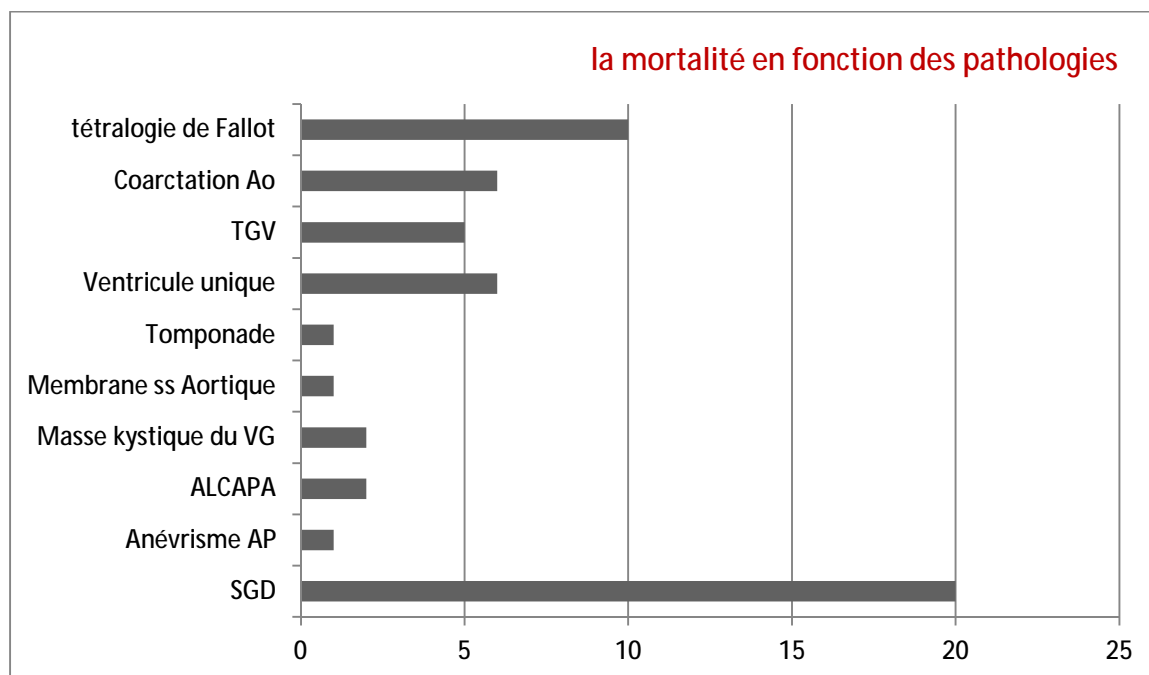
### B- Mortalité et trisomie 21 :

Durant notre analyse on a constaté que la mortalité au dépend des malades porteurs d'une trisomie 21 est plus élevée (30%), par rapport aux autres malades non trisomiques (9,5%).

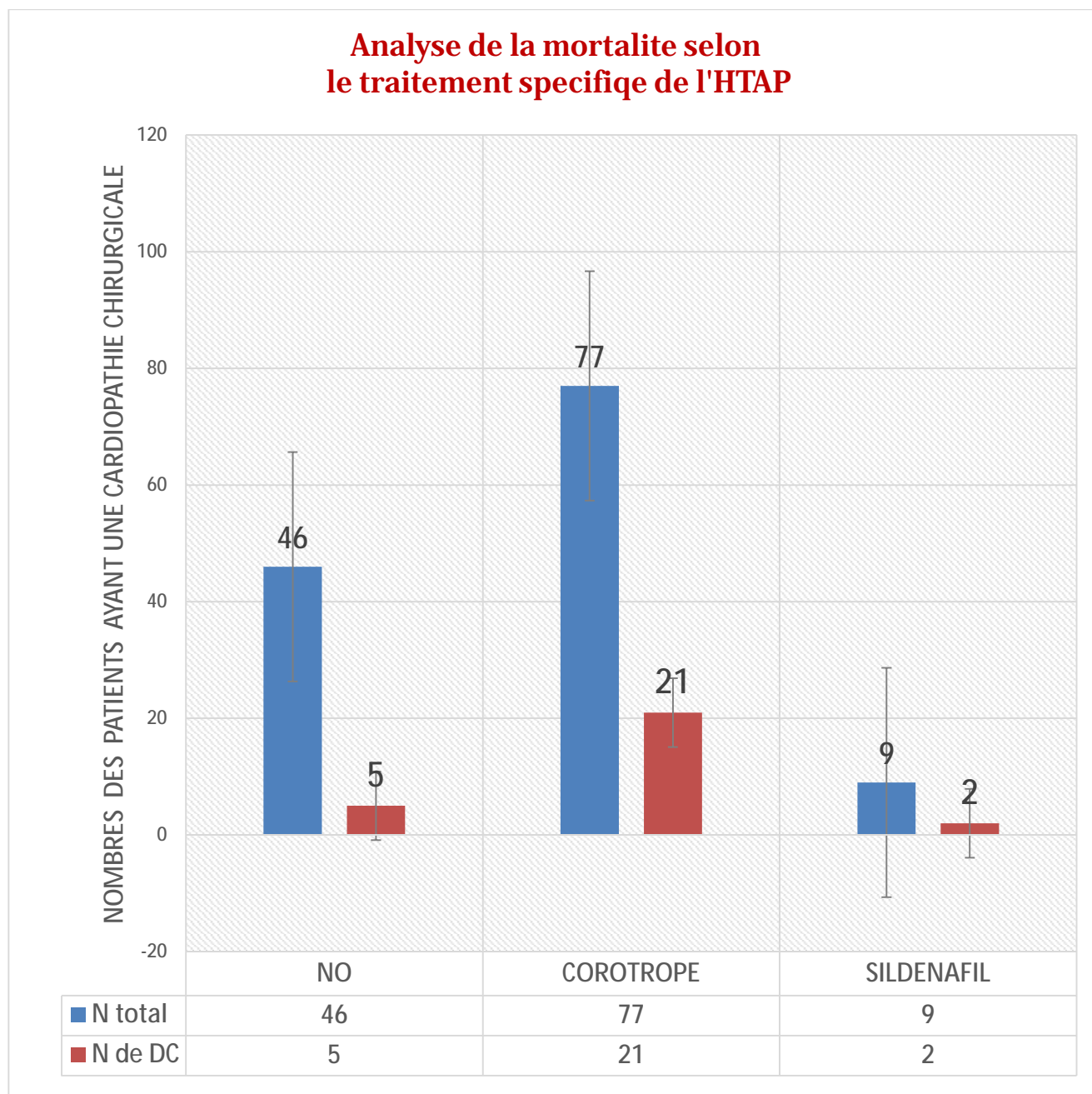


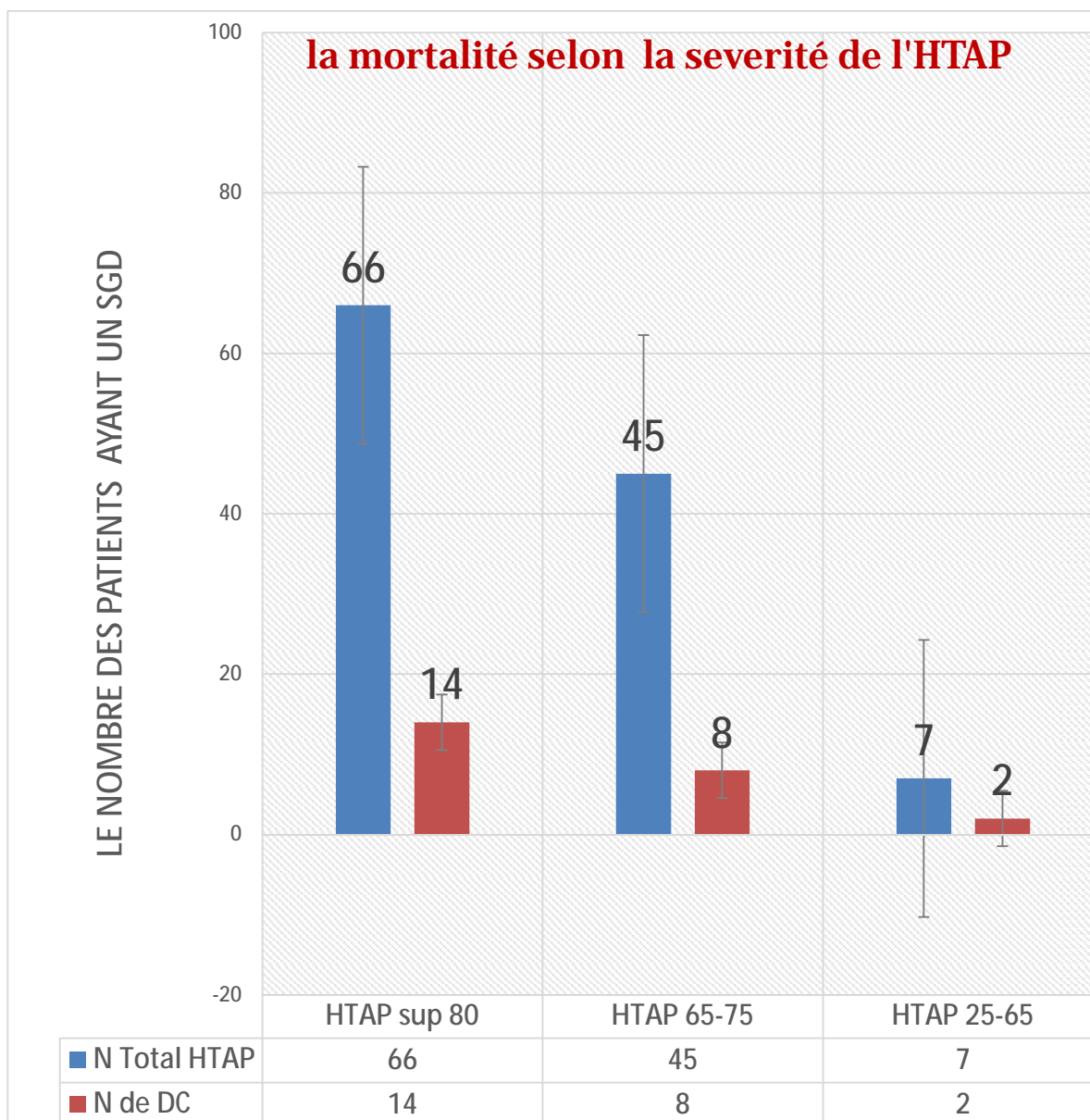
Pourcentage de décès chez les malades trisomiques et non trisomiques.

## C- Mortalité et type de pathologie cardiaque :



## D- Mortalité et traitement médical spécifique :





# DISCUSSION

## I/ Etude globale :

### 1 Caractères épidémiologiques généraux :

#### a Prévalence des cardiopathies congénitales

La prévalence des cardiopathies congénitales varie selon les auteurs entre 3 et 12‰ [48, 49, 50, 51, 52, 53, 54], avec une prévalence moyenne de 5 à 8‰ dans les séries les plus anciennes, un taux inférieur à 5‰ semblant être une étude incomplète. Celle ci varie selon l'âge de la population étudiée et est estimée à 8‰ avant l'âge de 1an et 12.5‰ avant l'âge de 16ans [49]. L'incidence des cardiopathies peut être sous estimée, car les morts foetales spontanées sans vérification anatomique, le décès néonatal précoce sans autopsie et les cardiopathies non encore détectées (les communications inter auriculaires, rétrécissement aortique ou pulmonaire peu serrés, coarctation de l'aorte peu serré).

Les grandes variations de la prévalence observées dans la littérature sont la conséquence des différences de moyens de diagnostic et de méthodologie. Certaines études apprécient la prévalence chez les enfants nés vivants et ne prennent pas en compte les foetus, d'autres incluent non seulement les malformations cardiaques mais aussi les tumeurs, les myocardiopathies et les troubles de rythme cardiaque et d'autres excluent les PCA et les petites CIV musculaires avant leurs fermetures spontanées.

D'une manière générale, l'augmentation de la prévalence des cardiopathies congénitales est constatée depuis ces dix dernières années. Cette augmentation serait le reflet de l'accroissement du taux de prévalence des CIV, dont le diagnostic est maintenant mieux assuré grâce à l'échocardiographie et doppler couleur.

Dans les pays en voie de développement, on ne dispose pas de statistiques précises sur ces affections dont l'incidence serait de Guadeloupe 6.08‰ [2], Qatar12.23‰ [51] et Mozambique 2.3‰ [52].

Au Maroc les cardiopathies congénitales représentent 7.8 ‰ de l'ensemble des enfants hospitalisés sur une période de 4ans à l'hôpital de Rabat D'après NAHA [55].

Selon les propres données de notre étude , la prévalence des cardiopathies congénitales à l'hôpital Universitaire Hassan 2 de Fès est de 7.8‰ .

\*\*Cette valeur est estimée être plus grande pour l'existence de plusieurs facteurs :

- L'absence d'un programme national de dépistage des cardiopathies congénitales
- L'existence d'un seul centre spécialisé pour accueillir les CC dans un bain régional de plus de 8 millions d'habitants.
- Le manque d'éducation sanitaire formel sur le diagnostic et la prise en charge des CC

Tableau I : Incidence des cardiopathies congénitales chez les NNé vivants [48, 49, 50, 51]

Annés d'évaluation	Lieu de l'étude	Cardiopathies congénitales/1000 NNé
1975-1984	Florence Italie	12.35
1976-1980	Tchécoslovaquie	6.25
1981-1984	Alberta Canada	5.54
1988-1990	Guadeloupe	6.08
1991-1994	Indre et Loire France	9.8
1984-1994	Qatar	12.3
2012-2016	CHU Hassan 2 Fès	7.7

b. Spectre des cardiopathies congénitales

Dans notre série les CCNC (cardiopathies congénitales non cyanogènes) représentent 64.6% des Cardiopathies congénitales pourtant que les CCC (Cardiopathies Congénitales Cyanogènes) ne représentent que le 21.8% .

les Cardiopathies Congénitale Non Cyanogène sont dominées par les CIV par un taux de 53.2% ce qui rejoint les données de la littérature [48, 49, 50, 55].

Tableau II :Fréquence des cardiopathies congénitales non cyanogènes et Cyanogènes dans différentes régions

Lieu d'étude	Nb de cas de CC	CCNC en %	CCC en %
Maroc ( Notre série )	402	64.6	21.8
Maroc CHU Marrakech	255	67	12
Inde	200	63.5	36.5
Taiwan	588	59.4	40.6
France	801	77	22

2-Age:

l'âge moyen des interventions était de 5,4ans dans notre série, avec un âge min de 3jours et max de 18ans. Par ailleurs dans une autre expérience réalisée au CHU HASSAN II FES entre une période allant de 2005 à 2009, l'âge moyen était de 4ans, l'âge min de 1mois et max de 14ans.

L'âge moyen lors de l'intervention, dans les Cardiopathies Congénitales cyanogène était de 50,2 mois. avec des extrêmes allant de 15 jours à 14 ans.

Il était variable selon les études, et il est de plus en plus bas, avec l'amélioration des techniques chirurgicale; il constitue un facteur de bon résultat car l'HTAP à peu de chance d'être fixée avant l'âge de 6 mois (56, 57, 58).

Pour les CCNC , l'âge lors de l'intervention chirurgicale était de 53,1 mois en moyenne , avec des extrémités allant de j3 de vie jusqu' à 18 ans .

Quant aux restes des cardiopathies congénitales qui est très hétérogènes l'âge moyen lors de l'intervention était de 98,2 mois.

En contrastant avec une étude qui a été mené à l'hôpital Mohammed V de Marrakech portant sur 90 cas de chirurgie palliative, étalée sur une période de 6 ans (allant du 1er Janvier 2005 au 31 Décembre 2010) l'âge moyen des patients ayant une Cardiopathies Congénitales Non Cyanogène était de 4 mois avec des extrêmes de 2 à 54 mois; il était de 2 mois pour les CCC avec des extrêmes de 2,5 à 10 mois, et de 157 mois pour les CC avec des extrêmes de 2 et 312 mois.

### 3 L'HTAP:

- Dans notre série 119 malades ont présentés une HTAP soit un taux de 30.2% dont 73,1% avaient une HTAP modérée à sévère, soit 21.1% de l'ensemble des patients opérés.
- Par ailleurs dans une autre expérience réalisée au CHU HASSAN II FES entre une période allant de 2005 à 2009(1), qui a démontrée un taux d'HTAP à 33,4% dont 25,49% était une HTAP modérée à sévère.
- Donc l'HTAP sévère est beaucoup plus présente dans notre série.

#### 4. Facteurs étiologiques :

##### a. consanguinité :

La consanguinité est retrouvée avec un taux de 21,8% dans notre série celle si est de 17,24% dans une étude faite à RABAT alors qu'elle est de 27,15% dans une autre étude à FES .

Plusieurs études ont été réalisées dans des pays ou le mariage consanguin est fréquent ont montrées que la fréquence des CC est 3 fois plus élevé chez les enfants issus d'un mariage consanguin.

##### b. Trisomie 21 :

Dans notre série on a recensé 45 cas de trisomie 21 soit un taux de 11,2%.

La trisomie 21 est l'aberration chromosomique la plus fréquente chez les enfants cardiaques .Selon Pernot et Guérin elle serait de 40%.

Pour la majorité des auteurs, les anomalies cardiaques au cours de la trisomie21 se répartissent comme suit : CAV : 50%, CIV : 25%, et une faible proportion de CIA et de PCA.

Donc cela démontre que la T21 est un facteur essentiel qui joue un rôle primordial dans la survenue des CC à SGD en particulier (CAV).

## II/ ETUDE ANALYTIQUE:

### ▼ Mortalité:

L'étude d'une cohorte d'enfants congolais opérés d'une cardiopathie congénitale en France via les ONG Mécénat chirurgie cardiaque et La Chaine de l'espoir entre septembre 1989 et septembre 2010. 182 enfants ont été opérés.

sept patients (6,4 % des cas) sont décédés en postopératoire avec un recul moyen de 42,4 \_ 13,7 mois (extrêmes : 13-240 mois). Dans la série de Brousse et al. [59] ayant étudié les cardiopathies congénitales et acquises, le taux de mortalité était de 31,8 % pour les cardiopathies congénitales avec un recul médian de 5,6 ans. En revanche, dans la série tchèque des cardiopathies congénitales opérées [61], le taux de mortalité était de 2,2 % après la sortie de l'hôpital avec un recul médian de 12,5 ans (extrêmes : 1 et 24 ans). Le taux de mortalité élevé dans les séries africaines s'explique certainement par le retard à l'intervention, favorisant ainsi l'apparition des lésions fixées, myocardiques et artérielles pulmonaires.

Dans notre série la mortalité a été expliquée par les facteurs suivants :

- L'âge au moment de l'intervention était relativement avancé pour deux raisons : le retard diagnostique de la cardiopathie , et au nombre très important des patients à opérer par sur la liste d'attente.
- L'hypertension artérielle pulmonaire paraît comme le premier facteur prédictif positif de la mortalité péri-opératoire dans notre série. le CAV complet associé à la trisomie 21 est la pathologie qui contient la majorité des décès dans le groupe SGD.
- la tétralogie de fallot paraît comme l'entité pathologique où on a eu le maximum de décès du fait de l'irrégularité des formes anatomiques notamment l'hypoplasie des voies pulmonaires et la fibrose ventriculaire droite.

- les urgences néonatales notamment les RVPAt et les Transpositions des gros vaisseaux où nous avons remarqué une mortalité importante du fait de la courbe d'apprentissage de l'équipe médico chirurgicale.

#### ▼ Morbidité:

Sur la même étude des enfants Congolais Le résultat postopératoire a été classé bon chez 95 patients et médiocre chez huit. Dans une série de 77 patients atteints de cardiopathie congénitale opérés, Bennis et al. [6] rapportaient des résultats excellents chez 71 patients et médiocres chez deux. Le caractère « médiocre » repose essentiellement sur la survenue, voire la persistance des complications dominées par l'HTAP. Dans une série de 7 414 patients opérés de cardiopathies congénitales, Carianne et al. [60] à Amsterdam, rapportaient 396 cas d'HTAP à long terme.

Dans notre étude la morbidité a été significativement marquée par la crise d'HTAP remarquée en post opératoire chez 23 patients. l'introduction du Monoxyde d'Azote , les corotropes et Sildenafil a démontré une nette réduction de cette complication.

Les infections nosocomiales ont aussi bien marqué les suites opératoires des patients de notre série par un taux de 24.6% . ceci peut être expliqué par le poumon d hyper debit au cours des SGD , les viroses surtout en préopératoire et le pourcentage connu des infections nosocomiales dans les milieux de réanimation.

Les troubles de rythme représentent la troisième complication trouvé chez les patients de notre série , qui intéresse surtout les patients ayant une dysfonction ventriculaire droite en particulier la Tétralogie de Fallot "vieillie".

# CONCLUSION

Au total, les cardiopathies chirurgicales pédiatriques est une entité hétérogène considérée actuellement comme un vrai problème de Santé Public au Maroc.

Dans l'optique de déterminer un profil épidémiologique de ces cardiopathies dans notre région , nous avons mené une étude rétrospective sur les cardiopathies pédiatriques chirurgicales au sein de l'unité médico chirurgical cardio pédiatrique au CHU HASSAN II Fès. ou nous avons colligé 402 cas sur une période de 5 ans ( janvier 2012 , décembre 2016) .

La prévalence régionale de ces cardiopathies est de l'ordre de 7.8 pour mille naissances vivantes. Au sein de notre unité et à travers cette série nous avons pu opéré uniquement :

- 30% des cardiopathies congénitales diagnostiquées au sein de notre consultations .
- 25% des cardiopathies acquises, diagnostiquées au sein de notre consultations .
- Donc 70% de nos cardiopathies chirurgicales restent sur la liste d'attente.

Notre profil épidémiologique était hétérogène marqué par : la fréquence des SGD et les Valvulopathies rhumatismales, en deuxième rangé nous trouvons la tétralogie de Fallot et les Ventricules uniques . alors que les urgences néonatales représentaient 10% de notre activité. La moyenne d'âge au moment de l'intervention des nos patients était de 5.4 ans avec un maximum d'effectif entre 0-2ans.

La mortalité dans notre série est de 12.1% , dont 5.2 % a été remarqué chez les enfants ayant des Shunts G-D , et 2.4% dans le groupe de tétralogie de Fallot.

cette mortalité est influencée négativement par plusieurs facteurs notamment l'âge avancé de patients au moment de l'intervention, la complexité des formes anatomiques et la sévérité de l'hypertension artérielle pulmonaire.

en conclusion: les résultats de cette activité médico-chirurgicale cardiopédiatrique , restent relativement acceptable , avec un taux de survie globale à 87.9% à 5 ans , en absence d'un programme national de dépistage des cardiopathies congénitales, et dans l'attente d une structure médico chirurgicale cardio pédiatrique spécialisée.

# RESUME

## Résumé

Mots clés : Cardiopathies congénitales , Traitement chirurgical , morbidité .

Les cardiopathies congénitales font partie des malformations congénitales les plus fréquentes , on en compte actuellement plus de 200 différentes pathologies .Elles sont responsable de 50% de mortalité infantile et représentent alors un véritable problème de santé publique.

Nous avons réalisé une étude rétrospective à l'unité médico-chirurgical cardiopédiatrique CHU Hassan II Fès , sur une durée de 5 ans , allant de janvier 2012 jusqu'au décembre 2016 , qui porte sur 402 malades , dont l'âge variait entre 3 jours de vie et 18 ans donnant une moyenne de 5.4an . le sexe ratio était 0.86 avec une nette prédominance féminine.

plusieurs circonstances de découverte on été mises en évidence , les plus retrouvées étaient : la Dyspnée chez 88 de nos patients , les infections respiratoires à répétition chez 63 malades et les difficultés alimentaires étaient présentes chez 69 cas.

L'HTAP était présente chez 31.2% de nos patients , dont 73.1% avaient une HTAP modérée à sévère.

Tout les malades de notre série ont été opéré , dont 93 (23.1%) des patients ont bénéficiés d'une chirurgie à cœur fermé, alors que 309 patients soit (78.9%). ont bénéficiés d'une chirurgie à cœur ouvert.

Le taux de mortalité dans notre série était de 12.1% . alors que le taux de morbidité dans notre série était de 19.1% des cas.

L'objectif de ce travail est d'étudier le profil épidémiologique des cardiopathies Chirurgicales pédiatriques, à fin d'analyser les risques évolutifs des différents types de ces cardiopathies, et les différents facteurs qui influencent la survie des malades en postopératoire.

## Summary

Key words: Congenital heart disease, Surgical treatment, morbidity.

Congenital heart disease is one of the most frequent congenital malformations, currently more than 200 different pathologies. They are responsible for 50% infant mortality and represent a real public health problem.

We carried out a retrospective study of the CHU Hassan II Fès medical and surgical unit, over a period of 5 years, from January 2012 to December 2016, involving 402 patients, whose age varied between 3 days Life and 18 years giving an average of 5.4an. The sex ratio was 0.86 with a clear female predominance.

Several discovery circumstances were found, the most found were: Dyspnea in 88 of our patients, repeated respiratory infections in 63 patients and dietary difficulties were present in 69 cases.

PAH was present in 31.2% of our patients, 73.1% of whom had moderate to severe PAH. All the patients in our series were operated on, of whom 93 (23.1%) benefited from closed-heart surgery, while 309 patients (78.9%). Have undergone open-heart surgery.

The death rate in our series was 12.1%. While the morbidity rate in our series was 19.1% of cases.

The objective of this work is to study the epidemiological profile of pediatric surgical cardiopathies, in order to analyze the evolutionary risks of the different types of these cardiopathies and the various factors that influence the survival of patients in postoperative care.

## مطى

### الكاملو نيسية: أمراض القلب الخلقية، العلاج الجراحي والإعـتالـ

أمراض القلب الخلقية هي واحدة من الشوهات الخلقية الأكثر شيوعاً، تعرف حالياً وجود أكثر من 200 نوع من الأمراض الخلقية. فهي مسؤولة عن فيلأط فال ب 50% من مشكلات القلب الخلقية قطاع طلحة.

قمننا إجراء دراسة تـ عادية من الـوحدات بـيـتـو الجراحية لـمـسـد في الـدسـن لـاـثـا نـي فـلس، عـلى مـدى 5 سـنـوت، مـن نـاير 2012 إلـى دـسـمـبر 2016، الـتـي نـطـوي عـلى 402 مـريـضـه الـتـي تـنـوعـت مـار هـم مـا بـين 3 أـيـا م و 18 دـنـة و هو مـا يـعـطـي عـد ل 5.4 دـنـة و بـل مـتـسـبـب الـجـنس 0.86 مـع لـبـة لـا نـا و لـضـدة.

تـالم عـثـور عـلى عـدة ظـروف لـا كـشـف و لـا كـثـر و جـت مـا يـلـي: ضـلـفـة نـفس فـي 88 مـن مـرضـا نـوا لـتـها بـتـالـجـهـا لـتـ نـفسـيـم تـكـرـر ة فـي 63 مـريـضـا و كان حـضـرا فـي 69 حـالـة طـمـع بـلـت غـذائـية.

وكان تـفـا مـعـد غـطـالـد مـن الـثـريـان الرئوي موجود ة في 31.2% مـن مـرضـا نـه، 73.1% نـه مـ كلـن عـتـد لـة إلـى حـادـة. تـلـتـع مـ لـيـة الجـراحـيـة عـد جـمـيـع الـمـرضـى فـي سـلـتـنا الخـلـمـة، نـه م 93 (23.1%) عـد تـفـلـوا مـنـع مـ لـيـة جـرـهـيـة عـد لـة قـلـب، فـي حـيـن أن 309 مـريـضـا (78.9%). يـكـون خـضـع لـجـرـا حـلـة قـلـب لـم فـتـوح.

كلـن عـد لـو فـيـتـسـبـب فـي سـلـتـنا 12.1%. فـي حـيـن كلـن عـد لـا لـا بـتـد فـي سـلـتـنا 19.1% مـن الحـالـات.

والـهـف مـن هـا لـا عـم ل هـو دـرا سـة الـ حـظـر الـو بـائـية لـأمـرطـلـا قـلـب الجـراحـيـة لـلـأط فال، مـنـأج لـحـد لـي لـالمـخـاطـر الـتـطـور يـلـلـأ نـومـع تـلـفـة مـن هـذـه لـأمـرطـلـا ؛ و الـعـوا مـلـلـخـذ تـلـفـة الـتـي و ثـر عـلـيـقـا عـ الـمـرضـى فـي الـرعا يـة بـالـدعـم لـيـة الجـرا حـي.

# BIBLIOGRAPHIE

1 : Griscelli C ; Sidi D ; Munnich A ; Vouhé P.

Les cardiopathies congénitales.

Troisième débat de la Fondation Wyeth pour la santé de l'enfant et de l'adolescent.

24 Novembre 2005

2 :Massin MM, Dessy H.

Diagnostic des cardiopathies congénitales.

Rev Med Brux 2006; 27

3:Arlettaz R.

Recommandations concernant le screening neonatal des cardiopathies congénitales.

PAEDIATRICA, vol 16, n°5, 2005

4:Tabin R.

Pédiatrie : améliorer le dépistage et la prise en charge des cardiopathies congénitales.

Forum Med Suisse. 2006; 6: 31-32

5:Penny D J., Shekerdmian LS.

Management of the neonat with sympatic congenital heart disease.

Arch Dis Fetal Neonatal Ed 2001, 84: F141-F145 89

6: Wren C, Richmond S, Donaldson L.

Presentation of congenital heart disease in infancy: implications for routine examination.

Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed 1999; 80:F49-53.

7: Richmond S, Wren C.

Early diagnosis of congenital heart disease.

Semin Neonatol 2001; 6:27-35

8: Onuzo O.C.

How effectively can clinical examination pick up congenital heart disease at birth?

Arch.Dis.Child.Fetal Neonatal Ed. 2006; 91; 236-237

9: Reich JR, Miller S, Brogdon B, et al.

The use of pulse oximetry to detect congenital heart disease.

J Pediatr 2003; 142:268–72

10: Kuehl KS, Loffredo CA, Ferencz C.

Failure to diagnose congenital heart disease in infancy.

Pediatr. 1999; 103: 743–7.

11: Meberg A, Brüggmann-Pieper S, Due R, Eskedal L, Fagerli I, Farstad T, et al.

First day of life pulse oximetry screening to detect congenital heart defects.

J Pediatr 2008; 152:761–5

12: Gnansia R.E., Francannet C.

Epidémiologie, étiologie et génétique des cardiopathies congénitales.

EMC-cardiologie, 11-940-A-20, 2004

13 : F Heitz.

Cardiopathies congénitales.

Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine, 8-0680, 1998, 14 p

14: Iselin M.

Cardiopathies congénitales.

Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Radiodiagnostic - Coeur-poumon, 32-015-A-12.

Pédiatrie, 4-070-A-05, 1999,6p

15: Jenkins K J, MD.

Noninherited Risk Factors and Congenital Cardiovascular Defects: Current Knowledge  
A Scientific Statement From the American Heart Association Council  
on Cardiovascular Disease in the Young Endorsed by the American Academy  
of Pediatrics.

circulation 2007, 115, 2995–3014.

16 : Cardiopathie congénitale. Wikipédia  
(fr.wikipedia.org)

17 : Chups-Embryologie ; organogénèse- PCEM2  
(www.chups.jussieu.fr/polys/embryo/organogenese/coeur.html)

18 : Embryologie du coeur  
(www.heartandcoeur.com/definition/formation\_coeur.php)

19 : Sidi D.  
Physiologie –physiopathologie et pathologie cardiovasculaire foetale.  
EMC-Pédiatrie, 2004, 341-350

20 : Manuel Mark 2007 Chapitre septième système cardio-vasculaire  
circulation foetale normale et modifications circulatoires à la naissance.  
(www.wulpmc.utrasbg.fr/medecine/cours\_en\_ligne/e\_cours/1ercycle/embryologie/3-circ-foetale2007.pdf)

21: Iselin M.  
Classification des cardiopathies congénitales.  
Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Radiodiagnostic - Coeur-poumon, 32-015-A-11.1999, 3p

22 : F Heitz.  
Cyanose.  
Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine, 8-0060, 1999, 7 p

23 : Bonnet D.  
Ventricule unique.  
Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Cardiologie-Angéiologie, 11-041-S-50, 1998, 3 p

24 : Sidi D., Stos B.

Cardiopathies congénitales à révélation néonatale : stratégie d'approche.

EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Radiodiagnostic - Coeur-poumon, 32-015-A-10,2007.

25: Niccolls, C.

Examination of the newborn: The innocent heart murmur.

J. Neonat. Nurs. (2008), doi:10.1016/j.jnn.2008.09.002

26 : Stos B.

Du souffle et du rythme : un début parfois en fanfare chez les nouveau-nés.

mt pédiatrie, vol 8, n°5-6 septembre décembre 2005

27 : Iselin M.

Explorations radiologiques des cardiopathies congénitales.

Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Radiodiagnostic - Coeur-Poumon, 32-015-A-15,1999, 11 p.

28 : Hassan.M.

Cardiopathies congénitales et radiographie thoracique chez l'enfant.

Feuillets de Radiologie.2006, 46, n°2,111-129

29 : Bernard Y.

Échocardiographie normale et pathologique.

Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Radiodiagnostic -Coeur-Poumon, 32-006-A-10, 2002, 37 p.

30 : Sémiologie et Pathologie Cardiovasculaires - Les Cardiopathies Congénitales - Service de Cardiologie du CHU de Grenoble.

([www-sante.ujf-grenoble.fr/SANTE/CardioCD/cardio/chapitre/409.htm](http://www-sante.ujf-grenoble.fr/SANTE/CardioCD/cardio/chapitre/409.htm) - 152k)

31 : Paul J.F. ; Lambert.V.

Explorations tomodensitométriques des cardiopathies congénitales.

EMC-cardiologie. 11-940-A-80.2004

32 : Kastler B, Livolsi A, Germain P, Roudière E, Litzler J F, Bernard Y.

IRM des cardiopathies congénitales.

EMC-cardiologie.11-940-A-85; 2005

33 : Bofferding.L, Hascoet J.M.

Prise en charge précoce d'un nouveau né atteint ou suspect de cardiopathie congénitale.

Arch Pédiatr 2001 ; 8 :1116-

34 : Rey C.

Traitement des cardiopathies congénitales par cathétérisme interventionnel.

Arch Pédiatr. 2004 ; 639-641

35 : Hammami O, Bensalem K, Boujemeaa Z, Chebbi Y, Aoun S, Meddeb I, Abid F, Gandoura N.

Profil épidémiologique et clinique des cardiopathies congénitales chez l'enfant à l'hôpital de Bizerte.

Tunisie médicale 2007, vol .85, n°10, 829-833

36 : Santé Canada.

Les anomalies congénitales au Canada — Rapport sur la santé périnatale, 2002.

Ottawa : Ministre des Travaux publics et des Services gouvernementaux Canada,2002.

37: Clarke E. Kumar M.R.

Evaluation of suspected congenital heart disease in the neonatal period.

Current Paediatrics. 2005; 15, 523-531

38 : Viot G.

Cardiopathies congénitales : quel risque pour la fratrie ?

J Pédiatr Puériculture, 2002, 15, 259-64

39 : Martínez Olorón P, Romero Ibarra C, Alzina de Aguilar V.

Incidencia de las cardiopatías congénitas en Navarra (1989-1998).

Rev Esp Cardiol. 2005; 58 : 1428-34.

40: Tennstedt C, Chaoui R, Körner H, Dietel M.

Spectrum of congenital heart defects and extracardiac malformations associated with chromosomal abnormalities: results of a seven year necropsy study.

Heart 1999; 82:34-39

41: Massin MM, Dessy H.

Delayed recognition of congenital heart disease.

Postgrad. Med. J. 2006; 82: 468-70

42: Valmari P.

Should pulse oximetry be used to screen for congenital heart disease?

Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed 2007; 92:F219-F224

43: Mahle W T, MD.

Physical Examination and Pulse Oximetry in Newborn Infants: Out with the Old, in with the New?

The Journal of Pediatrics • June 2008; 747-748

44: Bakr AF, Habib HS.

Combining pulse oximetry and clinical examination in screening for congenital heart disease.

Pediatr Cardiol 2005; 26:832-5

45 : Koukou O, Agbèrè D A-R, Balaka B, Atakouma D Y, Goeh-Akué E, Soussou B, Assimadi K.

Apport de l'échographie Doppler dans le diagnostic des cardiopathies congénitales dans le service de pédiatrie du CHU-Tokoin, à la Lomé (Togo).

Cahiers santé. 1996 ; 6 : 161-4

46 : Bonnet D.

Génétique des cardiopathies congénitales chez l'homme. Archives de pédiatrie 10 (2003) 635-639

47 : Mauran P, Gouton M et Vaksman G.

Ventricules droits et ventricules gauches à double issue.

Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Cardiologie, 11-940-E-70, 2003, 14 p.

48. Robert-Gnansia E, Francannet C, Bozio A, Bouvagnet P.

Epidemiologie, étiologie et génétique des cardiopathies congénitales. EMC cardiologie angéiologie 2004;1:140-160.

49. Cloarec S, Magontier N, Vaillant M, Paillet C, Chantepie A.

Prévalence et répartition des cardiopathies congénitales en Indre –et- Loire. Archives de Pédiatrie 1999;6:1059-1065.

50. Arlettaz R.

Recommandations concernant le screening néonatal des cardiopathies congénitales. *Pediatrics* 2005;116:38-41.

51. Andrej R, Gordan M, Hajar A.

Incidence of congenital heart disease in Qatari children.

*International journal of cardiology* 1997;60:19-22.

52. 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.

53. Hoffman JIE.

Incidence of congenital heart disease: Postnatal incidence.

*Pediatric cardiology* 1995;16:103-11.

54. Gillum F, Hyattsville M.

Epidemiologie of congenital heart disease in the United States. National Center for health Statistics 1993;127:919-927.

55. Naha L.

Contribution à l'étude des cardiopathies congénitales.

Thèse Doctorat Médecine, Rabat;1983,n°474,120 pages.

56. Talwar S, Choudhary S-K, Mathur A.

Changing Outcomes of Pulmonary Artery Banding With the Percutaneously Adjustable Pulmonary Artery Band.

Annals Thoracic Surgery 2008;85:593-8.

57. Yoshimura N. Yamaguchi. Oka S. Yoshida M. Murakami H.

Pulmonary artery banding still has an important role in the treatment of congenital heart disease.

Annals Thoracic Surgery 2005;79:1462-8.

58. Baslaim G.

Modification of Trusler's Formula for the Pulmonary Artery Banding. Heart, Lung and Circulation 2009;18:353-7.

59. Brousse V, Imbert P, Mbaye P, et al.

Evaluation au Sénégal du devenir des enfants transférés pour chirurgie cardiaque. Med Trop 2003 ; 63 : 506-12.

60. Carianne L, Verheugt, Cuno SPM, et al.

Gender and outcome in adult Congenital heart disease. Circulation 2008 ; 118 : 26-32.

61. Hucin B, Tlaskal T, Gebauer R, et al.

Corrective Surgery of Congenital Heart Defects in Neonates: the Prague Experience. Croatian Med J 2002 ; 43 : 665-71.