



كلية الطب
والصيدلة - مراكش
FACULTÉ DE MÉDECINE
ET DE PHARMACIE - MARRAKECH

Année 2018

Thèse N°033

Epidémiologie hospitalière des cardiopathies congénitales en Pédiatrie

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 27/02/2018

PAR

Mr. Aassim BENBAHIA

Né le 03/08/1992 à Marrakech

Médecin Interne du CHU Mohammed VI

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

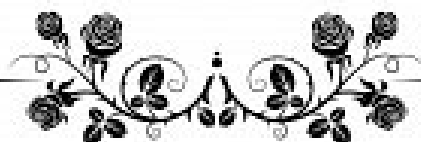
MOTS-CLES :

Cardiopathies congénitales-Hôpital mère-enfant -Etiologies
Etude analytique-Evolution

JURY

M.	D. BOUMZEBRA Professeur de Chirurgie cardiovasculaire	PRESIDENT
M.	N. EI IDRISSE SLITINE Professeur agrégée en Pédiatrie	RAPPORTEUR
M.	M. BOURROUS Professeur de Pédiatrie	} JUGES
M.	F.M.R. MAOULAININE Professeur agrégé en Pédiatrie	

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ



اقْرَأْ بِاسْمِ رَبِّكَ الَّذِي خَلَقَ ۝ خَلَقَ الْإِنْسَانَ
مِنْ عَلَقٍ ۝ اقْرَأْ وَرَبُّكَ الْأَكْرَمُ ۝ الَّذِي
عَلَّمَ بِالْقَلَمِ ۝ عَلَّمَ الْإِنْسَانَ مَا لَمْ يَعْلَمْ ۝
صدقة الله العظيم



Serment d'hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.

Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.

Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.

Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.

Les médecins seront mes frères.

Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale, ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.

Je maintiendrai strictement le respect de la vie humaine dès sa conception.

Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.

Je m'y engage librement et sur mon honneur.





LISTE DES PROFESSEURS



UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

Doyens Honoraires : Pr. Badie Azzaman MEHADJI
: Pr. Abdelhaq ALAOUI YAZIDI

ADMINISTRATION

Doyen : Pr. Mohammed BOUSKRAOUI
Vice doyen à la Recherche et la Coopération : Pr. Mohamed AMINE
Vice doyen aux Affaires Pédagogiques : Pr. Redouane EL FEZZAZI
Secrétaire Générale : Mr. Azzeddine EL HOUDAIGUI

Professeurs de l'enseignement supérieur

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABOULFALAH Abderrahim	Gynécologie-obstétrique	ETTALBI Saloua	Chirurgie réparatrice et plastique
ADERDOUR Lahcen	Oto-rhino-laryngologie	FINECH Benasser	Chirurgie – générale
ADMOU Brahim	Immunologie	FOURAIJI Karima	Chirurgie pédiatrique B
AIT BENALI Said	Neurochirurgie	GHANNANE Houssine	Neurochirurgie
AIT-SAB Imane	Pédiatrie	KHATOURI Ali	Cardiologie
AKHDARI Nadia	Dermatologie	KISSANI Najib	Neurologie

AMAL Said	Dermatologie	KOULALI IDRISSE Khalid	Traumato- orthopédie
AMINE Mohamed	Epidémiologie- clinique	KRATI Khadija	Gastro- entérologie
AMMAR Haddou	Oto-rhino- laryngologie	LAOUAD Inass	Néphrologie
ARSALANE Lamiae	Microbiologie - Virologie	LMEJJATI Mohamed	Neurochirurgie
ASMOUKI Hamid	Gynécologie- obstétrique B	LOUZI Abdelouahed	Chirurgie – générale
ASRI Fatima	Psychiatrie	MAHMAL Lahoucine	Hématologie – clinique
BENELKHAÏAT BENOMAR Ridouan	Chirurgie - générale	MANOUDI Fatiha	Psychiatrie
BOUAÏTY Brahim	Oto-rhino- laryngologie	MANSOURI Nadia	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
BOUGHALEM Mohamed	Anesthésie - réanimation	MOUDOUNI Said Mohammed	Urologie
BOUKHIRA Abderrahman	Biochimie - chimie	MOUTAJ Redouane	Parasitologie
BOUMZEBRA Drissi	Chirurgie Cardio- Vasculaire	MOUTAOUAKIL Abdeljalil	Ophthalmologie
BOURROUS Monir	Pédiatrie A	NAJEB Youssef	Traumato- orthopédie
BOUSKRAOUI Mohammed	Pédiatrie A	NEJMI Hicham	Anesthésie- réanimation
CHABAA Laila	Biochimie	NIAMANE Radouane	Rhumatologie
CHAKOUR Mohamed	Hématologie	OULAD SAIAD Mohamed	Chirurgie pédiatrique
CHELLAK Saliha	Biochimie-chimie	RAJI Abdelaziz	Oto-rhino-laryngologie
CHERIF IDRISSE EL GANOUNI Najat	Radiologie	SAIDI Halim	Traumato- orthopédie
CHOULLI Mohamed Khaled	Neuro pharmacologie	SAMKAOUI Mohamed Abdenasser	Anesthésie- réanimation
DAHAMI Zakaria	Urologie	SARF Ismail	Urologie
EL ADIB Ahmed Rhassane	Anesthésie- réanimation	SBIHI Mohamed	Pédiatrie B

EL FEZZAZI Redouane	Chirurgie pédiatrique	SOUMMANI Abderraouf	Gynécologie-obstétrique A/B
EL HATTAOUI Mustapha	Cardiologie	TASSI Noura	Maladies infectieuses
EL HOUDZI Jamila	Pédiatrie B	YOUNOUS Said	Anesthésie-réanimation
ELFIKRI Abdelghani	Radiologie	ZOUHAIR Said	Microbiologie
ESSAADOUNI Lamiaa	Médecine interne		

Professeurs Agrégés

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABKARI Imad	Traumato-orthopédie B	FADILI Wafaa	Néphrologie
ABOU EL HASSAN Taoufik	Anesthésie-réanimation	FAKHIR Bouchra	Gynécologie-obstétrique A
ABOUCHADI Abdeljalil	Stomatologie et chirmaxillo faciale	GHOUNDALE Omar	Urologie
ABOUSSAIR Nisrine	Génétique	HACHIMI Abdelhamid	Réanimation médicale
ADALI Imane	Psychiatrie	HADEF Rachid	Immunologie
ADALI Nawal	Neurologie	HAJJI Ibtissam	Ophtalmologie
AGHOUTANE EIMouhtadi	Chirurgie pédiatrique A	HAOUACH Khalil	Hématologie biologique
AISSAOUI Younes	Anesthésie - réanimation	HAROU Karam	Gynécologie-obstétrique B
AIT AMEUR Mustapha	Hématologie Biologique	HOCAR Ouafa	Dermatologie
AIT BENKADDOUR Yassir	Gynécologie-obstétrique A	JALAL Hicham	Radiologie
ALAOUI Mustapha	Chirurgie-vasculaire périphérique	KAMILI El Ouafi El Aouni	Chirurgie pédiatrique B
ALJ Soumaya	Radiologie	KHALLOUKI Mohammed	Anesthésie- réanimation
AMRO Lamyae	Pneumo-phtisiologie	KHOUCHANI Mouna	Radiothérapie

ANIBA Khalid	Neurochirurgie	KRIET Mohamed	Ophtalmologie
ATMANE El Mehdi	Radiologie	LAGHMARI Mehdi	Neurochirurgie
BAHA ALI Tarik	Ophtalmologie	LAKMICHI Mohamed Amine	Urologie
BAIZRI Hicham	Endocrinologie et maladies métaboliques	LOUHAB Nisrine	Neurologie
BASRAOUI Dounia	Radiologie	MADHAR Si Mohamed	Traumato-orthopédie A
BASSIR Ahlam	Gynécologie- obstétrique A	MAOULAININE Fadlmrabihrabou	Pédiatrie (Neonatalogie)
BELBARAKA Rhizlane	Oncologiemédicale	MATRANE Aboubakr	Médecine nucléaire
BELKHOU Ahlam	Rhumatologie	MEJDANE Abdelhadi	Chirurgie Générale
BEN DRISS Laila	Cardiologie	MOUAFFAK Youssef	Anesthésie- réanimation
BENCHAMKHA Yassine	Chirurgieréparatrice et plastique	MOUFID Kamal	Urologie
BENHIMA Mohamed Amine	Traumatologie - orthopédie B	MSOUGGAR Yassine	Chirurgie thoracique
BENJILALI Laila	Médecine interne	NARJISS Youssef	Chirurgiegénérale
BENLAI Abdeslam	Psychiatrie	NOURI Hassan	Oto rhino laryngologie
BENZAROUEL Dounia	Cardiologie	OUALI IDRISSE Mariem	Radiologie
BOUCHENTOUF Rachid	Pneumo-phtisiologie	OUBAHA Sofia	Physiologie
BOUKHANNI Lahcen	Gynécologie- obstétrique B	QACIF Hassan	Médecine interne
BOURRAHOUE Aicha	Pédiatrie B	QAMOUSS Youssef	Anesthésie-reanimation
BSISS Mohamed Aziz	Biophysique	RABBANI Khalid	Chirurgiegénérale
CHAFIK Rachid	Traumato-orthopédie A	RADA Nouredine	Pédiatrie A
DRAISS Ghizlane	Pédiatrie	RAIS Hanane	Anatomie pathologique
EL AMRANI MoulayDriss	Anatomie	RBAIBI Aziz	Cardiologie

EL ANSARI Nawal	Endocrinologie et maladies métaboliques	ROCHDI Youssef	Oto-rhino-laryngologie00
EL BARNI Rachid	Chirurgie- générale	SAMLANI Zouhour	Gastro- entérologie
EL BOUCHTI Imane	Rhumatologie	SORAA Nabila	Microbiologie-virologie
EL BOUIHI Mohamed	Stomatologie et chirmaxillo faciale	TAZI Mohamed Illias	Hématologie- clinique
EL HAOUATI Rachid	Chiru Cardio vasculaire	ZAHLANE Kawtar	Microbiologie-virologie
EL HAOURY Hanane	Traumato-orthopédie A	ZAHLANE Mouna	Médecine interne
EL IDRISSE SLITINE Nadia	Pédiatrie	ZAOUI Sanaa	Pharmacologie
EL KARIMI Saloua	Cardiologie	ZIADI Amra	Anesthésie - réanimation
EL KHAYARI Mina	Réanimation médicale	ZYANI Mohammed	Médecine interne
EL MGHARI TABIBGhizlane	Endocrinologie et maladies métaboliques	RAFIK Redda	Neurologie

Professeurs Assistants

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABDELFETTAH Youness	Rééducation et Réhabilitation Fonctionnelle	HAZMIRI Fatima Ezzahra	Histologie – Embryologie - Cytogénétique
ABDOU Abdessamad	Chiru Cardio vasculaire	IHBIBANE fatima	Maladies Infectieuses
ABIR Badreddine	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale	JANAH Hicham	Pneumo-phtisiologie
ADARMOUCH Latifa	Médecine Communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)	KADDOURI Said	Médecine interne
AIT BATAHAR Salma	Pneumo- phtisiologie	LAFFINTI Mahmoud Amine	Psychiatrie

ALAOUI Hassan	Anesthésie - Réanimation	LAHKIM Mohammed	Chirurgie générale
AMINE Abdellah	Cardiologie	LAKOUICHMI Mohammed	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale
ARABI Hafid	Médecine physique et réadaptation fonctionnelle	LALYA Issam	Radiothérapie
ARSALANE Adil	Chirurgie Thoracique	LOQMAN Souad	Microbiologie et toxicologie environnementale
ASSERRAJI Mohammed	Néphrologie	MAHFOUD Tarik	Oncologie médicale
BELBACHIR Anass	Anatomie- pathologique	MARGAD Omar	Traumatologie - orthopédie
BELHADJ Ayoub	Anesthésie - Réanimation	MLIHA TOUATI Mohammed	Oto-Rhino - Laryngologie
BENHADDOU Rajaa	Ophtalmologie	MOUHADI Khalid	Psychiatrie
BENJELLOUN HARZIMI Amine	Pneumo-phtisiologie	MOUHSINE Abdelilah	Radiologie
BENNAOUI Fatiha	Pédiatrie (Neonatalogie)	MOUNACH Aziza	Rhumatologie
BOUCHAMA Rachid	Chirurgie générale	MOUZARI Yassine	Ophtalmologie
BOUCHENTOUF Sidi Mohammed	Chirurgie générale	NADER Youssef	Traumatologie - orthopédie
BOUKHRIS Jalal	Traumatologie - orthopédie	NADOUR Karim	Oto-Rhino - Laryngologie
BOUZERDA Abdelmajid	Cardiologie	NAOUI Hafida	Parasitologie Mycologie
CHETOUI Abdelkhalek	Cardiologie	NASSIM SABAH Taoufik	Chirurgie Réparatrice et Plastique
CHRAA Mohamed	Physiologie	OUEIAGLI NABIH Fadoua	Psychiatrie
DAROUASSI Youssef	Oto-Rhino - Laryngologie	REBAHI Houssam	Anesthésie - Réanimation
DIFFAA Azeddine	Gastro-entérologie	RHARRASSI Isam	Anatomie-pathologique
EL HARRECH Youness	Urologie	SAJIAI Hafsa	Pneumo-phtisiologie
EL KAMOUNI Youssef	Microbiologie Virologie	SALAMA Tarik	Chirurgie pédiatrique

EL KHADER Ahmed	Chirurgie générale	SAOUAB Rachida	Radiologie
EL MEZOUARI El Moustafa	Parasitologie Mycologie	SEBBANI Majda	Médecine Communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)
EL OMRANI Abdelhamid	Radiothérapie	SEDDIKI Rachid	Anesthésie - Réanimation
ELQATNI Mohamed	Médecine interne	SERGHINI Issam	Anesthésie - Réanimation
ESSADI Ismail	Oncologie Médicale	SERHANE Hind	Pneumo-phtisiologie
FAKHRI Anass	Histologie-embryologie cytogénétique	TOURABI Khalid	Chirurgie réparatrice et plastique
FDIL Naima	Chimie de Coordination Bio-organique	YASSIR Zakaria	Pneumo-phtisiologie
FENNANE Hicham	Chirurgie Thoracique	ZARROUKI Youssef	Anesthésie - Réanimation
GHAZI Mirieme	Rhumatologie	ZEMRAOUI Nadir	Néphrologie
GHOZLANI Imad	Rhumatologie	ZIDANE Moulay Abdelfettah	Chirurgie Thoracique
Hammoune Nabil	Radiologie	ZOUIZRA Zahira	Chirurgie Cardio-Vasculaire



DEDICACES



Toutes les lettres ne sauraient trouver les mots qu'il faut...

Tous les mots ne sauraient exprimer la gratitude,

L'amour, Le respect, la reconnaissance...

Aussi, c'est tout simplement que :



Je dédie cette thèse ...

A ALLAH

*Le tout puissant, le très miséricordieux
Qui m'a inspiré, Qui m'a guidé sur le droit chemin,
Je vous dois ce que je suis devenue,
Soumission, louanges et remerciements,*

A Mes très chers Parents :

*Aujourd'hui je crois avoir réalisé un de vos rêves
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 Ma très chère épouse : Chaymae

*Les mots ne pourront jamais exprimer la profondeur de mon amour et
mon affection. Merci pour ton soutien, ton aide et ta gentillesse.*

*Puissions-nous rester unis dans la tendresse, le respect et la fidélité.
J'implore DIEU qu'il t'apporte bonheur et t'aide à réaliser tous tes vœux.
Je t'aime.*

A Mes très chères sœurs : Ouïam et Jihane

*Vous savez que l'affection et l'amour fraternel que je vous porte sont sans
limite. Je vous dédie ce travail en témoignage de l'amour et des liens de
sang qui nous unissent. Puissions-nous rester unis dans la tendresse et
fidèles à l'éducation que nous avons reçue. Je vous remercie pour tout ce
que vous avez fait pour moi Je vous aime.*

A la mémoire de ma très chère grande mère

*J'aurai tant aimé que tu sois présente là avec moi. Que dieu ait ton âme
dans sa sainte miséricorde. J'espère de tout cœur que tu es fière de moi
aujourd'hui.*

***À Mes très chères nièces Aya et Khadija et mes chers petits
neveux Mohamed et Achraf***

*Aucune dédicace ne saurait exprimer tout l'amour que j'ai pour vous,
Votre joie et votre sourire me comblent de bonheur. Puisse Dieu vous
garder, éclairer votre route et vous aider à réaliser à votre tour vos
vœux les plus chers.*

***A Mes très chers beaux frères : Amine ELHassany, Yassir
Majghigh, Bahaeddine Ouali, Farouk Ouali***

*Je ne peux exprimer à travers ses lignes tous mes sentiments d'amour
envers vous. Puisse l'amour et la fraternité nous unissent à jamais. Je
vous souhaite la réussite dans votre vie, et avec tout le bonheur qu'il faut
pour vous combler.*

Merci pour votre présence à mes côtés.

***A Mes très chers beaux parents : Mr Fouad Ouali et Mme
Souad Elbejnouni***

*Aucune dédicace ne saurait exprimer tout ce que je ressens pour vous. Je
vous remercie pour tout le soutien exemplaire et l'amour exceptionnel que
vous me portez et j'espère que votre bénédiction m'accompagnera
toujours.*

Avec toute mon affection que Dieu vous protège.

***A Mon très cher Oncle Samir Ouali (Oncle Sam) et ma très
chère tante Awatif Elbejnouni (Tati)***

*Merci pour tous les bons moments. Vous avez toujours été tendres,
généreux, tolérants et formidables. J'espère que vous trouverez dans ce
travail l'expression de ma grande estime et ma profonde affection. Que
Dieu vous garde et vous accorde tout le bonheur et tout le succès du
monde.*

A Mes très chères belles sœurs : Alae, Misk, Aya, Firdaous

*Les mots seuls ne sauraient exprimer tout l'amour et l'affection que je
porte pour vous.*

Puisse Dieu, Tout Puissant, vous procurer santé et longue vie.

*A mon oncle Mustapha Elarrab et ma tante Fatima Elbejnouni et
ses enfants*

*Je vous dédie cette thèse en témoignage de mes profonds sentiments, de
mon amour et de mon attachement*

*A Tous les membres de la grande famille Benbahia et Ouali
Avec mes sincères sentiments d'estime et de respect.*

A Mon très cher ami Otmane Benlafkih

*Tu es la personne pour qui j'ai éprouvé de la difficulté à écrire ces mots,
puisque il y a tant de choses à se rappeler et à dire mais que je préfère
garder pour moi. Depuis notre rencontre notre amitié n'a cessé de se
renforcer jour après jour vu le nombre de choses et d'événements qu'on a
vécu ensemble. Mais ce dont je suis sûr c'est qu'on sera de bons
Cardiologues inchaallah. Merci pour tout.*

*A Mes chers amis : Mehdi Zouaoui, Jalal ElMarzouki, Mehdi
Belkaich, Anouar Benhima, Abderrazzaq Chachi, Marouane Maslik
Un souvenir des moments merveilleux que nous avons passés et aux liens
solides qui nous unissent. Un grand merci pour votre soutien, vos
encouragements, votre aide. J'ai trouvé en vous le refuge de mes chagrins
et mes secrets.*

*Avec toute mon affection et estime, je vous souhaite beaucoup de réussite
et de bonheur, autant dans votre vie professionnelle que privée.
Que notre amitié et fraternité soient éternelles.*

*A Mes chers amis : Youssef Amini, Othmane Abouobayd, Ali
Neddami, Issam Salhi, Abdelkarim ait yahya, Oussama Nacir,
Yacoub Bellouche, Yassine Bouchabaka, Karim Lakraimi, Saad
Belkhal, Nabil Louridi, Yassine Boukaidi, Fahd Aboutaleb,
Aissam Grich, Abdelaziz Ajrinija, Yassine Chaouqui, Mohamed
Anass Khouchab*

*Un souvenir des moments merveilleux que nous avons passés et aux liens
solides qui nous unissent. Un grand merci pour votre soutien, vos
encouragements, votre aide.*

*Avec toute mon affection et estime, je vous souhaite beaucoup de réussite
et de bonheur, autant dans votre vie professionnelle que privée.*

*A toutes mes tantes et tous mes oncles,
Je vous dédie ce travail en témoignage de mon indéfectible attachement
familial et en reconnaissance de votre soutien et vos encouragements*

*Au Comité de l'association des médecins internes de Marrakech
Je vous dédie ce travail en expression de ma profonde affection.
Puisse Dieu le tout puissant vous accorder la santé et un avenir meilleur.*

*A Tous les Amimiens et Amimiennes
Pour tous les forts moments que nous avons passés ensemble, je vous dédie
ce modeste travail en vous souhaitant beaucoup de bonheur et une bonne
continuation. Et vive notre AMIMA.*

*A toute l'équipe de :
CCV, Néonatalogie, Rhumatologie et Maladies infectieuses.*

*A Tous mes enseignants du primaire, collège, lycée, à mon
ancien école ElEraki et de la faculté de médecines et pharmacie
de Marrakech*

*Aucune dédicace ne saurait exprimer le respect que je vous apporte de
même que ma reconnaissance pour tous les sacrifices consentis pour ma
formation, mon instruction et mon bien être. Puisse Dieu tout puissant
vous procurer santé, bonheur et longue vie.*

*A tous ceux qui me sont chers et que j'ai omis de les citer
Je vous dédie ce travail modeste.....*



REMERCIEMENTS



*A notre maître et Président de thèse :
Mr. BOUMZEBRA Drissi
Professeur d'enseignement supérieur et chef du service de
Chirurgie cardiovasculaire au CHU Mohammed VI de
Marrakech.*

*Pour le grand honneur que vous nous faites en acceptant de
juger et de présider ce travail de thèse. Votre sérieux, votre
Compétence et votre sens du devoir nous ont énormément
marqués.*

*Veillez trouver ici l'expression de notre respectueuse
considération et notre profonde admiration pour toutes vos
qualités scientifiques et humaines. Ce travail est pour nous
l'occasion de vous témoigner notre profonde gratitude.*

*A mon maître et Rapporteur de thèse :
Mme. EL IDRISSE SLITINE Nadia
Professeur agrégée de Pédiatrie au CHU Mohammed VI de
Marrakech.*

*Il nous est impossible de dire en quelques mots ce que nous vous
devons.*

*Vous nous avez fait le grand honneur de nous confier ce
travail et d'accepter de le diriger. Ceci est le fruit de vos
efforts. Vous nous avez toujours réservé le meilleur accueil,
malgré vos obligations professionnelles. Vos encouragements
inlassables, votre amabilité, votre disponibilité et votre
gentillesse méritent toute admiration. Nous saisissons cette
occasion pour vous exprimer notre profonde gratitude et tout en
vous témoignant notre respect.*

*A notre maître et juge de thèse :
Mr. BOURROUS Mounir
Professeur d'enseignement supérieur et chef du service des
Urgences pédiatriques*

*Nous avons été touchés par la bienveillance et la cordialité de
votre accueil. Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous
nous faites en acceptant de juger notre travail. C'est pour nous
l'occasion de vous témoigner estime et respect.*

*A notre maître et juge de thèse :
M. MAOULLAÏNE Fadl'mrabihrabou
Professeur agrégé de pédiatrie et chef de service de la
Réanimation néonatale au CHU Mohammed VI de Marrakech*

*Nous vous remercions d'avoir répondu à notre souhait de vous
voir siéger parmi nos membres du jury. En acceptant d'évaluer
notre travail, vous nous accordez un très grand honneur.
Veuillez accepter l'expression de nos considérations les plus
distinguées.*

*A toute personne qui a contribué de près ou de loin à la
réalisation de ce travail*



ABBREVIATIONS



Liste des abréviations

CC	:	Cardiopathie congénitale
T4F	:	Tétralogie de Fallot
PCA	:	Persistance du canal artériel
CIV	:	Communication interventriculaire
CIA	:	Communication interauriculaire
CAV	:	Canal atrioventriculaire
TGV	:	Transposition des gros vaisseaux
Hypo VG	:	Hypoplasie du ventricule gauche
HypoVD	:	Hypoplasie du ventricule droit
APSO	:	Atrésie pulmonaire à septum ouvert
VDDI	:	Ventricule droit a à double issue
RVPAT	:	Retour veineux pulmonaire anormal total
AP	:	Atrésie pulmonaire
TAC	:	Tronc artériel commun
Coa	:	Coarctation de l'aorte
SP	:	Sténose pulmonaire
HTAP	:	Hypertension artérielle pulmonaire
VD	:	Ventricule droit
VG	:	Ventricule gauche
RM	:	Rétrécissement mitral
IM	:	Insuffisance mitrale
Iao	:	Insuffisance aortique
Rao	:	Rétrécissement aortique

IT	:	Insuffisance tricuspide
Co OG	:	Cortriatum de l'oreillette gauche
APN	:	Asphyxie périnatale
DHA	:	Déshydratation
VU	:	Ventricule unique
OG	:	Oreillette gauche
OD	:	Oreillette droite
VD	:	Ventricule droit
VG	:	Ventricule gauche
F	:	Furosémide
D	:	Digitalique
IVA	:	Intubation ventilation Invasive
VNI	:	Ventilation non invasive
DVA	:	Drogues vasoactives
Sd	:	Syndrome
DCD	:	Décédé
MMH	:	Maladie des membranes hyalines



PLAN



INTRODUCTION	01
MATERIELS ET METHODES	04
I. Matériels d'études	05
II. Méthodes d'études	05
1. Les critères d'inclusion	05
2. Les critères d'exclusion	05
3. Limites de l'étude	06
RESULTATS	07
I. Les résultats de l'étude descriptive	08
1. Données épidémiologiques	09
1.1. La prévalence hospitalière	09
1.2. Répartition géographique	09
1.3. Niveau socio-économique	10
1.4. Répartition selon le sexe	10
1.5. Répartition selon l'âge du diagnostic	11
1.6. Terrain associé	11
1.7. Profil des mères	12
1.8. Médicaments, toxiques et irradiations pendant la grossesse	14
2. Données Cliniques	15
2.1. Circonstances d'hospitalisation	15
2.2. Examen clinique	16
3. Données radiologiques	24
3.1. La radiographie thoracique	24
3.2. L'échocardiographie	24
4. Traitement et évolution	28
4.1. Traitement	28
4.2. Evolution	32
II. Les résultats de l'étude analytique	34
1. Etude analytique de l'âge et l'évolution des malades	34
2. Etude analytique de la consanguinité et cardiopathies congénitales	36
3. Etude analytique des principales cardiopathies congénitales et le sexe	37
4. Étude analytique de l'âge maternel et cardiopathies congénitales	38
5. Etude analytique entre les antécédents gynéco-obstétriques et cardiopathies congénitales	39
6. Etude analytique entre maladies chroniques maternelles et cardiopathies congénitales	40
7. Étude analytique de la prise de médicaments pendant la grossesse et cardiopathies congénitales	41
8. Étude analytique du poids et cardiopathies congénitales	41
9. Etude analytique de la taille et cardiopathies congénitales	41

10. Étude analytique de la fréquence cardiaque et cardiopathies congénitales	42
11. Étude analytique de la fréquence respiratoire et cardiopathies congénitales	43
12. Étude analytique de la saturation en oxygène à l'admission et cardiopathies	43
13. Étude analytique du souffle cardiaque et cardiopathies congénitales	44
13.1. Etude analytique du souffle cardiaque et cardiopathies congénitales (tous les types confondues) :	44
13.2. Etude analytique du souffle cardiaque et cardiopathies congénitales avec shunt gauche-droit	46
14. Etude analytique des malformations congénitales et cardiopathies congénitales	47
DISCUSSION	49
I. Epidémiologie	50
1. Incidence et prévalence	50
2. Classification des cardiopathies congénitales	51
3. Fréquence des cardiopathies congénitales	56
4. Répartition selon le sexe	57
5. Répartition selon l'âge du diagnostic	58
II. Approche étiologique	58
1. Age maternel	58
2. Maladies maternelles	59
2.1. Maladies maternelles chroniques	59
3. Habitudes toxiques	61
4. Prise médicamenteuse	62
5. Consanguinité	62
6. Malformation congénitales associées extra cardiaques	63
III. Diagnostic des cardiopathies congénitales	69
1. Diagnostic anténatal	69
2. Diagnostic postnatal	71
2.1 Examen clinique général	71
3. Bilan radiologique	76
3.1 Radiographie thoracique	76
3.2 Echocardiographie	78
3.3 IRM cardiaque	81
3.4 Angiographie de contraste	82
3.5 Cathétérisme cardiaque diagnostique	82
IV. Traitement et évolution	84
1. Traitement médical	84
2. Traitement chirurgical	87
3. Evolution	91
CONCLUSION	93
ANNEXES	96
RESUMES	101
BIBLIOGRAPHIE	107



INTRODUCTION



*L*es cardiopathies congénitales sont les malformations congénitales les plus fréquentes.

*E*lles peuvent être définies comme des malformations du cœur et/ou des vaisseaux, présentes à la naissance, en rapport avec une anomalie du développement, on inclut aussi les malformations liées à la persistance anormale après la naissance de structures présentes normalement au cours de la vie fœtale.

*E*lles sont extrêmement diverses, allant des simples anomalies bénignes compatibles avec la croissance de l'enfant sans problèmes majeurs, jusqu'à la malformation grave, rendant impossible la survie de l'enfant.

*L*a symptomatologie des cardiopathies est diverse. Le tableau clinique peut être parfois trompeur et être asymptomatique pendant les premiers jours de vie.

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

*L*es malformations cardiaques sont actuellement de mieux en mieux connues au Maroc grâce à la disponibilité de l'échocardiographie doppler qui constitue la base du diagnostic, mais leur prise en charge peut poser un problème vu la particularité des patients porteurs de ce type de malformation.

*C*es anomalies sont la cause d'une mortalité et morbidité importante et ceci malgré les diverses possibilités correctrices et palliatives qu'offre la chirurgie cardiovasculaire.

*A*u Maroc, la prise en charge de ces anomalies pose dans bien des cas des problèmes diagnostiques et ou thérapeutiques.

Ce travail a pour but :

- *Étudier* l'épidémiologie hospitalière des patients ayant une cardiopathie congénitale au sein de l'hôpital mère -enfant CHU Mohammed VI.
- *Étudier* les différents paramètres cliniques des patients porteurs des cardiopathies congénitales.
- *Discussion* de la prise en charge diagnostique et thérapeutique des enfants cardiaques.
- *Étudier* l'évolution des patients porteurs d'une cardiopathie congénitale.



MATERIELS & METHODES



I. Matériels d'études :

Le travail consiste en une étude rétrospective descriptive et analytique portant sur 351 dossiers des cardiopathies congénitales colligés entre le 1 janvier 2012 et le 31 décembre 2016 aux services de néonatalogie, pédiatrie A, pédiatrie B et réanimation pédiatrique, pôle mère enfant du centre hospitalier universitaire Mohammed VI Marrakech.

II. Méthodes d'études :

L'étude a été réalisée à l'aide d'une fiche d'exploitation (annexe) qui traite différents paramètres:

- ♦ Les données épidémiologiques : âge à l'admission et au diagnostic, sexe, origine et le niveau socioéconomique...etc.
- ♦ Les circonstances diagnostiques, les malformations et pathologies associées, les données de l'examen clinique et para-clinique, le traitement et l'évolution.
- ♦ Les données concernant la mère : l'âge, pathologies chroniques, les antécédents obstétricaux, la consanguinité avec le mari et les incidents au cours de la grossesse...etc.

L'analyse statistique était faite par les logiciels : IBM SPSS Statistics version 20.0 et Microsoft Office Excel 2007. L'échocardiographie utilisé était de la marque Philips HD11.

1. Critères d'inclusion :

On été inclus dans cette étude, tous les patients ayant une cardiopathie congénitale confirmée par échocardiographie, hospitalisés dans un des services de l'hôpital mère-enfant.

2. Critères d'exclusion :

On été exclus toutes les anomalies cardiaques non malformatives telles les Myocardiopathies, les tumeurs et les troubles de rythme.

3. Limites de l'étude :

Comme toute étude rétrospective, la perte des dossiers médicaux et le manque d'informations et données.



RESULTATS





Résultats de l'étude descriptive

I. Résultats de l'étude descriptive :

1. Données épidémiologiques :

Notre étude a permis de colliger un total de 351 patients ayant une cardiopathie congénitale hospitalisés dans les différents services du pôle pédiatrique, hôpital mère-enfant, CHU Mohammed VI, sur une période de 5ans du 1 Janvier 2012 jusqu'au 31 Décembre 2016.

1.1. Prévalence hospitalière :

351 cas de cardiopathies congénitales ont été colligés. Durant la même période 18 834 patients étaient admis aux différents services de l'hôpital mère-enfant du CHU Mohammed VI Marrakech, ce qui correspond à une prévalence hospitalière de 1.86%.

1.2. Répartition géographique :

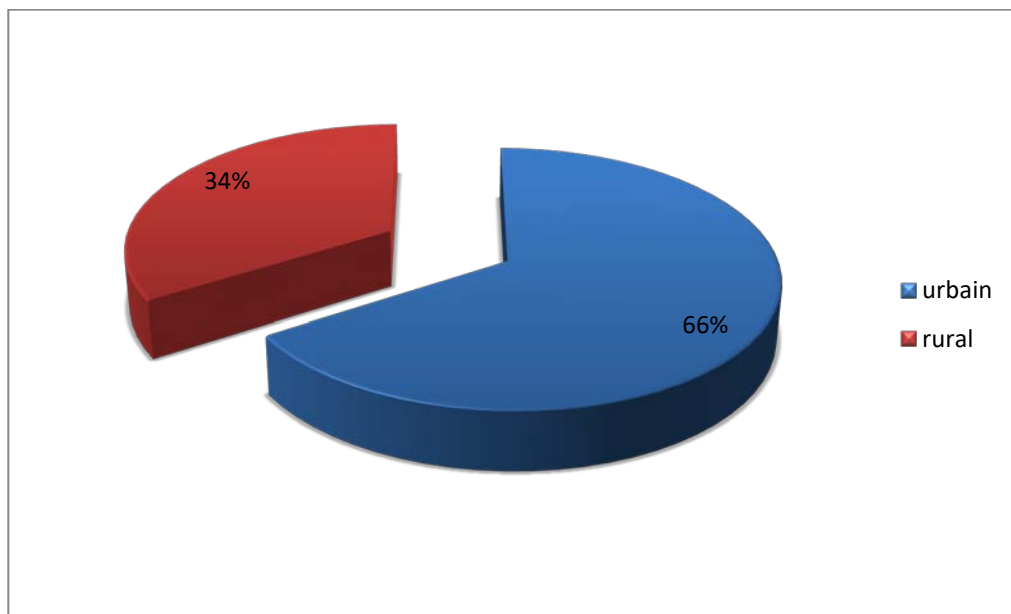


Figure1 : Répartition selon l'origine des patients

321 patients étaient d'origine urbaine soit 66%, et 120 patients étaient d'origine rurale soit 34%.

1.3. Le niveau socio-économique :

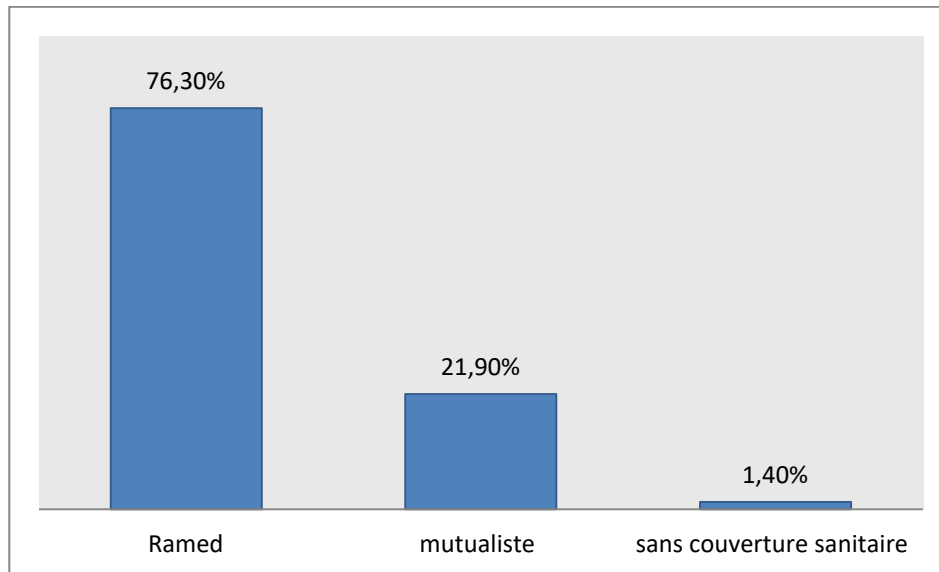


Figure2 :Distribution selon le niveau socio-économique

269 patients étaient Ramédistes soit 76.3%, 77 patients étaient mutualistes soit 21.9%, et 5 patients étaient sans couverture sanitaire.

1.4. Répartition en fonction du sexe :

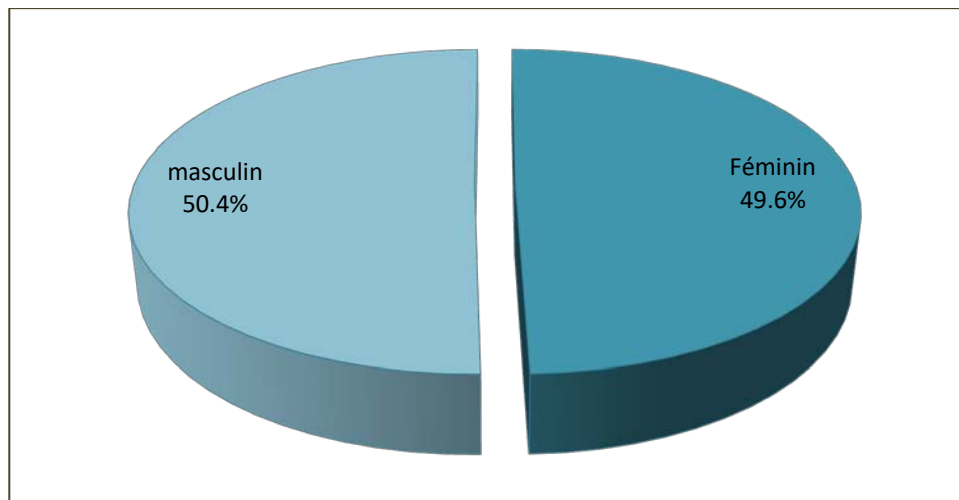


Figure3:Répartition en fonction du sexe

174 patients hospitalisés étaient de sexe féminin et 177 patients étaient de sexe masculin, soit un sex-ratio :1.01.

1.5. Répartition en fonction de l'âge du diagnostic :

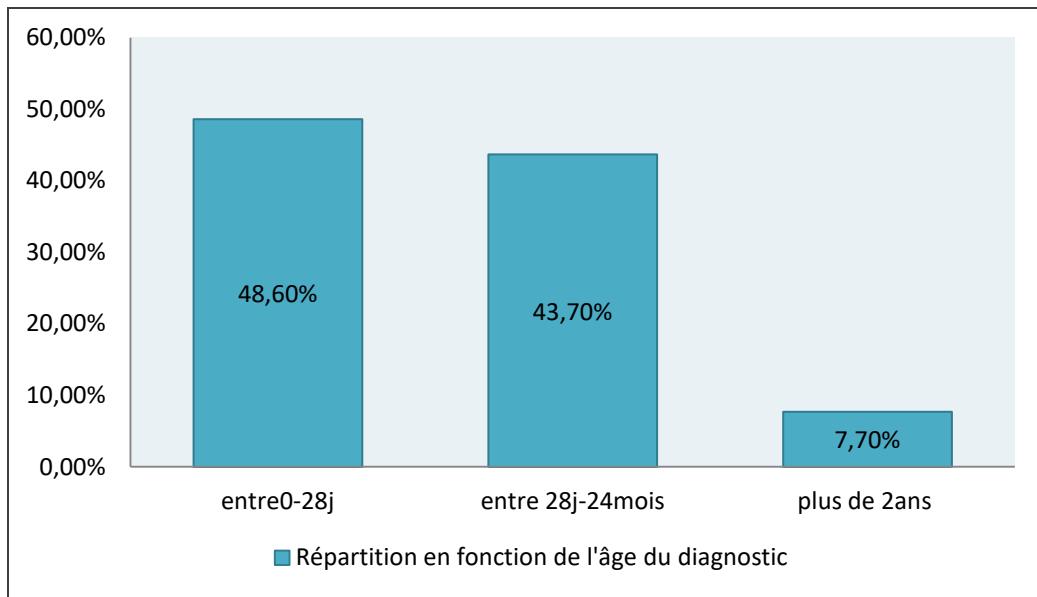


Figure 4 : Répartition des patients selon l'âge du diagnostic

171 patients hospitalisés étaient des nouveaux nés soit 48.6%, 153 patients étaient des nourrissons soit 43.7% et 27 patients étaient des enfants soit 7.7%. L'âge moyen était de 37.8 mois avec des extrêmes allant du 1^{er} jour de naissance jusqu'à 15 ans.

1.6. Terrain associé :

a. Consanguinité :

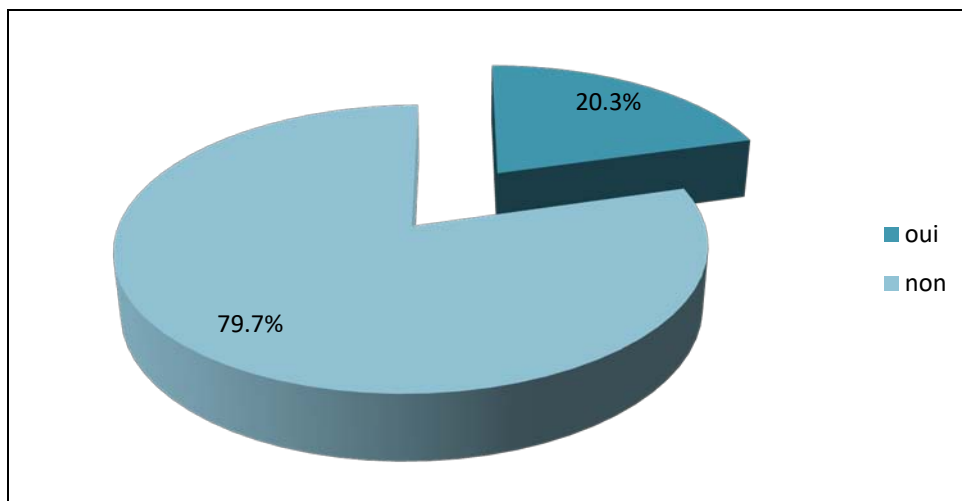


Figure 5: Répartition des malades selon la notion de consanguinité

Tableau I : Répartition des malades selon la consanguinité entre les parents

	Effectif	Pourcentage	Total
Non	280	79.7%	79.7%
1 ^{re} degré	56	16.23%	20.3%
2 ^{ème} degré	11	3.13%	
3 ^{ème} degré	3	0.85%	
4 ^{ème} degré	1	0.28%	

b. Pathologies congénitales familiales

Dans notre étude un cas de cardiopathie chez une mère a été retrouvé , sans détails, et un cas de Spina Bifida chez une sœur.

1.7. Profil des mères

a. Âge maternel:

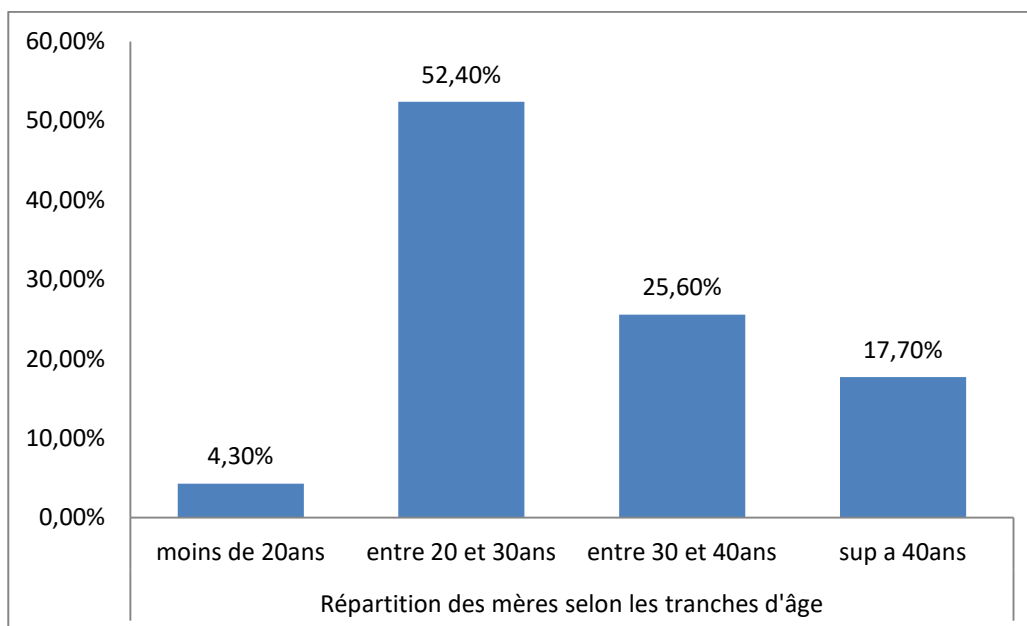


Figure 6:Nombre des patients selon l'âge des mères

L'âge moyen des mères était de 30,23 ans avec des extrêmes de 17 ans et 45 ans.

b. Suivi de la grossesse

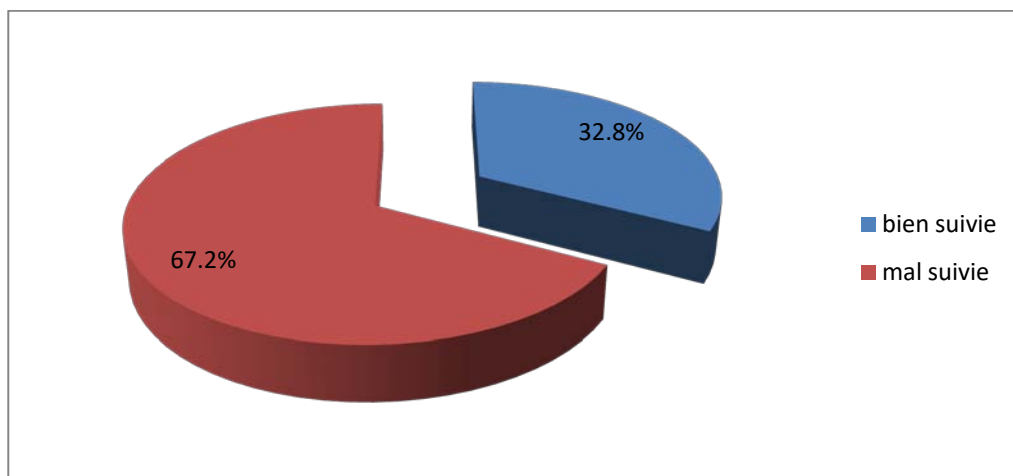


Figure 7 : La répartition du suivi de la grossesse

236 femmes soit 67.2% avaient mal suivi leur grossesse et 115 soit 32.8% étaient bien suivies.

c. Antécédents gynéco-obstétrique :

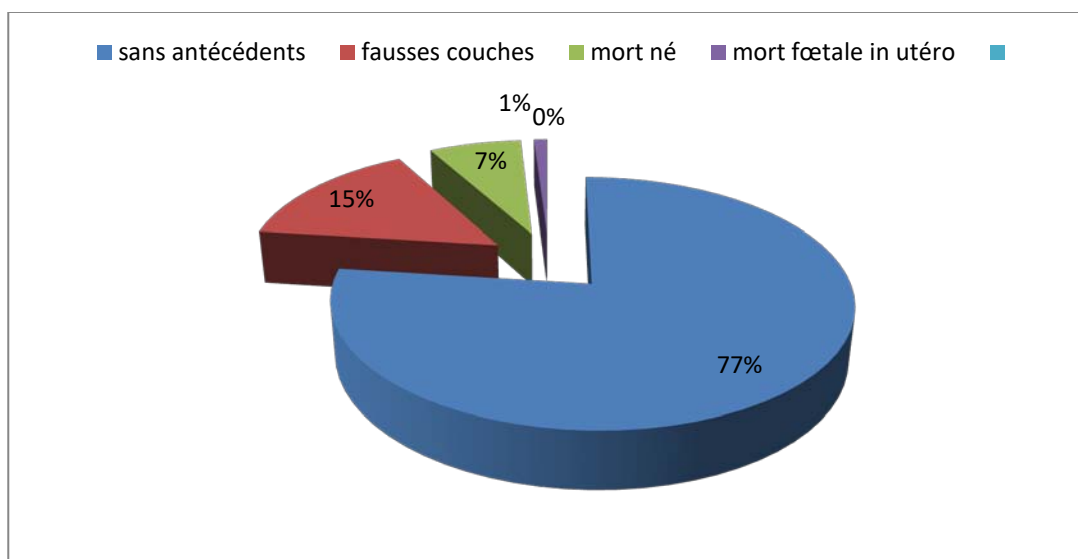


Figure 8 : Répartition des antécédent gynéco-obstétricaux

270 mères étaient sans antécédents gynéco-obstétricaux, 51 avaient au moins une fausse couche, 25 avaient au moins un mort né et une avait 5 antécédent de mort fœtale in utéro.

d. Pathologies maternelles :

d.1. Maladies chroniques :

Tableau II: Répartition des maladies chroniques maternelles

	Effectif	Pourcentage	Total
Sans antécédents	297	84.6%	84.6%
Diabète de type1	11	3.13%	15.38%
Diabète de type2	13	3.7%	
HTA	20	5.7%	
Maladies de système	10	2.84%	

1.8. Médicaments, toxiques et irradiation pendant la grossesse :

a. Prise de médicaments :

Tableau III: Répartition des médicaments pris au cours de la grossesse

Médicaments	Effectif	Pourcentage	Total
Amoxicilline acideclavulanique	30	8.54%	38.18%
Fer	50	14.24%	
Insuline	24	6.83%	
Corticothérapie	10	2.84%	
Alfa méthyle dopa	20	5.69%	
Pas de prise de médicaments	217	61.82%	61.82%

b. Tabac et alcool

Dans notre série aucune habitude toxique n'a été relevée durant la grossesse.

c. Irradiation

Dans notre série un cas d'irradiation au cours de la grossesse a été objectivé sans détails.

2. Données cliniques :

2.1. Circonstances d'hospitalisation :

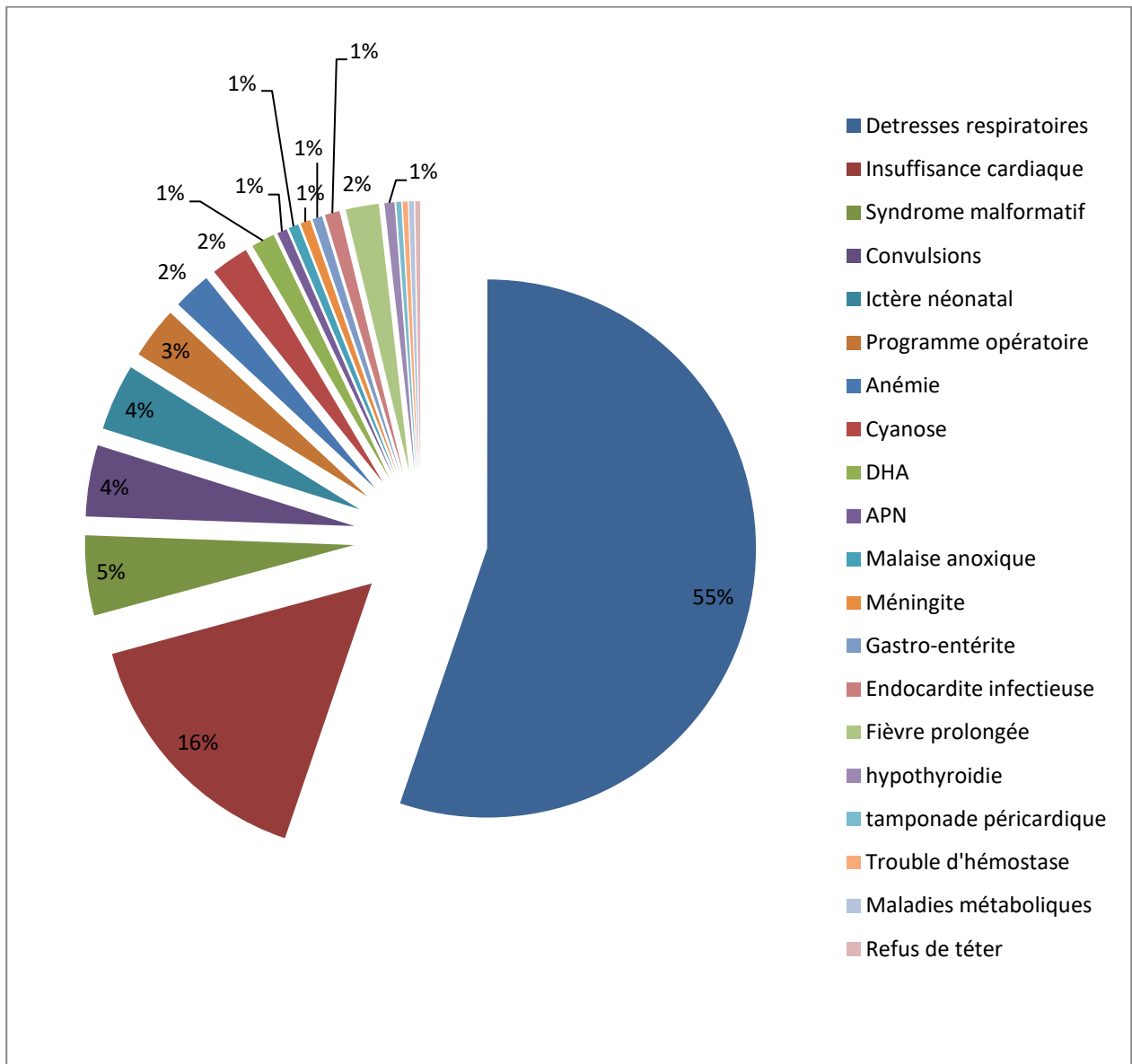


Figure 8 : Distribution des patients selon le diagnostic d'hospitalisation

2.2. L'examen clinique :

a. Le poids :

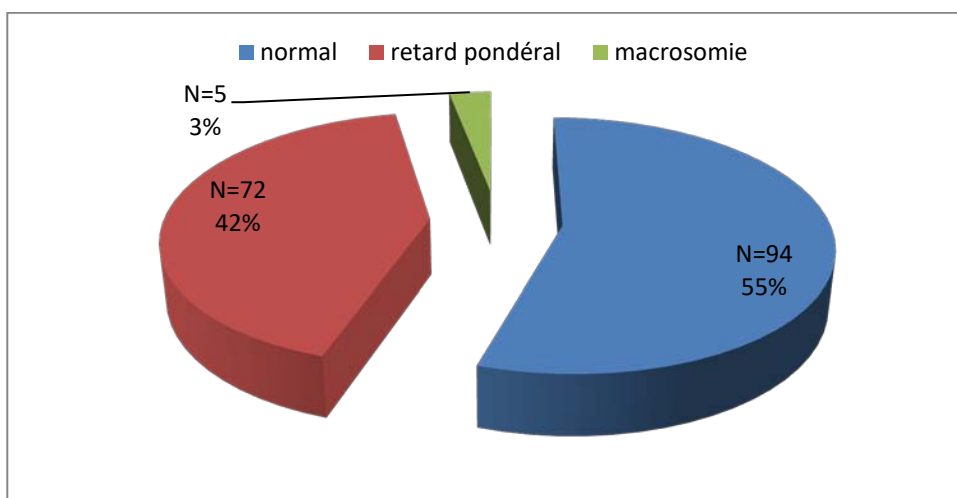


Figure 9: Distribution des nouveau nés selon le poids

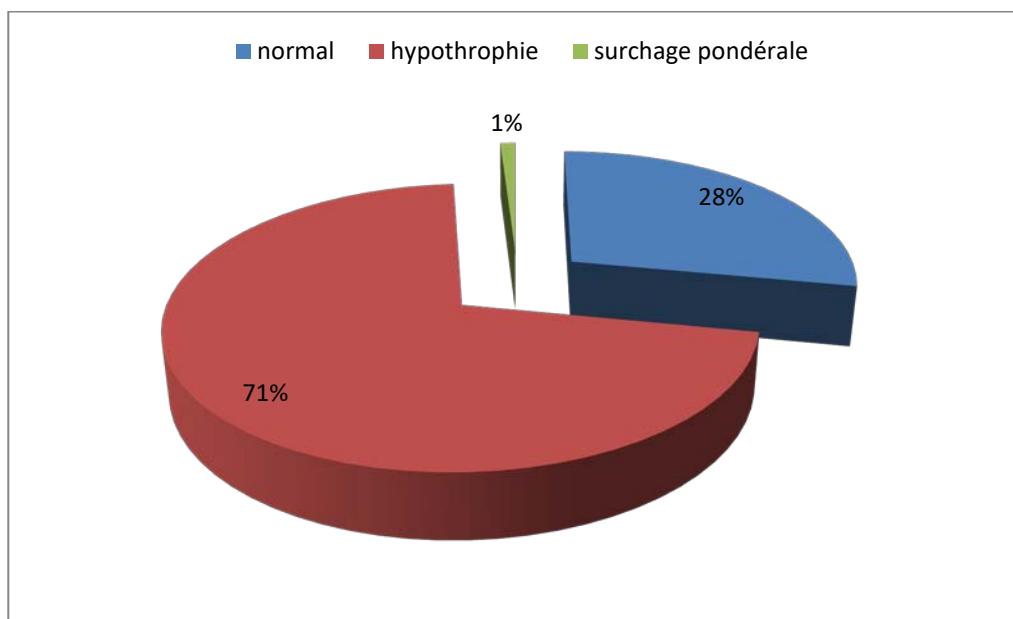


Figure 10 : Répartition des nourrissons et enfants selon le poids

b. La Taille :

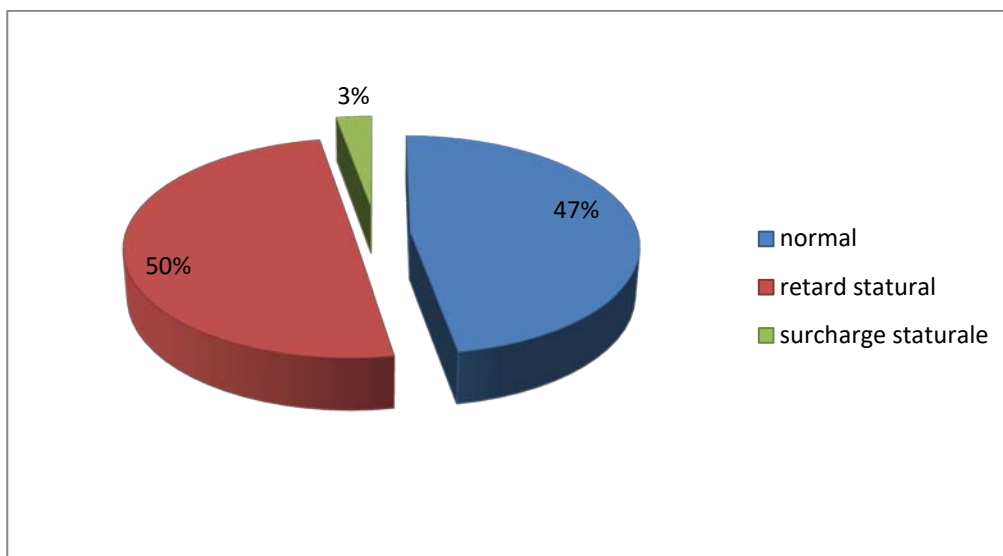


Figure11 : Distribution des patients selon la taille

c. La prise pondérale :

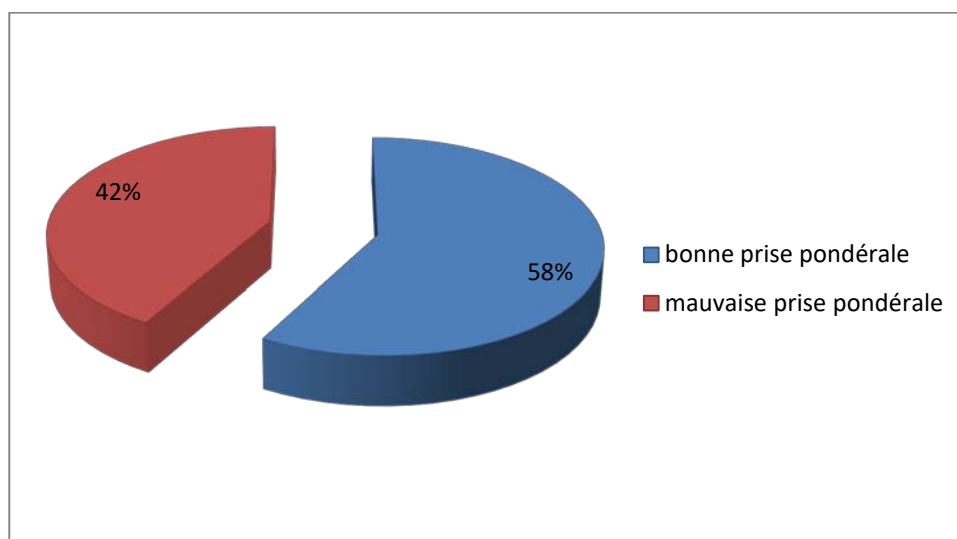


Figure 12: Répartition des malades selon la prise du poids

d. La fréquence cardiaque :

132 patients avaient une fréquence cardiaque normale soit 37.8%.

197 patients avaient une tachycardie soit 56.3% et 20 avaient une bradycardie soit 5.9%.

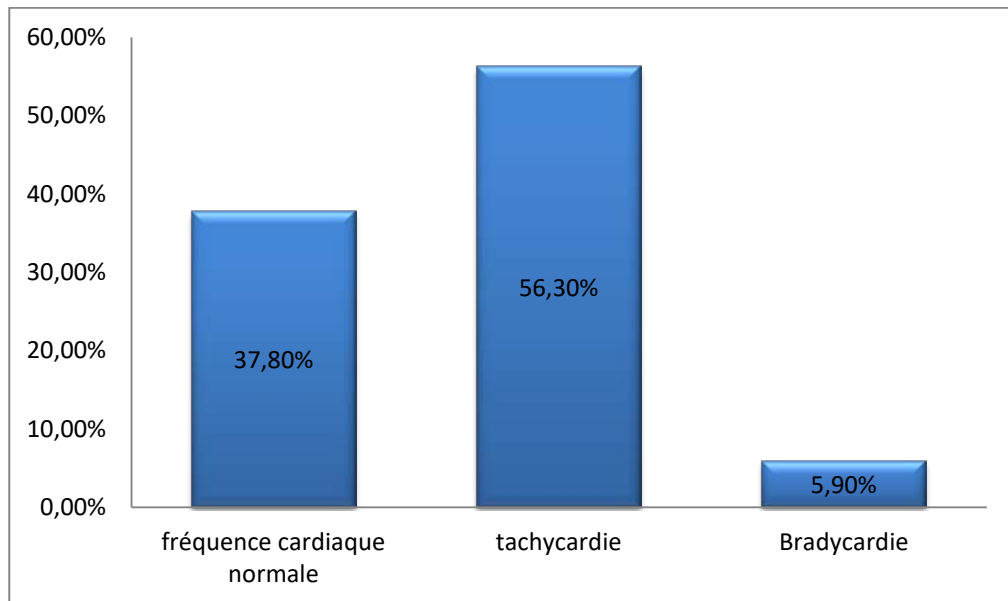


Figure 13 : Répartition des patients selon la fréquence cardiaque

e. Fréquence respiratoire :

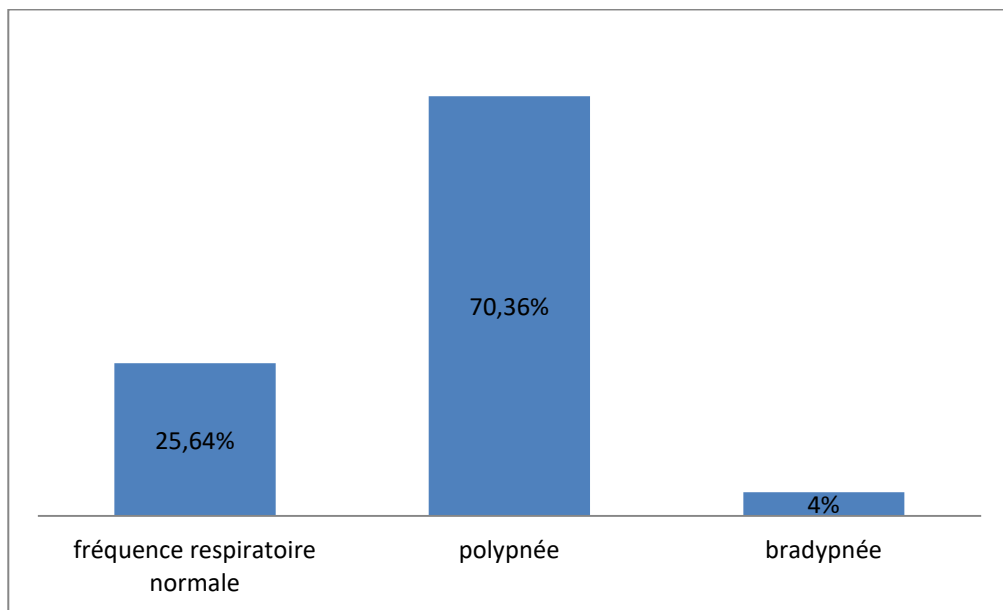


Figure 14: Répartition des patients selon la fréquence respiratoire

25.64% des patients étaient eupnéiques, 70.36% patients étaient polypnéiques et 4% des malades étaient bradypnéiques.

e.1. Répartition des malades ayant une polypnée selon l'étiologie :

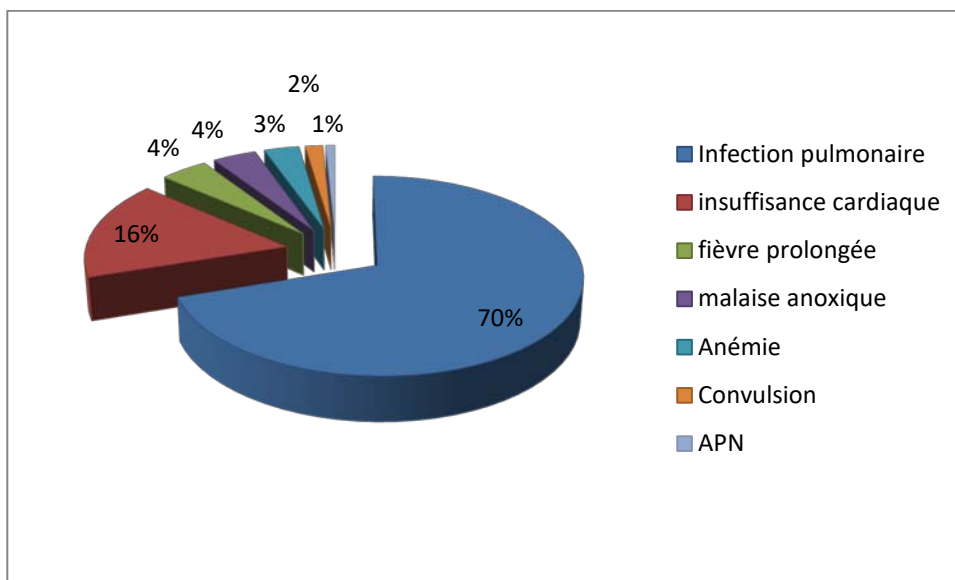


Figure 15 : Répartition des patients ayant une polypnée selon l'étiologie

f. Saturation artérielle en oxygène à l'admission :

Parmi les 351 admis, 227 patients avaient une saturation diminuée soit 64.7% et 123 avaient une saturation normale soit 32.6%.

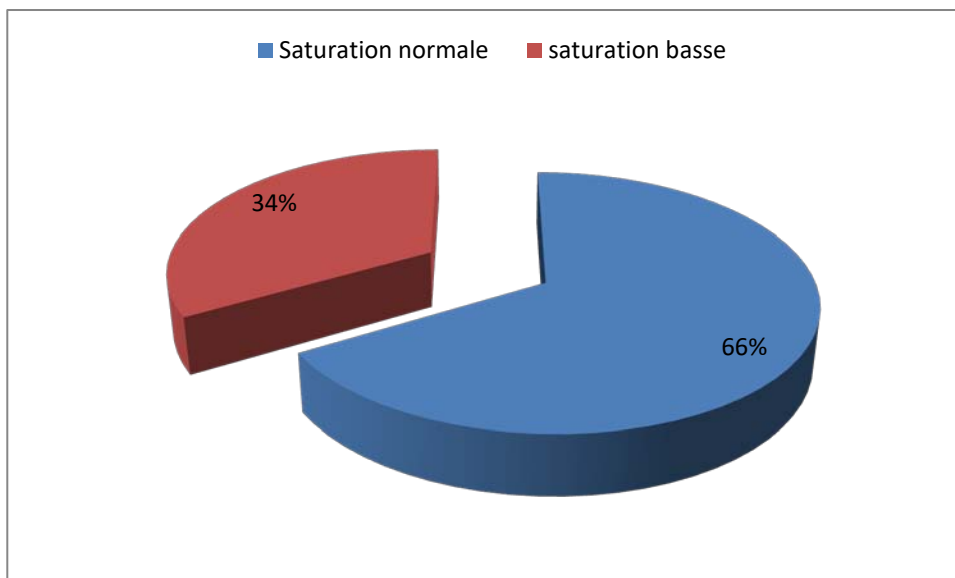


Figure 16: Répartition de la saturation en oxygène à l'admission

g. La fatigabilité lors des tétées :

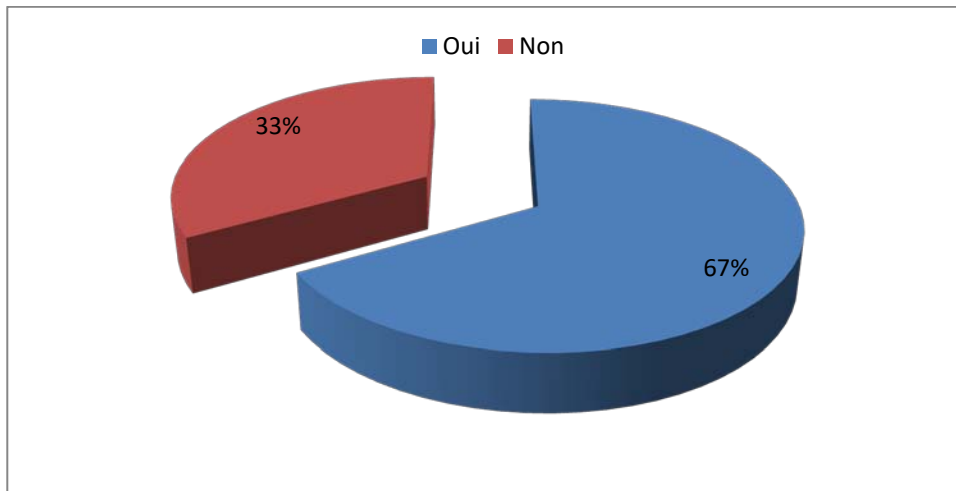


Figure 17: Répartition des malades (nouveau nés et nourrissons) selon la notion de fatigabilité lors des tétées

Parmi 323 nouveau nés et nourrissons, 214 avaient une notion de fatigabilité lors des tétées soit 66%, contre 109 patients, soit un taux de 34%.

Les enfants au nombre de 28 ne répondaient pas à ce critère de fatigabilité lors des tétées.

h. Infections pulmonaire à répétition :

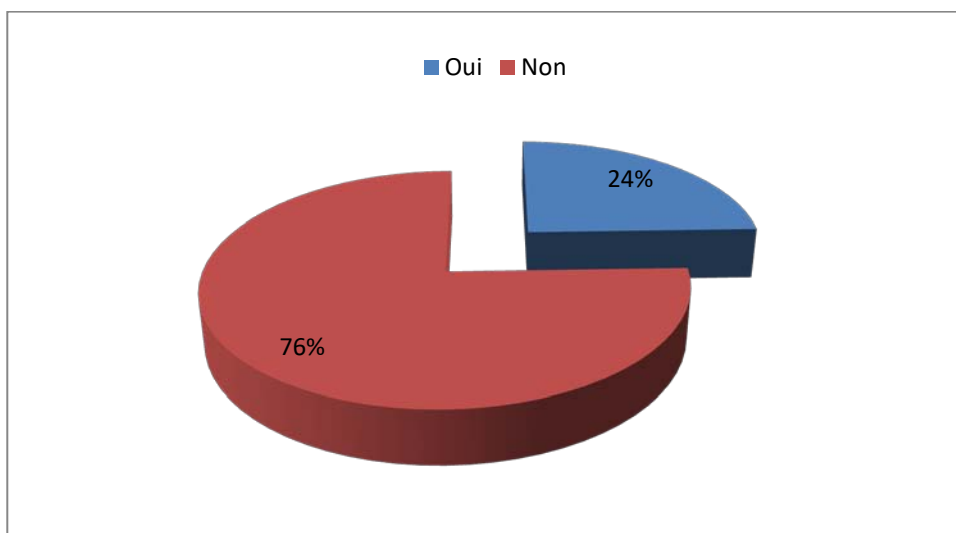


Figure 18 : Répartition des malades selon la notion d'infection pulmonaire à répétition

Parmi 180 malades, 75 avaient une notion d'infections pulmonaires à répétition soit 42%, et 105 patients soit 58% n'avaient pas cette notion.

Les nouveau nés au nombre de 171 ne répondaient pas à ce critère d'infection pulmonaire à répétition.

i. Données de l'auscultation cardiaque :

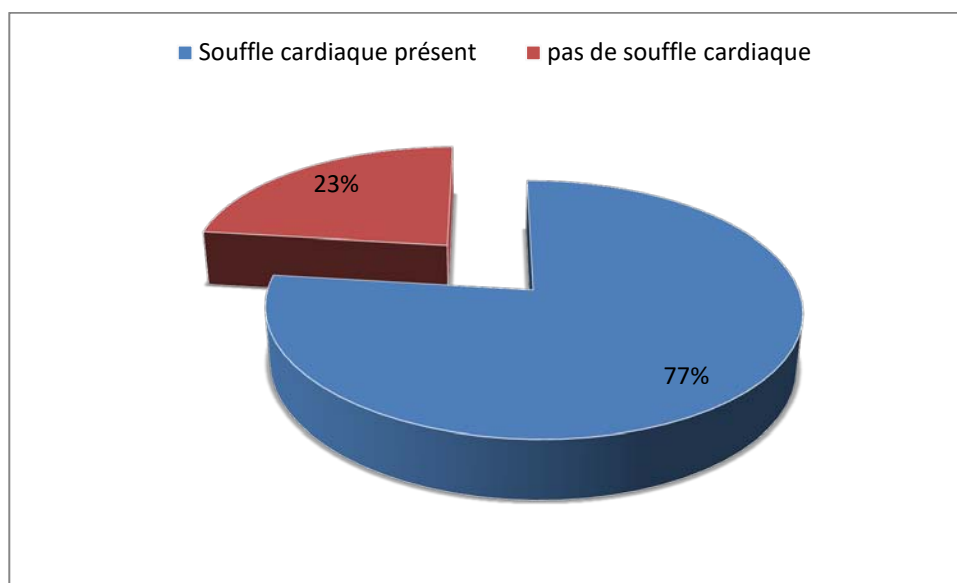


Figure 19: Répartition des malades selon la présence du souffle cardiaque

Tableau IV : Présence du souffle cardiaque dans les cardiopathies congénitales avec shunt :

Souffle cardiaque	Type de cardiopathie		Total
	Avec shunt	Sans shunt	
Oui	242	9	251
Non	77	23	100
Total	319	32	351

j. Signes d'insuffisance cardiaques :

Parmi 351 patients, 55 patients étaient hospitalisés pour une insuffisance cardiaque soit un taux de 15.66% ,5 parmi ces patients étaient des nouveau nés soit un taux de 9.1%.

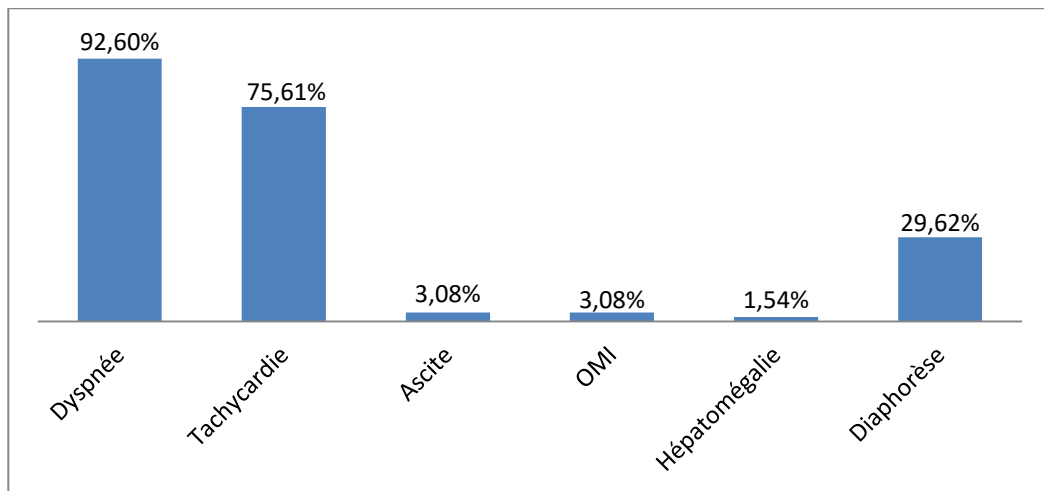


Figure 19:Signes d'insuffisance cardiaque chez les nouveau nés et les nourrissons

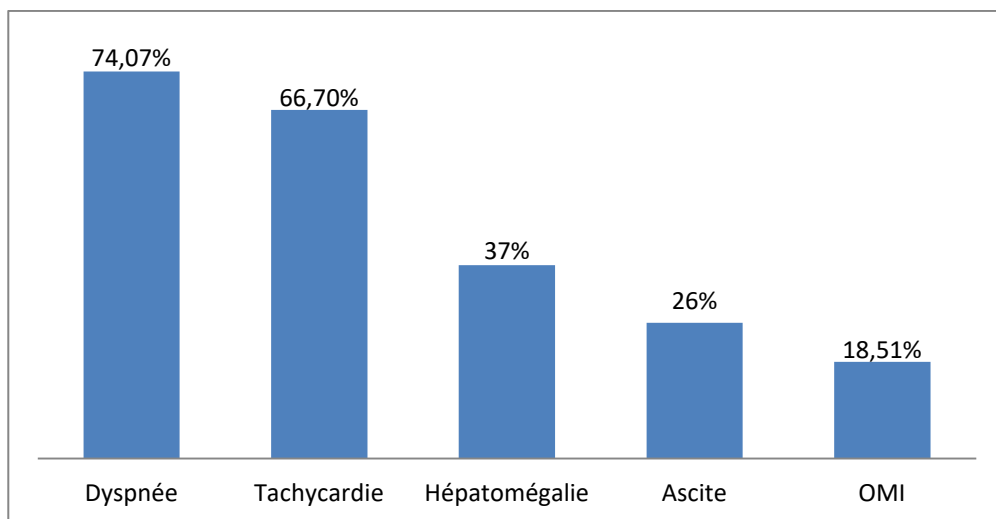


Figure 20 :Répartition des signes d'insuffisance cardiaque chez les enfants

k. Bilan malformatif :

Parmi 351 malades, 126 avaient une malformation associée soit 35.9%,

Tableau V : Les malformations congénitales associées aux cardiopathies congénitales

Malformation congénitale	Effectif	Pourcentage	Total
Trisomie 21	61	17.3%	35.9%
Trisomie 18	3	0.85%	
Trisomie 13	4	1.13%	
Dysmorphie faciale	10	2.84%	
Fente palatine	6	1.7%	
Atrésie de l'œsophage	8	2.27%	
Atrésie duodénale	1	0.28%	
Atrésie des choanes	1	0.28%	
Anomalie de différenciation sexuelle	2	0.56%	
Hypospadias	2	0.56%	
Syndrome de jonction pyélocalicielle	1	0.28%	
Pieds bot varus équin	13	3.7%	
Syndactylie	2	0.56%	
Polydactylie	3	0.85%	
Sd de Prune Belly	1	0.28%	
Sd de Beckwith-Wiedemann	1	0.28%	
Sd de Pierre Robin	3	0.85%	
Sd de Noonan	1	0.28%	
Sd de di George	2	0.56%	
Sd de Cornelia de Lange	1	0.28%	
Absence malformation	225	64.1%	64.1%

3. Données Radiologique :

3.1. Les données de la radio thorax :

Tableau VI : Interprétation des radiographies thoraciques

Radiographie thorax	Effectif	Pourcentage	Total
Sans anomalies	59	16.8%	16.8%
Cardiomégalie	250	71.22%	83.2%
Foyer systématisé	120	34.18	
Atrésie de l'œsophage	8	2.27%	
MMH	20	5.7%	
Hypervascularisation	23	6.55%	
Hypo vascularisation	20	5.7%	
Cœur ovoïde	19	5.4%	
Cœur en sabot	11	3.13%	
Atélectasie pulmonaire	2	0.56%	
Dextrocardie	1	0.28%	
Pneumothorax	1	0.28%	

3.2. Les données de l'échocardiographie :

a. Classification des cardiopathies congénitales :

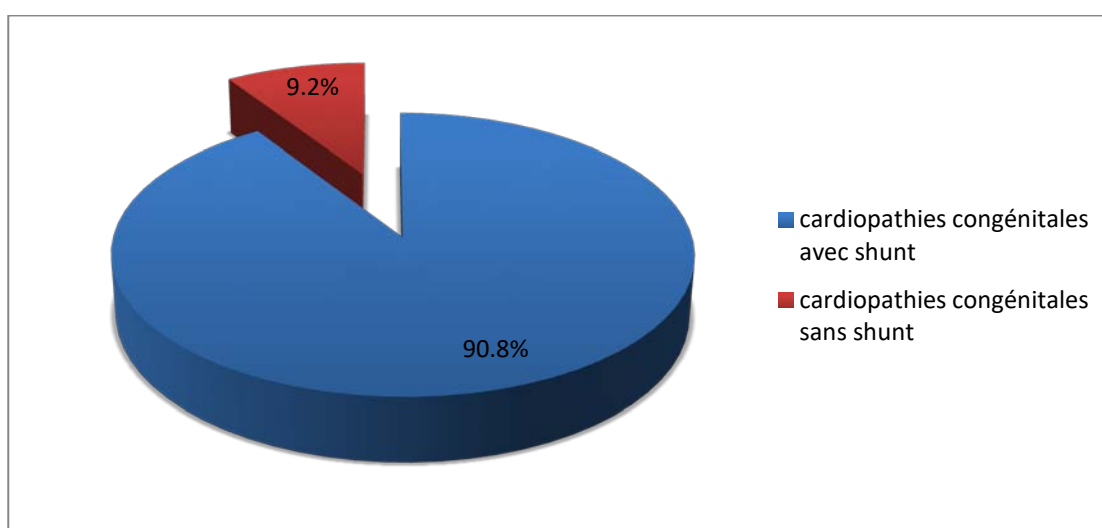


Figure 21 : Classification des cardiopathies congénitales

b. Répartition globale des cardiopathies congénitales :

Parmi 351 malades hospitalisé, 319 patients avaient une cardiopathie congénitale avec shunt soit 90.8%, et 32 patients soit 9.2% avaient une cardiopathie congénitale sans shunt.

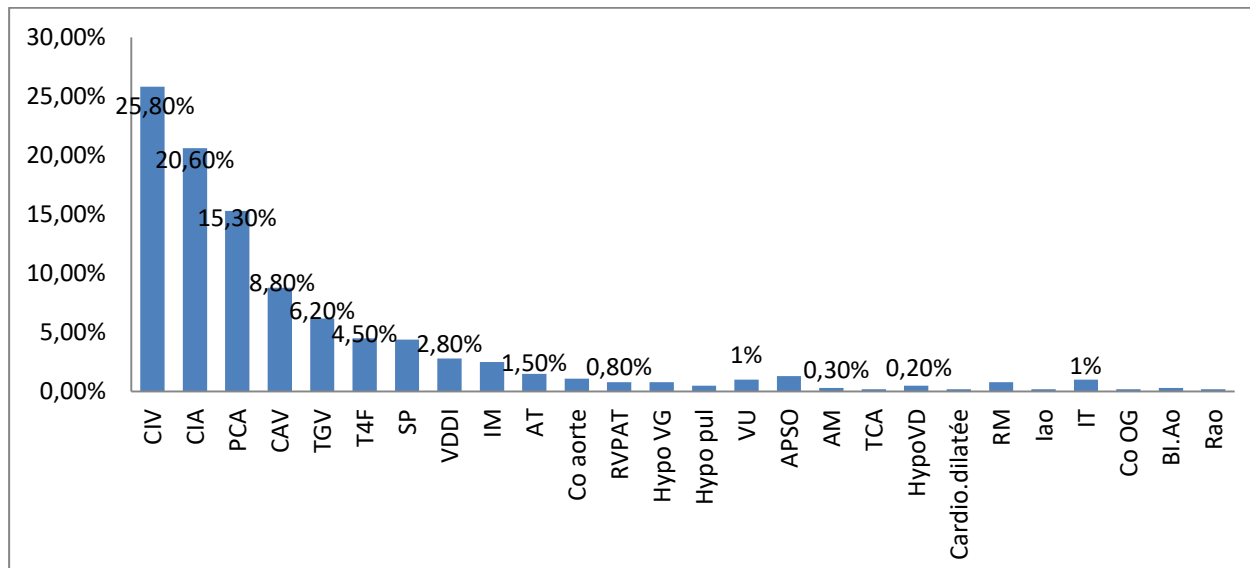


Figure 22 : Répartition globale des cardiopathies congénitales

c. Répartition des cardiopathies congénitales avec shunt :

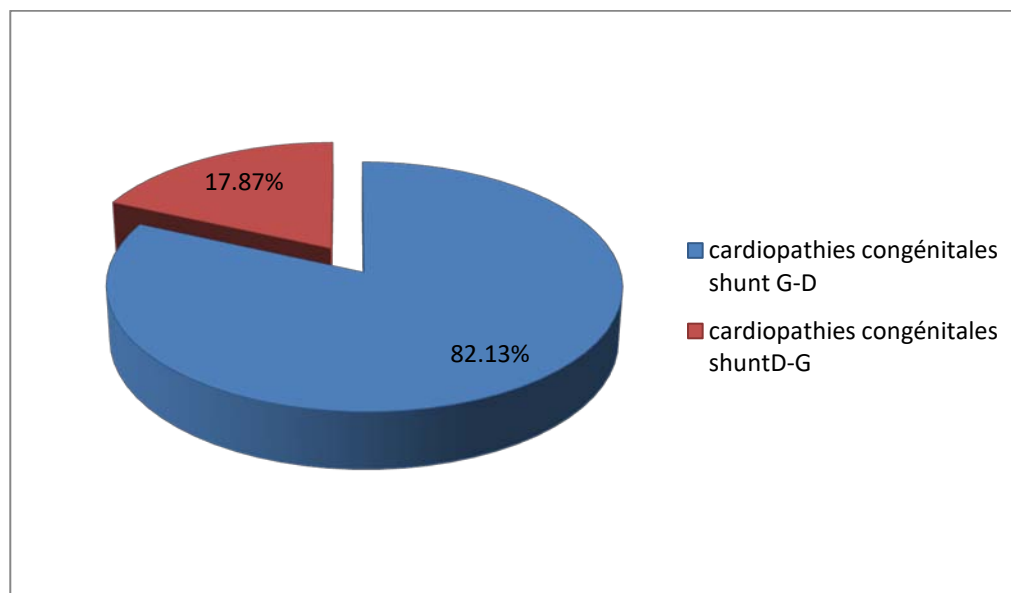


Figure 23: Classification des cardiopathies congénitales avec shunt

Parmi 319 patient ayant une cardiopathie congénitale avec shunt, 262 patient avaient une cardiopathie congénitale avec shunt gauche-droit soit 82.13%, et 57 patients avaient une cardiopathie congénitale avec shunt droit- gauche soit 17.86%.

d. Répartition des cardiopathies congénitales sans shunt :

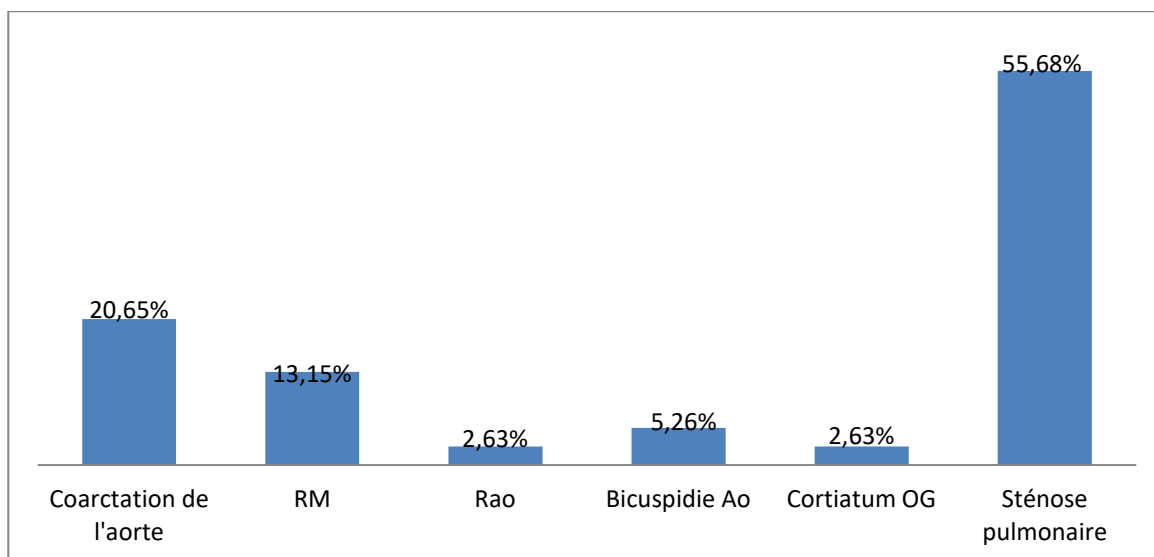


Figure 24 : Répartition des cardiopathies congénitales avec obstruction.

e. Répartition des cardiopathies congénitales non cyanogènes :

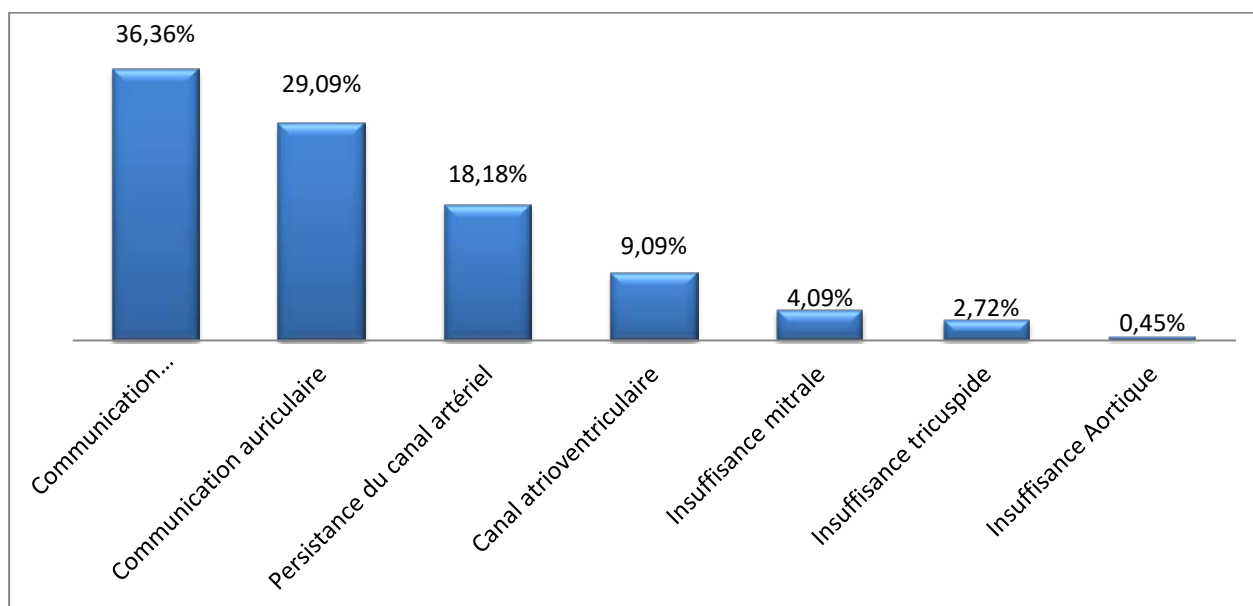


Figure 25 : Répartition des cardiopathies congénitales non cyanogène

f. Répartition des cardiopathies congénitales cyanogène :

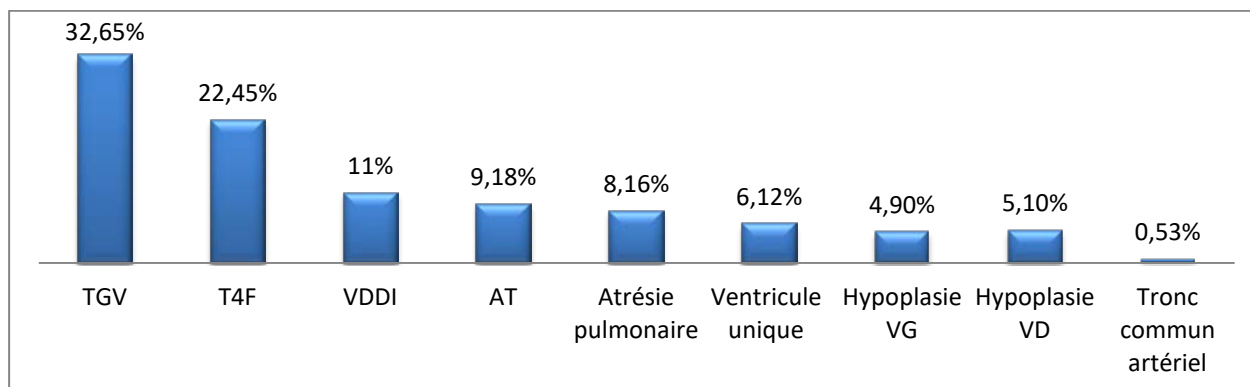


Figure 26: Répartition des cardiopathies congénitales cyanogènes

g. Les principales complications liées aux cardiopathies congénitales :

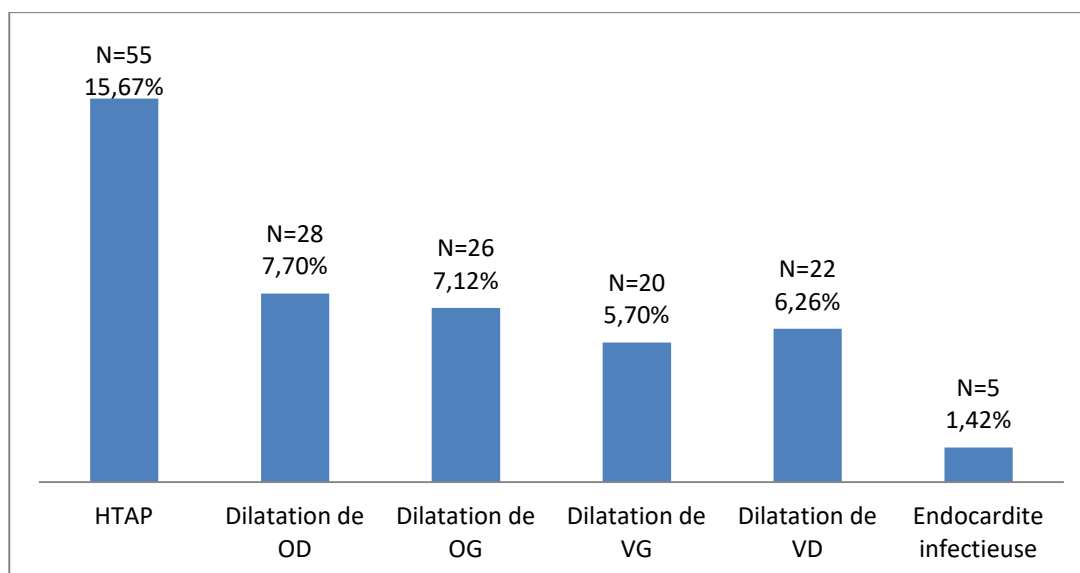


Figure 27 : Les principales complications liées aux cardiopathies congénitales.

4. Traitement et évolution :

4.1. Le traitement :

a. Traitement médical :

a.1. Répartition des patients en fonction de l'indication du traitement médical :

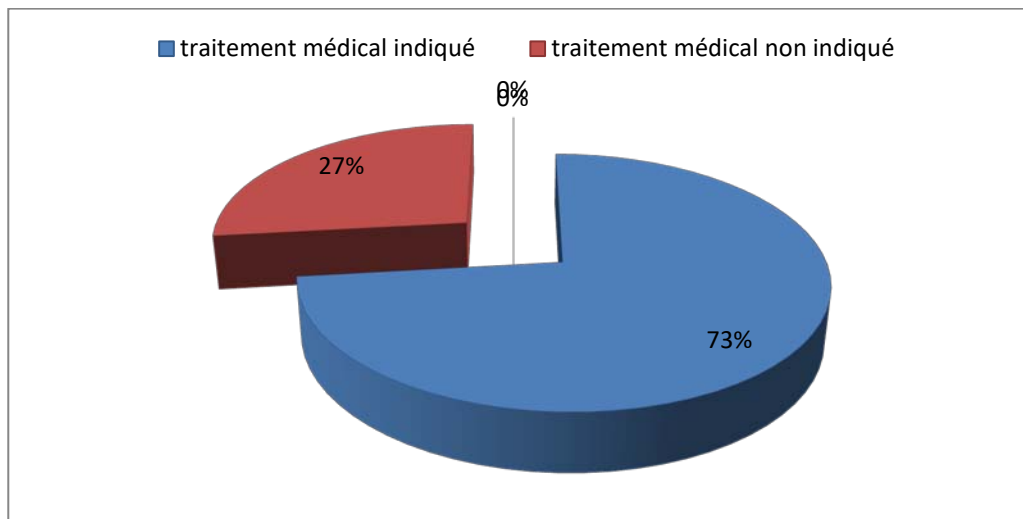


Figure 28: Répartition des patients en fonction de l'indication du traitement médical

Parmi 351 patients hospitalisés, 259 patients nécessitaient un traitement médical soit 73.2%, et 94 patients soit 26.8% n'ont pas nécessité un traitement médical.

a.2. Répartition des patients en fonction du traitement médical pris :

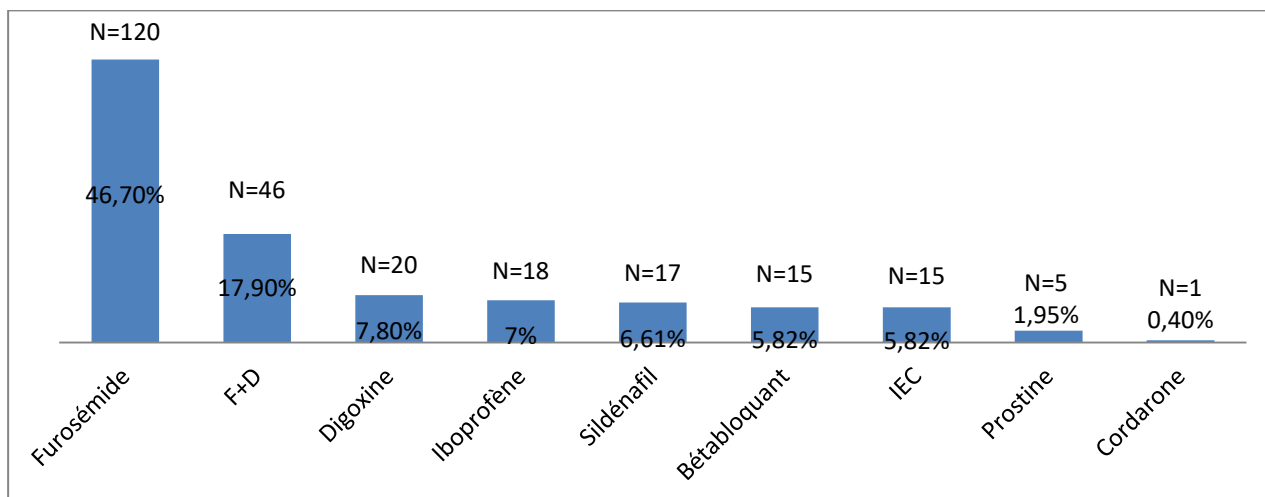


Figure 29: Répartition des malades selon le traitement médical administré

b. Traitement chirurgical :

b.1. Répartition des patients selon l'indication du traitement chirurgical :

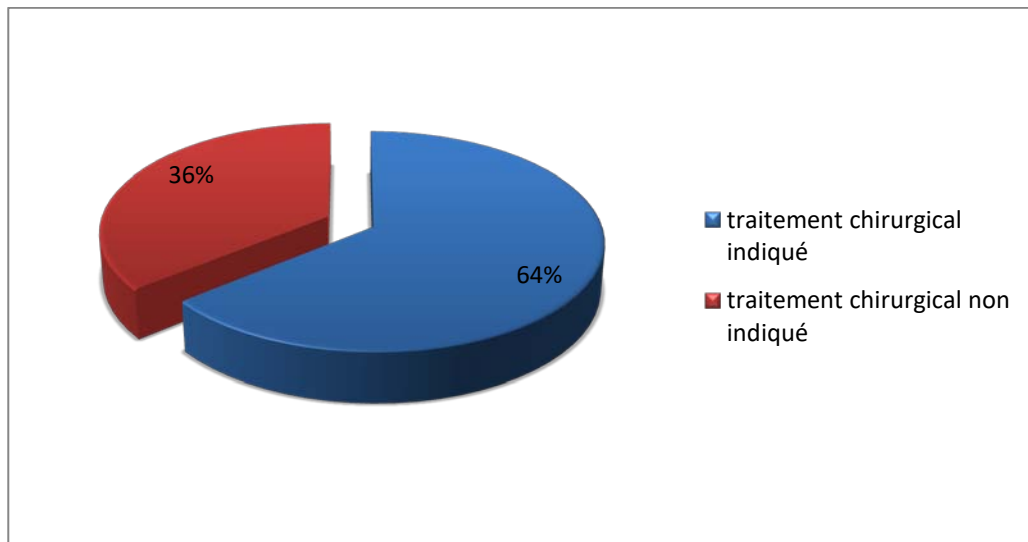


Figure30 :Répartition des patients selon l'indication du traitement chirurgical

Parmi 351 malades hospitalisés, 225 patients avaient l'indication d'un traitement chirurgical soit 64%, et 126 patients n'avaient pas une indication d'un traitement chirurgical soit 36% .

b.2. Répartition des malades ayant une indication chirurgicale

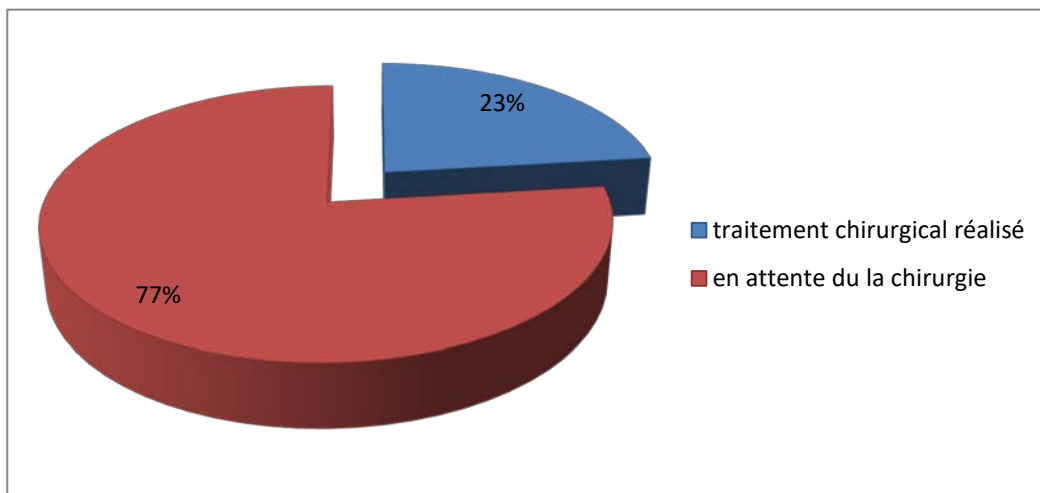


Figure 31: Répartition des malades ayant une indication chirurgicale

Parmi 225 patients qui ont une indication chirurgicale, 52 malades ont bénéficié d'une intervention chirurgicale soit un taux de 23% et 173 étaient en attente d'un acte opératoire soit un taux de 77%.

b.3. Répartition des malades qui ont bénéficié d'un acte opératoire ou interventionnel :

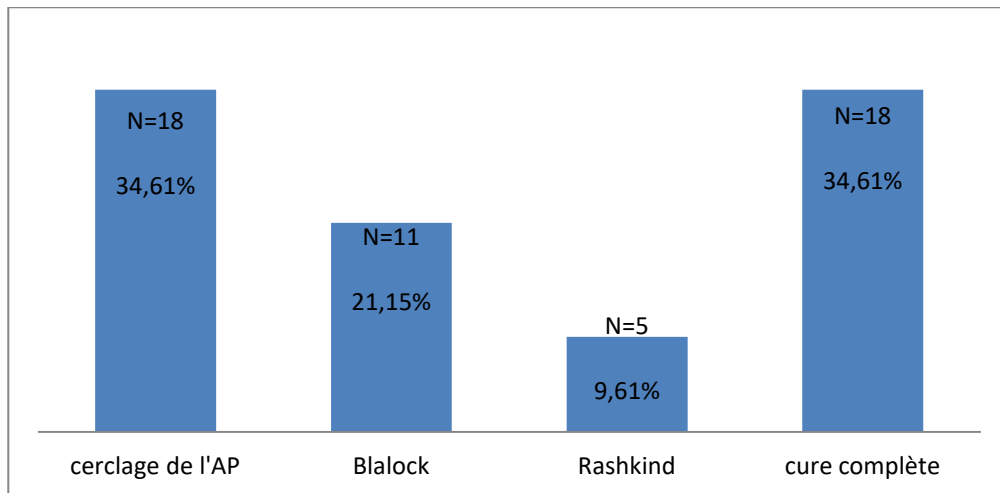


Figure 32: Répartition des malades ayant bénéficié d'une intervention chirurgicale.

c. Prise en charge Réanimation :

c.1. Répartition des malades selon d'indication de la Réanimation

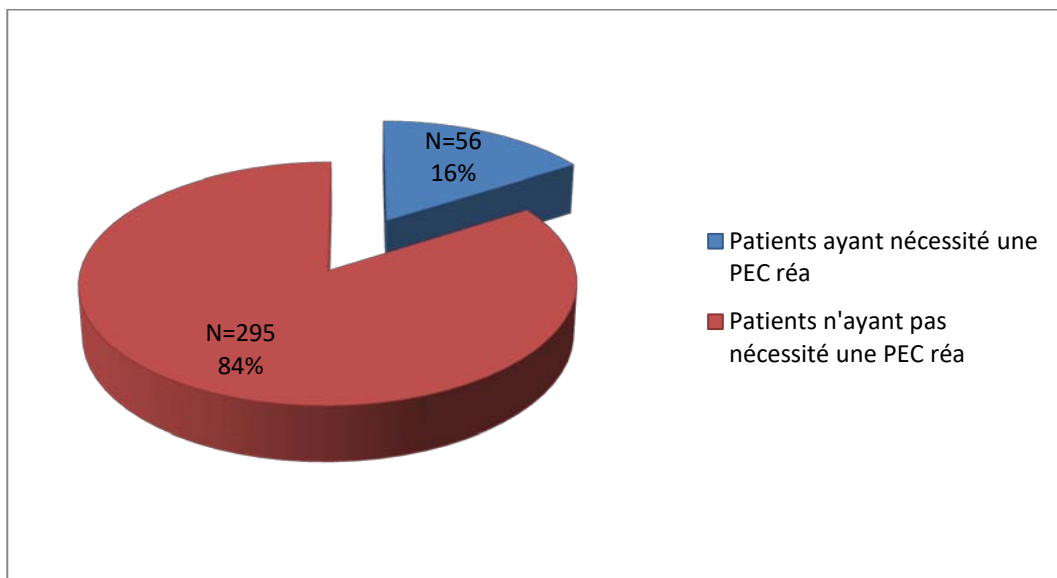


Figure 33 : Répartition des malades selon l'indication de la réanimation

c.2. Répartition des malades hospitalisés en réanimation en fonction de l'indication

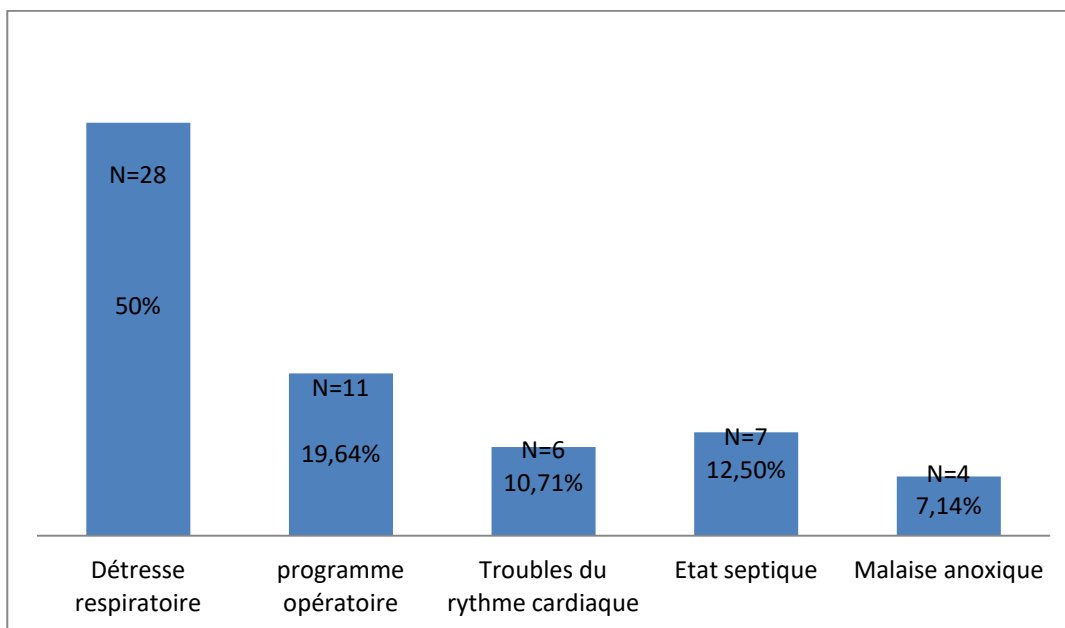


Figure 34 : La répartition des malades qui ont bénéficié d'une PEC réanimation selon l'indication

c.3. Répartition des malades selon les gestes réalisés en réanimation :

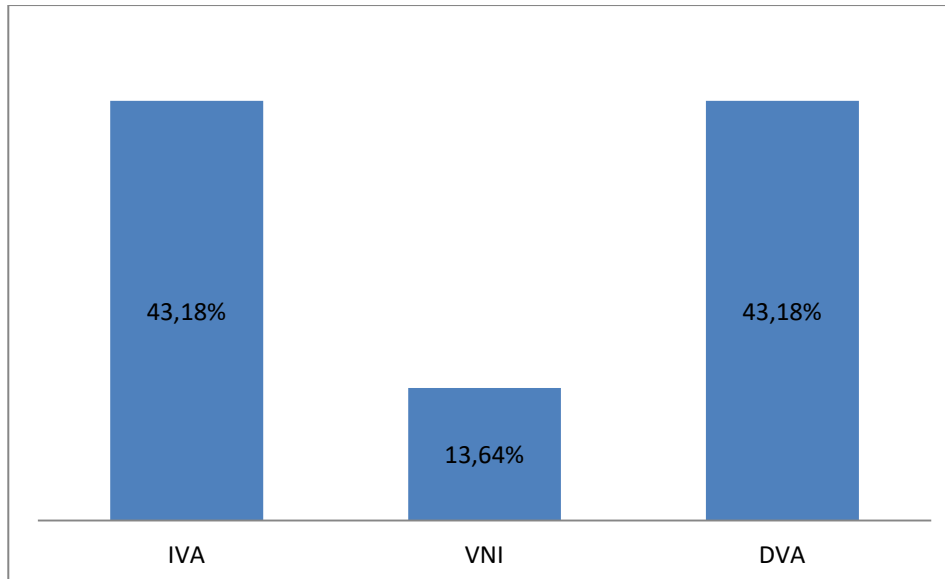


Figure 35: Répartition des malades selon les gestes réalisés.

IVA : Intubation ventilation invasive VNI : Ventilation non invasive DVA : Drogues vasoactives

4.2. **Evolution :**

a. ***L'évolution des malades :***

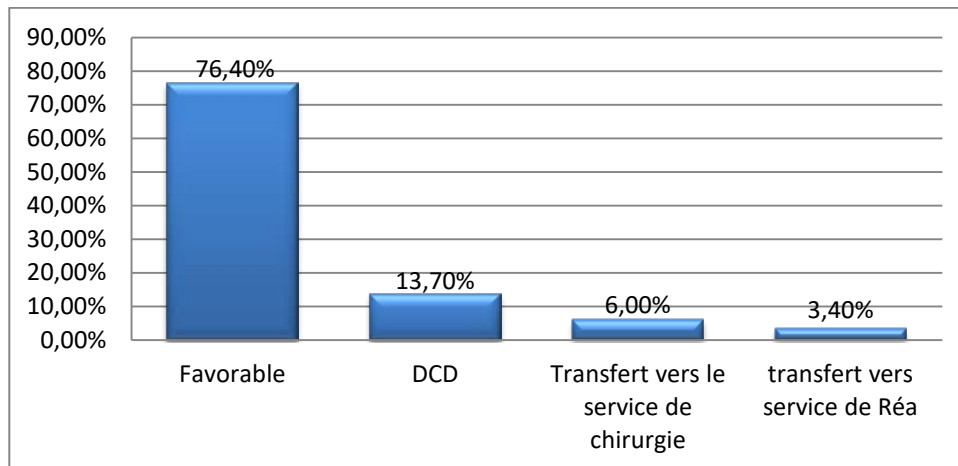


Figure 36 : Evolution des malades hospitalisés pour une cardiopathie congénitale

- 268 patients soit 76.4% avaient une évolution favorable.
- 48 patients soit 13.7% ont décédé.
- 21 patients ont été transférés au service de chirurgie cardiovasculaire pour une prise en charge chirurgicale urgente soit un taux de 6%.
- 8 patients ont nécessité un transfert urgent vers le service de réanimation pédiatrique, et 2 cas porteur d'une cardiopathie congénitale ont été déclarés sortant contre avis médical.

b. ***Evolution des malades qui ont bénéficié d'un traitement chirurgical***

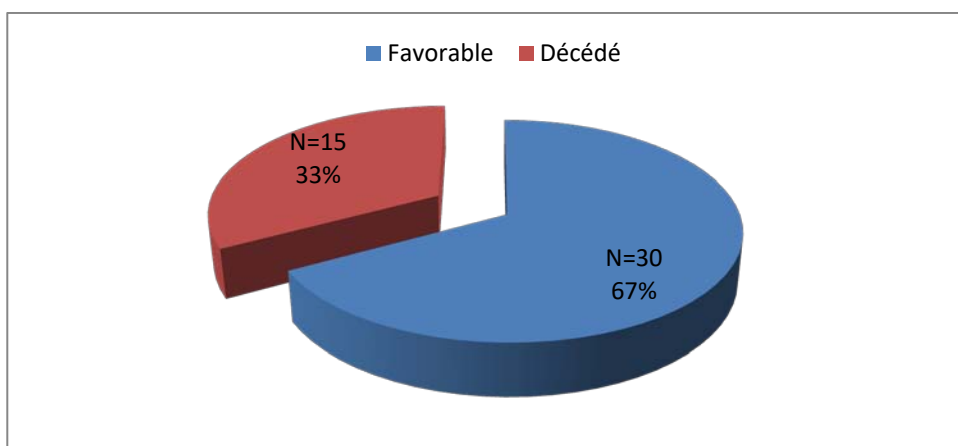


Figure 37 : Evolution des malades qui ont bénéficié d'un traitement chirurgical

c. Causes du décès :

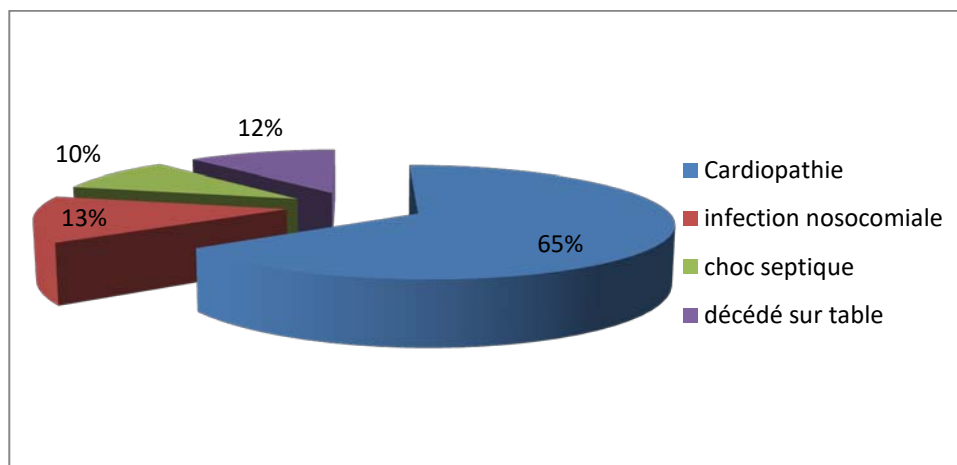


Figure 38 : Répartition des malades décédés selon la cause du décès :

30 patients hospitalisés ont décédé à cause de leurs cardiopathies congénitales soit un taux de 65%, 15 patients ont décédé par un choc cardiogénique, 13 patients par un arrêt cardio-respiratoire et 3 patients ont décédé par des troubles de rythme cardiaque.

7 patients hospitalisés, soit 13% ont décédé à cause d'une infection nosocomiale, 6 patients hospitalisés, soit 12% ont décédé sur table opératoire, 5 patients hospitalisés, soit 10% ont décédé par un choc septique.



Résultats de l'étude analytique

II. Résultats de l'étude analytique :

1. Etude analytique de l'âge et l'évolution des malades :

Parmi 35 malades, 171 patients étaient des nouveau nés soit 48.6% , 153 étaient des nourrissons soit 43.7% et 27 patients étaient des enfants soit 7.7%.

Tableau VII : Tableau croisé entre l'âge du diagnostic et l'évolution :

Age du diagnostic	Evolution		Total
	Favorable	Décès	
Entre 0 et 1 mois	145	26	171
Entre 1 et 24mois	132	19	151
Plus de 24mois	27	1	28
TOTAL	305	46	351

La valeur du test de Chi-deux était de 2.93 avec un degré de liberté à 2; et $p=0,086 > 0,05$ donc on peut retenir l'hypothèse qui suggère qu'il n'y a pas d'association entre l'âge à l'admission et le pronostic des cardiopathies congénitales.

2. Etude analytique de la consanguinité et cardiopathies congénitales :

Tableau VIII : Tableau croisé entre la consanguinité et les cardiopathies congénitales

Type de cardiopathie congénitale	Consanguinité avec le mari				
	Non	1 ^{er} degré	2 ^{ème} degré	3 ^{ème} degré	4 ^{ème} degré
	Effectif	Effectif	Effectif	Effectif	Effectif
CIV	116	21	3	0	0
CIA	106	6	2	0	0
T4	17	5	0	0	0
TGV	21	9	2	0	0
CAV	40	6	1	1	0
PCA	82	5	2	0	0
RVPAT	4	0	0	1	0
APSO	8	0	0	0	0
S.P	21	0	0	0	0
VDDI	9	3	0	0	0
Ventricule unique	6	0	0	0	0
Hypoplasie VD	4	0	0	0	0
Hypoplasie VG	5	0	0	0	0
Cardiomyopathie hypokinétique	1	0	0	0	0
IM	9	0	0	0	0
IT	6	0	0	0	0
Co OG	1	0	0	0	0
RM	4	0	1	0	0
Tronccommunarteriel	1	0	0	0	1
Atresietricuspide	9	0	0	0	0
Hypoplasiepulmonaire	3	0	0	0	0
BicuspidieAo	2	0	0	0	0
Rao	1	0	0	0	0
Atrésiemitrale	2	0	0	0	0

A travers ce tableau croisé on a réalisé le test de Chi-deux pour déterminer s'il existe une association entre la consanguinité et les cardiopathies congénitales qui a été statiquement négatif avec une $p_{0.12} > 0,05$. (Chi-deux=17.819 et degré de liberté=100), donc on peut retenir

l'hypothèse qui suggère qu'il n'y a pas de lien entre la consanguinité et les cardiopathies congénitales.

3. Etude analytique des principales cardiopathies congénitales et le sexe :

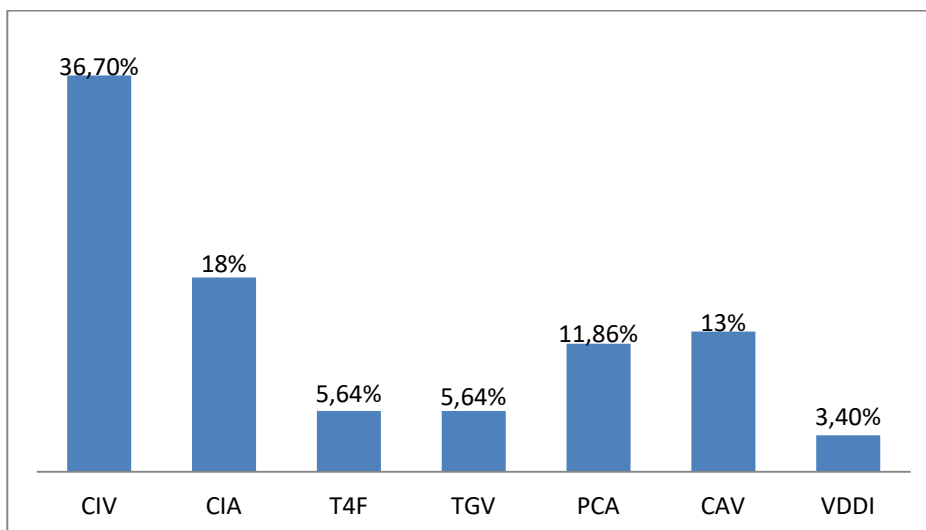


Figure 39 : Répartition des principales cardiopathies congénitales chez les patients de sexe masculin.

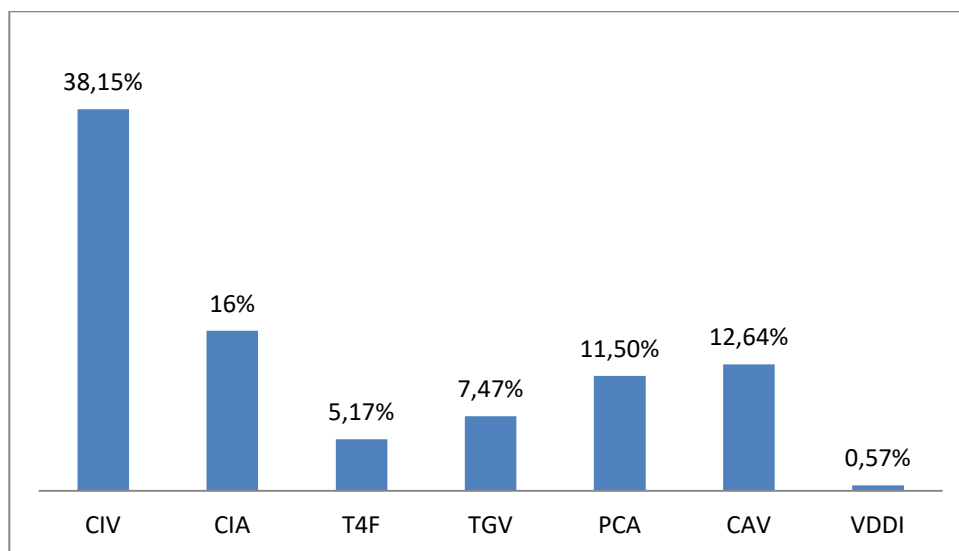


Figure 40: Répartition des principales cardiopathies congénitales chez les patients de sexe féminin.

4. Étude analytique de l'âge maternel et cardiopathies congénitales :

Parmi 351 mamans, 15 avaient un âge inférieur à 20ans soit 4.3% , 90 mamans avaient un âge compris entre 30ans et 40ans soit 25.6% et 62 mamans avaient un âge supérieure à 40ans soit 17.7%.

Tableau IX : Tableau croisé entre âge maternel et type de cardiopathies congénitales

Type de Cardiopathie congénitale	Tranches d'âge maternel			
	<20ans	20-30ans	30-40ans	>40ans
CIV	6	78	31	25
CIA	4	56	43	11
T4F	3	10	8	1
TGV	14	12	6	0
CAV	1	18	7	22
PCA	6	47	30	5
Coarctation de l'Ao	1	5	1	0
Atrésie mitrale	0	2	0	0
RVPAT	2	3	2	1
Sténose pulmonaire	2	11	5	3
VDDI	0	8	3	0
Ventricule unique	1	4	1	0
Atrésie tricuspide	2	4	2	1
TAC	0	2	0	0
Hypoplasie VD	1	1	2	0
Hypoplasie VG	0	1	3	1
Cardiomyopathiehypokinétique	0	1	0	0
IM	1	2	6	0
RM	0	2	3	0
IAo	0	0	1	0
Rao	0	1	0	0
Hypolasie pulmonaire	1	2	3	0
IT	1	2	3	0
Co OG	0	1	0	0
APSO	1	3	4	0

Le test de Chi-deux de Pearson =68.037 avec un degré de liberté à 72 et une $p=0.731 > 0.05$ donc on peut retenir l'hypothèse qui suggère qu'il n'y a pas de lien entre l'âge maternel et les cardiopathies congénitales.

5. Etude analytique entre antécédents gynéco-obstétrique et cardiopathies congénitales :

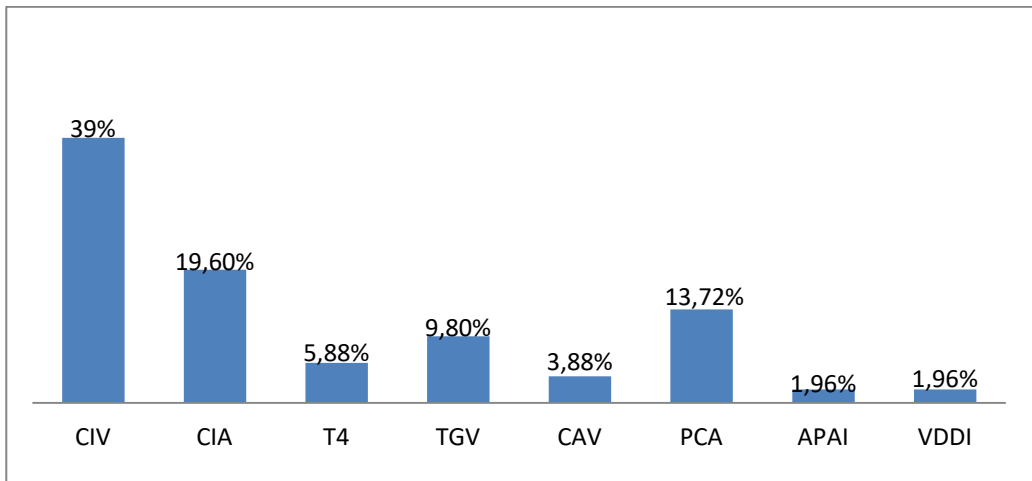


Figure 41 : Répartition des cardiopathies congénitales chez les patients issus des mères ayant un antécédent de fausse couche

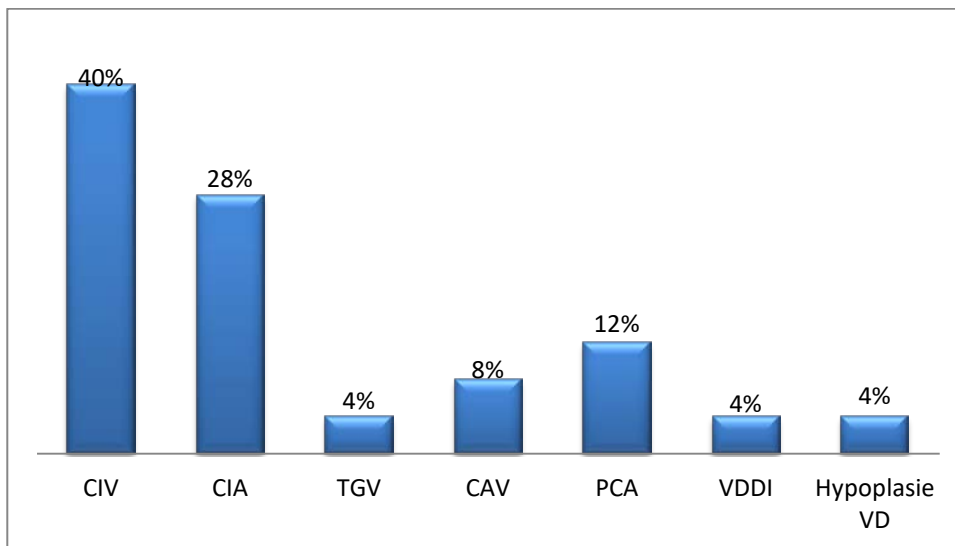


Figure 42: Répartition des cardiopathies congénitales chez les patients issus des mères ayant un antécédent de mort né.

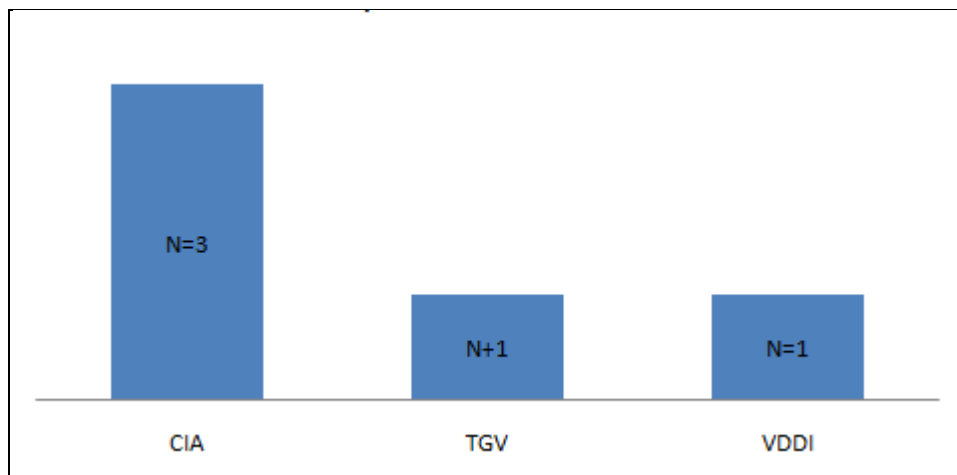


Figure 43: Répartition des cardiopathies congénitales chez les patients issus des mères ayant un antécédent de mort fœtale in utéro.

6. Etude analytique entre maladies chroniques maternelles et cardiopathies congénitales :

Tableau X :Tableau croisé entre maladies maternelles chroniques et cardiopathies congénitales

	Effectif	Pourcentage	Total
Sans antécédents	297	84.6%	84.6%
Diabète de type1	11	3.13%	15.38%
Diabète de type2	13	3.7%	
HTA	20	5.7%	
Maladies de système	10	2.84%	

Le test de Chi-deux de Pearson=22,292 avec un degré de liberté à 25 et une $p=0,561 > 0,05$ donc on peut retenir l'hypothèse qui suggère qu'il n'y a pas de lien entre les maladies chroniques et les cardiopathies congénitales.

7. Étude analytique de la prise de médicaments pendant la grossesse et cardiopathies congénitales :

Le test de Chi-deux de Pearson=15,531 avec un degré de liberté à 25 et une $p=0,519 > 0,05$ donc on peut retenir l'hypothèse qui suggère qu'il n'y a pas de lien entre cette prise médicamenteuse pendant la grossesse et les cardiopathies congénitales.

8. Étude analytique du poids et cardiopathies congénitales :

Parmi 351 malades, 143 patients avaient un poids normal soit 41.02%, 193 patients avaient un retard pondéral soit 54.98% et 15 patients soit 4% avaient une surcharge pondérale.

Le test de Chi-deux de Pearson=35,590 avec un degré de liberté à 28 et une $p=0,641 > 0,05$ donc on peut retenir l'hypothèse qui suggère qu'il n'y a pas de lien entre le poids d'admission et les cardiopathies congénitales.

9. Étude analytique de la taille et cardiopathies congénitales :

Parmi 351 malades, 166 malades avaient une taille normale soit 47.3%, 175 malades avaient un retard statural soit 49.8% et 10 malades, soit 2.85% avaient une taille supérieure à la normale.

Le test de Chi-deux de Pearson=17.136 avec un degré de liberté à 28 et une $p=0,999 > 0,05$ donc on peut retenir l'hypothèse qui suggère qu'il n'y a pas de lien entre la taille et les cardiopathies congénitales.

10. Étude analytique de la fréquence cardiaque et cardiopathies congénitales :

Tableau XII : Tableau croisé entre la fréquence cardiaque et les cardiopathies congénitales

Type de Cardiopathie congénitale	Fréquence cardiaque		
	Tachycardie	Normale	Bradycardie
	Effectif	Effectif	Effectif
CIV	78	58	4
CIA	28	87	3
T4	16	6	0
TGV	9	18	5
CAV	32	18	4
Coarctation de la Ao	2	5	0
Atrésie mitrale	0	2	0
RVPAT	3	2	0
APSO	3	5	2
Sténose pulmonaire	18	3	0
VDDI	7	4	0
Ventricule unique	3	3	0
Atrésie tricuspide	4	5	0
Tronc commun artériel	2	0	0
Hypoplasie VD	4	4	0
Hypoplasie VG	2	3	0
Cardiomyopathie hypokinétique	1	0	0
IM	6	2	1
RM	3	2	0
Rao	0	1	0
IAo	1	0	0
IT	3	3	0
Hypoplasie pulmonaire	1	2	0
Co OG	1	0	0
Bicuspidie Ao	1	1	0

Le test de Chi-deux de Pearson=49.057avec un degré de liberté à 50 et une $p=0,764>0,05$ donc on peut retenir l'hypothèse qui suggère qu'il n'y a pas de lien entre la fréquence cardiaque et le type de cardiopathies congénitales.

11. Étude analytique de la fréquence respiratoire et cardiopathies congénitales :

Tableau XIII : Tableau croisé entre la fréquence respiratoire et le type de cardiopathie

Type de CC	La fréquence respiratoire			Total
	Bradypnée	Normale	Polypnée	
CC avec shunt	4	84	231	319
CC sans shunt	1	6	25	32
Total	5	90	256	351

Le test de Chi-deux de Pearson=0,334 avec un degré de liberté à 2 et une $p=0,846 > 0,05$ donc on peut retenir l'hypothèse qui suggère qu'il n'y a pas de lien entre la fréquence respiratoire et le type de cardiopathies congénitales.

12. Étude analytique de la saturation en oxygène à l'admission et cardiopathies :

Tableau XIV : Tableau croisé entre la saturation et le type des cardiopathies

Saturation	Type de cardiopathie congénitale		Total
	Avec shunt	Sans shunt	
Normale	111	12	123
Basse	208	20	228
Total	319	32	351

Le test de Chi-deux de Pearson=33,444 avec un degré de liberté à 1 et une $p=0,00 < 0,05$ donc on peut retenir l'hypothèse qui suggère qu'il y a un lien entre la saturation artérielle en oxygène et le type des cardiopathies congénitales.

Pour mesurer la force de cette relation on a effectué les mesures symétriques suivantes :

Mesures symétriques		Valeur	Signification approximative
Nominale par nominale	Phi	0.775	0.000
	V de cramer	0.448	0.000
Nombre d'observations valides		351	

Ces mesures ont objectivé que la force d'association est modérée.

13. Étude analytique du souffle cardiaque et cardiopathies congénitales :

13.1. Etude analytique du souffle cardiaque et cardiopathies congénitales (tous les types confondus) :

Tableau XV :Tableau croisé entre le souffle cardiaque et cardiopathies congénitales

Type de Cardiopathie congénitale	Souffle cardiaque	
	Oui	Non
	Effectif	Effectif
CIV	119	21
CIA	68	50
T4	20	2
TGV	29	3
CAV	40	8
Coarctation de la Ao	3	4
Atrésie mitrale	2	0
RVPAT	3	2
APSO	4	4
Sténose pulmonaire	18	3
VDDI	7	4
Ventricule unique	3	3
Atrésie tricuspide	4	5
Tronc commun artériel	2	0
Hypoplavie VD	4	4
Hypoplasie VG	2	3
Atrésie Ao	1	0
Cardiomyopathie hypokinétique	1	0
IM	7	2
RM	3	2
Rao	1	0
IAo	1	0
IT	6	0
Hypoplasie pulmonaire	2	1
Co OG	0	1
Bicuspidie Ao	1	1
PCA	26	17

Le test de Chi-deux de Pearson=84.241 avec un degré de liberté à 25 et une $p=0,000 < 0,05$ donc on peut retenir l'hypothèse qui suggère qu'il y a un lien entre la détection d'un souffle cardiaque et les cardiopathies congénitales.

Tableau XVI : Tableau croisé entre la présence du souffle cardiaque et le type de cardiopathie

Souffle cardiaque	Type de cardiopathie		Total
	Avec shunt	Sans shunt	
Oui	242	9	251
Non	77	23	100
Total	319	32	351

Le test de Chi-deux de Pearson=70.956 avec un degré de liberté à 1 et une $p=0,00 < 0,05$ donc on peut retenir l'hypothèse qui suggère qu'il y a un lien entre la détection d'un souffle cardiaque et le type de cardiopathies congénitales.

Pour mesurer la force de cette association on a effectué le test de V de Cramer

Mesure symétrique		Valeur	Signification approximative
Nominale par nominale	V de cramer	0.450	0.00
Nombre d'observations valides		351	

Cette mesure a indiqué que la force d'association est modérée.

13.2. Etude analytique du souffle cardiaque et cardiopathies congénitales avec shunt gauche-droit

Tableau XVII : Tableau croisé entre la présence d'un souffle cardiaque et cardiopathies congénitales avec shunt gauche-droit

Type de cardiopathie congénitale	Souffle cardiaque	
	Oui	Non
	Effectif	Effectif
CIV	119	21
CIA	68	50
PCA	26	17
CAV	40	8
IM	6	3
IT	5	1
lao	1	0

Le test de Chi-deux de Pearson=102.104 avec un degré de liberté à 9 et une $p=0,000 < 0,05$ donc on peut retenir l'hypothèse qui suggère qu'il y a un lien entre la détection d'un souffle cardiaque et les cardiopathies congénitales non cyanogènes.

Mesure symétrique		Valeur	Signification approximative
Nominale par nominale	V de cramer	0.520	0.00
Nombre d'observations valides		262	

Cette mesure a indiqué que la force d'association est modérée.

14. Etude analytique des malformations congénitales et cardiopathies congénitales :

Tableau XVIII : Tableau croisé entre les malformations congénitales et les cardiopathies congénitales

Malformation congénitale	Effectif	Pourcentage	Total
Trisomie 21	61	17.3%	35.9%
Trisomie 18	3	0.85%	
Trisomie 13	4	1.13%	
Dysmorphie faciale	10	2.84%	
Atrésie de l'œsophage	8	2.27%	
Atrésie duodénale	1	0.28%	
Atrésie des choanes	1	0.28%	
Anomalie de différenciation sexuelle	2	0.56%	
Sd de jonction pyélocalicielle	1	0.28%	
Hypospadias	2	0.56%	
Pieds bot varus équin	13	3.7%	
Fente palatine	6	1.7%	
Syndactylie	2	0.56%	
Polydactylie	3	0.85%	
Sd de Prune Belly	1	0.28%	
Sd de Beckwith-wiedemann	1	0.28%	
Sd de Pierre Robin	3	0.85%	
Sd de Nooman	1	0.28%	
Sd de di George	2	0.56%	
Sd de Cornelia de lange	1	0.28%	
Absence malformation	225	64.1%	64.1%

Le test de Chi-deux de Pearson=50.116 avec un degré de liberté à 20 et une $p=0,112 > 0,05$ donc on peut retenir l'hypothèse qui suggère qu'il y a pas de lien entre les malformations congénitales associées et les cardiopathies congénitales.



DISCUSSION



I. Epidémiologie

1. Incidence et prévalence

Les cardiopathies congénitales sont les malformations congénitales les plus courantes, l'incidence dans les pays industrialisés varie entre 5,2‰ et 12,5‰ de naissances vivantes. [4]

Aux États-Unis d'Amérique, l'incidence des cardiopathies congénitales est de 10,8‰. [5]

En Europe, en Espagne, l'incidence des cardiopathies congénitales est de 8,96‰. [4]

En Asie, à la république populaire de Chine, Qu et al [6] rapportent une incidence des cardiopathies congénitales de 11,1‰.

Au Moyen-Orient, en Palestine, l'incidence des cardiopathies congénitales est de 10‰. [7]

En Afrique, au Congo, l'incidence des cardiopathies congénitales est de 5‰. [8]

Au Maghreb, au Tunisie, Dorra et al [9] rapportent une incidence de 6,8‰.

Au Maroc, les cardiopathies congénitales représentent 7,8‰ de l'ensemble des enfants hospitalisés sur une période de 4 ans à l'hôpital de Rabat. [10]

La prévalence des cardiopathies congénitales déclarées varie considérablement selon les études dans le monde. Certaines études apprécient la prévalence chez les enfants nés vivants et ne prennent pas en compte les fœtus, 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.

La prévalence totale des cardiopathies congénitales signalées a considérablement augmenté au cours du dernier siècle, atteignant une estimation stable de 9 pour 1 000 naissances vivantes au cours des 15 dernières années. [11]

Sur le plan international [12], la prévalence acceptée des cardiopathies congénitales est de 0,8%. En général, on prétend que la prévalence des cardiopathies congénitales est stable dans le temps.

Dans notre série, la prévalence hospitalière est **1.86%** ce qui rejoint le résultat trouvé par S.M.ELGHOMARI et All[14] qui a estimé que la fréquence des cardiopathies congénitales est de 2% des malades hospitalisés à l'établissement hospitalier spécialisé Mère Enfant, Tlemcen, ALGÉRIE entre 2005 et 2009,

Par contre, l'étude AKALLAL [13] au service de Pédiatrie II de l'Hôpital d'Enfants de Casablanca a estimé que la fréquence des cardiopathies congénitales est de 6 %.

Nos résultats peuvent être expliqués par l'exclusion de toutes les anomalies cardiaques non malformatives telles les Myocardiopathies, les tumeurs et les troubles de rythme.

2. Classification des cardiopathies congénitales :[10]

2.1. Classification anatomique

La base de cette classification est la division du cœur en trois segments principaux : oreillettes, ventricules et gros vaisseaux.

On appelle « étage » l'ensemble d'un segment et sa connexion proximale. L'analyse segmentaire est l'étude de chacun des étages, complétée par la description des anomalies associées et la mention de certaines particularités supplémentaires.

a. Étage viscéatrial

C'est l'ensemble du segment auriculaire et des connexions veino-auriculaires.

A l'état normal, on parle de situs solitus : situation droite de l'oreillette droite, de la bronche souche droite et du foie ; situation gauche de l'oreillette gauche, de la bronche souche gauche, et de la rate.

Le situs inversus est la situation en miroir de la précédente. La concordance quasi constante entre la topographie des viscères et le situs atrial permet détermination de ce dernier par les méthodes radiographiques simples.

b. Étage auriculoventriculaire

C'est l'ensemble du segment ventriculaire et des connexions auriculo-ventriculaires.

A l'état normal, il y a concordance auriculo-ventriculaire : l'oreillette droite communique avec le ventricule droit, l'oreillette gauche avec le ventricule gauche. Il y a discordance lorsque l'oreillette droite communique avec le ventricule gauche et l'oreillette gauche avec le ventricule droit (cas de la transposition corrigée des gros vaisseaux).

Une connexion est de type ventricule à double entrée quand les deux oreillettes communiquent avec un même ventricule par deux orifices auriculo-ventriculaires.

Enfin il peut y avoir absence d'un orifice auriculo-ventriculaire (cas de l'atrésie tricuspidiennne).

On donne le nom ventricule à une cavité pourvue de ses trois composantes normales : chambre d'admission, zone trabéculée et chambre de chasse. Les caractéristiques de ces composantes différencient nettement le ventricule droit du gauche.

Un cœur est dit bi ventriculaire s'il y a deux ventricules, même si l'un d'entre eux est hypoplasique.

Un cœur composé d'un ventricule complet et d'une chambre accessoire porte le nom de cœur uni ventriculaire, c'est le cas de ventricule unique.

c. Étage ventriculoartériel

C'est l'ensemble du segment artériel et des connexions ventriculoartérielles.

A l'état normal, les connexions sont concordantes : l'aorte naît du ventricule gauche et l'artère pulmonaire du ventricule droit. Dans le cas contraire, il y a discordance (cas de transposition des gros vaisseaux).

On parle de ventricule à double issue quand les deux vaisseaux naissent du même ventricule, de cœur à issue unique lorsqu'il n'y a qu'un tronc artériel naissant du cœur (cas de tronc artériel commun). Indépendamment de leurs connexions avec les ventricules, les relations

spatiales des gros vaisseaux doivent être précisées. Normalement, l'orifice aortique est à droite, en arrière et en dessous de l'orifice pulmonaire. Toutes les autres relations sont anormales.

d. Anomalies associées

Au terme de l'analyse segmentaire, il faut décrire les anomalies associées qui peuvent s'observer à tous les étages : sténoses ou hypoplasies valvulaires, interruptions vasculaires, communications anormales, de même que la distribution des artères coronaires.

Cette analyse systématique est indispensable dans l'étude des cardiopathies complexes.

L'identification précise des différents segments cardiaques, de leurs connexions et de leur localisation spatiale, est maintenant possible par l'échocardiographie.

2.2. Classification embryologique

L'utilisation d'une classification mécanistique proposée par Clark (Figure 28) a éclairci les choses, et nombre d'attitudes sont aujourd'hui fondées sur elle : Indication de la recherche de délétion 22q11 dans les cardiopathies conotruncales du fœtus, analyse de la cohérence des récurrences au sein des familles de cardiopathies congénitales, identification de nouveaux gènes de cardiopathies congénitales,...

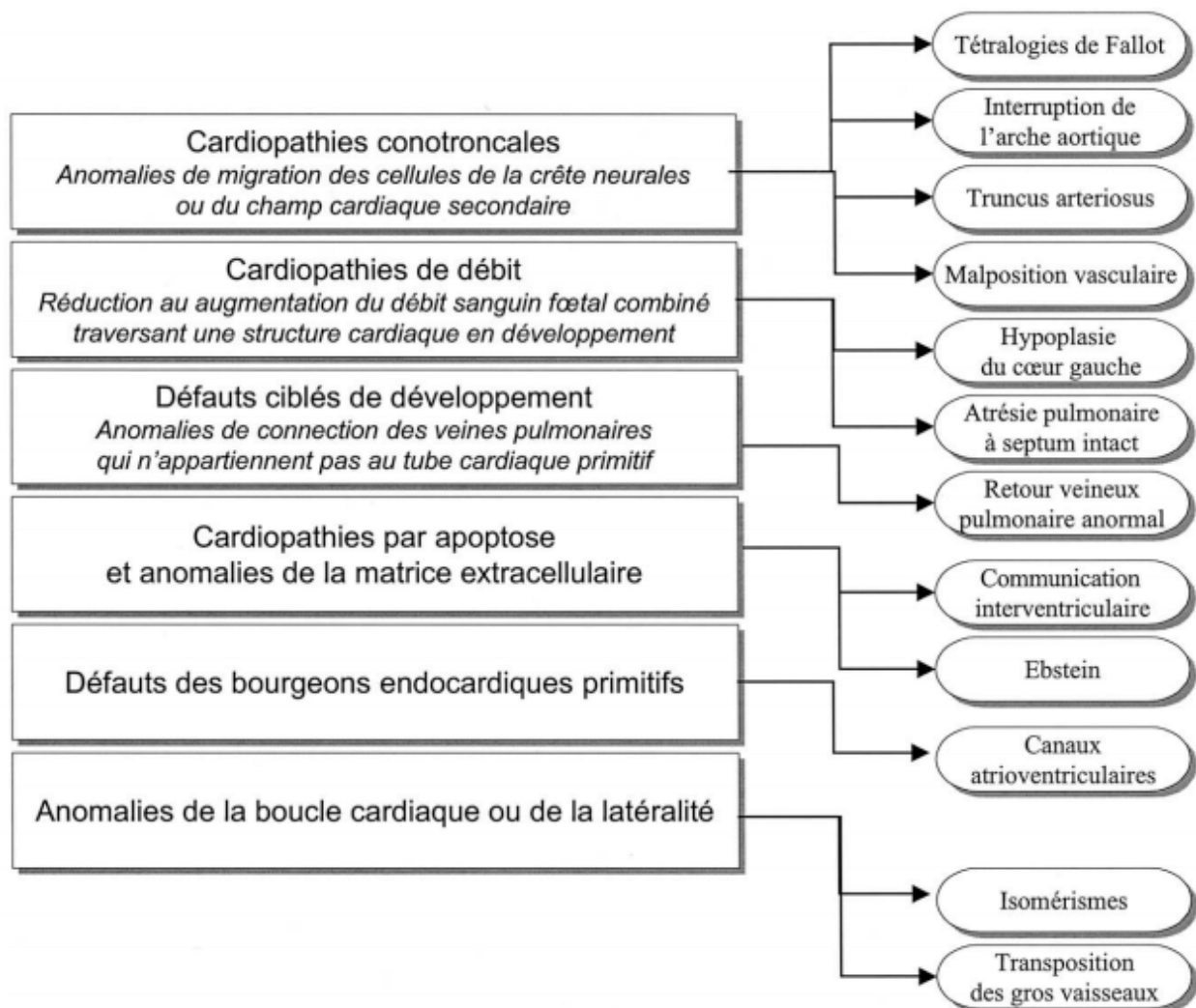


Figure 44: Classification mécanistique d'après Clark [16]

2.3. Classification physiopathologique :

C'est la plus utilisée dans la plupart des cas. En effet, la physiopathologie explique les retentissements cliniques et radiologiques des cardiopathies et leur pronostic. Les cardiopathies qui ont les mêmes conséquences hémodynamiques ont souvent le même aspect clinique et nécessitent les mêmes indications opératoires.

Quatre principaux groupes seront envisagés : les shunts gauche-droite, les malformations obstructives, les cardiopathies cyanogènes et enfin les cardiopathies qui n'appartiennent pas à ces 3 grands groupes, appelées cardiopathies complexes.

a. Shunts gauche-droite

L'élément physiopathologique initial et fondamental est le passage anormal de sang de la grande vers la petite circulation .Ce sont les cardiopathies les plus fréquentes, dominées par les communications interventriculaires, les communications interauriculaires et les persistances des canaux artériels.

Leur dénominateur commun est l'élévation du débit pulmonaire et la réduction du débit systémique.

Le volume du shunt est un élément important du retentissement clinique, s'il est important, il se produit une pléthore vasculaire pulmonaire à l'origine de dyspnée et de troubles ventilatoire, une réduction du débit systémique responsable de troubles de conscience.

En période néonatale, un intervalle libre asymptotique dû à la persistance de résistances vasculaires pulmonaires de type fœtal est fréquemment observé.

b. Malformations obstructives

Elles sont responsables soit d'une gêne à l'éjection ventriculaire (sténoses valvulaires pulmonaires ou aortiques, coarctations de l'aorte...), soit d'un obstacle à l'écoulement du retour veineux (cœur triatrial, malformation mitrale...).

Les obstacles à l'éjection ont un retentissement myocardique d'autant plus important qu'ils sont plus serrés : hypertrophie des parois ventriculaires avec réduction de la cavité, altération de la compliance, voire plus exceptionnellement altération de la contractilité avec dilatation du ventricule.

Les obstacles au remplissage touchent presque exclusivement le cœur gauche et sont à l'origine d'une stase veineuse, voire d'un œdème pulmonaire avec son cortège de manifestations cliniques (toux, dyspnée...).

c. Cardiopathies cyanogènes

Elles sont à l'origine d'une coloration anormale des téguments et des muqueuses, la cyanose, correspondant à une teneur d'au moins 50 g/L de sang d'hémoglobine réduite (de couleur rouge sombre), circulant dans les capillaires cutanés.

Les cyanoses d'origine cardiaque sont liées à la contamination du sang artériel par du sang veineux désaturé (shunt droite-gauche).

Elles peuvent mettre en jeu le pronostic vital dès la période néonatale (hypoxie aiguë, acidose métabolique) ou à plus long terme (survenue de malaises anoxiques, polyglobulie et ses complications, risque d'abcès cérébraux...).

d. Cardiopathies complexes

Une cardiopathie congénitale est définie comme complexe, si les bouleversements anatomiques sont tels qu'il sera impossible d'envisager toute idée de réparation chirurgicale susceptible de conduire à la récupération d'un cœur comportant deux ventricules et/ou deux valves auriculo-ventriculaires natives (atrésie pulmonaire, atrésie tricuspide, ventricule unique,...).

3. Fréquence des cardiopathies congénitales

Dans cette série les cardiopathies congénitales avec shunt précisent les cardiopathies congénitales non cyanogènes sont les plus fréquentes et représentent 82.13%. En revanche les cardiopathies congénitales cyanogènes ne représentent que 17.86 %. Nos résultats rejoignent celles dans le tableau ci-dessous

Tableau XIX : Fréquence des cardiopathies congénitales avec shunt selon quelques études

Etude	Lieu	Pourcentage des cardiopathies congénitales non cyanogènes	Pourcentage des cardiopathies congénitales cyanogènes
Martinez et all [4]	Corée du sud	62.5%	13%
AlMawazini et all [17]	Arabie saoudite	88.5%	11.5%
SYcho et all [18]	Espagne	81.4%	18.6%
Diani[20]	Maroc	83%	17%
Elalj et all[99]	Maroc	62.2%	37.8%
Diakité et all[60]	Mali	84.24%	15.76%
Notre série	Maroc	82.3%	17.86%

Dans notre série la communication interventriculaire représente la lésion la plus fréquente, ce résultat rejoint les résultats de l'étude NIHAL (21.5%) , l'étude AKLLAL(28.8%) et l'étude ELALJ(30.8%),

Dans notre série les cardiopathies congénitales sans shunt dites obstructives représentent 9.2% soit un effectif de 32 malades.

Tableau XX : Fréquence des cardiopathies congénitales sans shunt selon quelques études

Etude	Lieu	Pourcentage des cardiopathies congénitales obstructives
AKALLAL[13]	Maroc	5.1%
Elalj [99]	Maroc	10.09%
Addor[102]	Maroc	6.99%
Lahlou[108]	Maroc	10.13%
Notre série	Maroc	9.2%

Dans notre série la sténose pulmonaire représente la cardiopathie congénitale sans shunt la plus fréquente avec un taux de 55.26%, ce qui rejoint les résultats de l'étude Mourad [24](13.27%) , ELALJ [99](6.3%) et l'étude LAHLOU (5.5%).

4. Répartition selon le sexe :FDRDZXDQ

Globalement la répartition selon le sexe avoisine 50% pour les deux sexes.

Tableau XXI : Répartition en fonction du sexe selon quelques études

Etude	Nombre de cas	Lieu	Sexe féminin	Sexe masculin
Martinez et all[4]	428	Espagne	50.9%	48.1%
AKALLAL[13]	171	Maroc	47.36%	52.63%
Mourad et all[24]	369	Maroc	52.57%	47.42%
Diakitè[60]	268	MALI	46%	54%
Kinda [100]	138	Burkina-Faso	47.82%	52.1%
NIHAD[101]	1177	Maroc	48.8%	51.2%
Notre étude	351	Maroc	49.6%	50.4%

La littérature actuelle permet d'identifier certaines différences selon le sexe parmi les cardiopathies congénitales. La prédominance des garçons est très significative pour la transposition des gros vaisseaux et le rétrécissement aortique valvulaire, et moindre pour d'autres malformations telles que l'hypoplasie du ventricule gauche, atrésie pulmonaire à septum intact, ventricule droit à double issue, retour veineux pulmonaire anormal et Fallot. Une dominance des filles est seulement observé dans les canaux atrioventriculaires et les communications interauriculaires.

Dans notre étude, 50,4% des patients étaient de sexe masculin et 49,6% était de sexe Féminin,

5. La Répartition selon l'âge de découverte

L'âge moyen des patients est de 37,8 mois avec des extrêmes allant de 1j à 15ans. Cette répartition montre que les cardiopathies congénitales peuvent se révéler de la naissance jusqu'à l'âge pubertaire, avec une prédominance durant la période néonatale avec un taux de 48.6%, alors que le taux des nourrissons ayant une cardiopathie congénitale était de 43.7% et le taux des enfants était de 7.7%.

Cela rejoint les résultats de l'étude Hawa[98] qui a estimé que les cardiopathies congénitales étaient retrouvés surtout chez les patients durant la période néonatale avec un taux de 72.55% ,par contre l'étude NIHAD [101]qui estime que les patients les plus atteints étaient des nourrissons avec un taux de 45.43% .

II. Approche étiologique

1. L'âge de la mère

L'étiologie de l'association entre les cardiopathies congénitales et l'âge maternel n'est pas confirmée. Cependant, les cardiopathies congénitales ont une étiologie génétique et environnementale, plusieurs mutations de gènes uniques étant liées à une cardiopathie

congénitale [27]. Les mutations génétiques sont susceptibles de se produire plus fréquemment à mesure que l'âge maternel augmente. [28]

Plusieurs études ont examiné l'âge maternel comme facteur de risque des cardiopathies congénitales (Pradat, 1992; Kidd et al, 1993; Cedergren et al, 2002; Forrester and Merz, 2004; Long et al, 2010; Agha et al, 2011; Benavides-Lara et al, 2011; Miller et al, 2011; Wu et al, 2014).

Après avoir exclu les cas d'anomalies chromosomiques, la majorité de ces études ont rapporté une grande prévalence des cardiopathies congénitales chez les enfants issus des mères ayant un âge ≥ 35 ans. [29]

Dans notre étude, 40% des femmes avaient un âge supérieur ou égal à 35 ans. Mais le test de Chi -deux n'a pas démontré d'association entre l'âge maternel et les cardiopathies congénitales.

2. Maladies maternelles

2.1. Les Maladies chroniques

a. Le diabète

Le diabète maternel augmente le risque de tous les types de malformations, et de cardiopathies en particulier. [1]

Une étude faite au Norvège publiée en 2016 pour étudier l'association entre un diabète préexistant et gestationnel et le risque de malformations cardiaques congénitales, ainsi que l'association entre un poids de naissance supérieur à la normale et le risque de défauts cardiaques chez les descendants de mères diabétiques, mentionne que les descendants de mères diabétiques type 1 et 2 ont trois fois le risque d'avoir une cardiopathie congénitale par rapport à ceux issues de mères non diabétiques ; aussi la prévalence des cardiopathies congénitales associée au diabète (type1 et 2) est 344 pour 10 000 naissances donc 3,44%. [30]

L'équipe de recherche l'enfance, la santé et le développement au sein du centre hospitalier universitaire Mohammed VI a fait une étude rétrospective, allant du janvier 2010 au

mars 2014 concernant tous les nouveau-nés de mère diabétiques type 1, type 2 et gestationnel ; et les nouveau-nés macrosomes admis au service de néonatalogie, et qui a objectivé 48% des cardiopathies congénitales chez les nouveau-nés issus de mères diabétiques (type 1 et 2 ; gestationnel). [31]

Dans notre étude, 3.82% des mères avaient un diabète (type 1 et 2) ce qui rejoint les résultats de l'étude norvégienne et représente le 1/16 par rapport au résultat trouvé par l'équipe de recherche sus citée ; ceci est dû aux critères d'inclusions.

b. L'hypertension artérielle

L'hypertension chronique n'a pas été identifiée traditionnellement comme facteur de risque des malformations congénitales chez la descendance. [32]

En revanche, une étude cohorte faite par Li et al [33], estiment que les parturientes ayant une hypertension artérielle chronique et qui ne prenaient pas de traitement avaient un risque élevé d'avoir des nouveau-nés avec une cardiopathie congénitale et une malformation du tube neural.

En plus de l'étude sus citée, Caton et al [34], dans une étude cas-témoins, trouvent que l'hypertension non traitée était associée à une augmentation de l'estimation ponctuelle des malformations cardiovasculaires.

Une étude cohorte faite en Amérique en 2014, sur l'hypertension artérielle chronique au cours de la grossesse et les malformations congénitales, a objectivé que les malformations cardiaques sont les plus fréquentes parmi toutes les malformations congénitales, que ce soit la femme sous traitement anti hypertensif ou non. [32]

Dans cette étude, 20 cas d'hypertension artérielle ont été retrouvés soit 5.7% ; dont 12 enfants étaient porteurs d'un canal artériel perméable compliqué d'une dilatation des cavités gauches du cœur.

Nous avons étudié l'association entre le diabète (type 1 et 2) et l'hypertension artérielle chronique avec les cardiopathies congénitales en utilisant le test de Chi-deux. Nous avons

retenu l'hypothèse qui suggère qu'il n'y a pas de lien entre ces maladies chroniques et les cardiopathies congénitales.

3. Les habitudes toxiques

3.1. Le Tabac

Fedrick et al [46] en 1971 était parmi les premiers à rapporter l'association entre le tabagisme maternel et les cardiopathies congénitales.

Cette relation a été confirmée par une importante étude de cohorte [47] portant sur l'association des anomalies congénitales au tabagisme pendant la grossesse. Parmi les 22 catégories de défauts congénitaux enregistrées, seules les malformations du système cardiovasculaire ont montré une incidence significativement élevée dans le groupe exposé au tabac $p < 0,01$.

Une méta-analyse [48], indique qu'une augmentation légère du risque des cardiopathies congénitales dû au tabagisme maternel pendant la grossesse a été prouvée. Les défauts septaux sont le type des cardiopathies les plus observés, plus précisément les femmes qui ont fumé pendant la grossesse étaient 44% plus susceptibles d'avoir un enfant avec un défaut septal.

Dans notre étude aucun cas de tabagisme maternel n'a pas été détecté.

3.2. L'Alcool

Les cardiopathies ne sont pas au premier plan dans les conséquences de la consommation d'alcool par les femmes pendant la grossesse, mais Tikkanen et al [49] retrouvent un doublement du risque de communications interauriculaire et d'anomalies conotruncales. [1]

Une méta-analyse [50] prouve qu'il n'y a pas d'association positive entre la consommation maternelle d'alcool et le risque de cardiopathies congénitales.

Une autre méta-analyse [51] faite en 2016, suggère que la consommation d'alcool chez la mère est modérément non associée au risque de cardiopathies congénitales.

Dans notre étude aucun cas d'alcoolisme maternel n'a été enregistré.

4. La prise médicamenteuse

L'association entre l'utilisation maternelle des anticonvulsivants et les défauts cardiaques est bien connue et le possible effet tératogène du lithium a été beaucoup discuté.

L'étude la plus approfondie sur les facteurs de risque de maladies cardiovasculaires congénitales est l'étude Baltimore-Washington; dans ses analyses seules trois médicaments sont apparus comme facteurs de risque: le diazépam, le métronidazole et l'ibuprofène. [52]

Deux études, l'une danoise [53], l'autre suédoise [54], sont concordantes vis-à-vis d'un doublement du risque lié à la consommation d'anti-inflammatoires non stéroïdiens, sans spécificité sur la nature des malformations cardiaques.

Dans notre étude, l'insuline était utilisée par 24 femmes soit 6,83% et les antihypertenseurs (Alfa-méthyl dopa) par 20 mères soit 5.7%. Ainsi qu'on peut retenir l'hypothèse qui suggère qu'il n'y a pas d'association entre la prise médicamenteuse pendant la grossesse et les cardiopathies congénitales car la valeur $p=0,561 > 0,05$.

Certaines associations entre la prise maternelle des médicaments au début de la grossesse et les défauts cardiovasculaires sont probablement dues à la maladie sous-jacente.

D'autres études sur des matériaux indépendants sont nécessaires pour vérifier ou rejeter ces associations. [52]

5. Consanguinité

Les unions consanguines ont été associées à une susceptibilité accrue à diverses formes des maladies héréditaires. La consanguinité est un des facteurs associés de manière significative aux cardiopathies congénitales et la majorité des études appuient une relation entre la consanguinité parentale et les cardiopathies congénitales. [55]

Au Maroc, selon le HAUT-COMMISSARIAT AU PLAN [56] le taux des mariages apparentés étaient de 33% en 1987, et de 21% en 2010.

Tableau XXII : Pourcentages de consanguinité selon quelques études

Etudes	Nombre de cardiopathies congénitales	Pourcentage
Roodpeyma et all[112]	346	22%
E.Abi Nader et all[57]	389	24.4%
M.Boussalah[58]	213	25%
S.M.Ghomari[14]	153	32%
Nihad[101]	203	17.24%
Lahlou [109]	237	24%
Notre série	71	20.3%

Dans notre étude un taux de 20.3% de consanguinité a été objectivé, ce qui rejoint les données de littératures. En plus le test de Chi-deux= 17.819 avec un degré de liberté=100 et $p=0,112 > 0,05$. Ceci nous permet de retenir l'hypothèse qui suggère l'association entre la consanguinité et les cardiopathies congénitales.

6. Malformations extra cardiaques

Les malformations cardiaques congénitales sont fréquemment associées à d'autres malformations congénitales non cardiaques et aux anomalies chromosomiques. [63]

Les malformations extra cardiaques, comme les malformations intra abdominales et/ou associées à des syndromes génétiques, sont observées entre 7 à 50% des patients atteints de cardiopathies congénitales. [63]

Tableau : Pourcentages de malformations congénitales extra cardiaques selon la littérature

Etudes	Malformation en %
Calzolari et al [63]	26%
Ferencz et al [64]	26.8%
Güçer et al [65]	45.9%
Amorim et al [66]	31.4%
Notre étude	35.9%

Dans notre étude on retrouve un taux de 35.9% ce qui rejoint les données de littératures.

Mais selon le test de Chi-deux, la valeur $p=0,644 > 0,05$ donc on peut retenir l'hypothèse qui suggère qu'il n'y a pas un lien entre les malformations congénitales extra cardiaque et les cardiopathies congénitales.

Ces malformations extra cardiaques peuvent être isolées ou s'intégrer dans des aberrations chromosomiques ou dans un cadre syndromique comme :

6.1. Trisomie 21

La trisomie 21 est l'anomalie chromosomique la plus fréquente, touchant environ 0,9 à 1,7/1000 naissances vivantes à travers le monde.

C'est aussi une anomalie chromosomique fréquemment associée à des cardiopathies congénitales. [67]

Les cardiopathies congénitales sont la principale cause de mortalité et de morbidité au cours des deux premières années de vie dans la population avec syndrome de Down et 40 à

63,5% des patients avec syndrome de Down ont une cardiopathie congénitale. [69]



Figure XXIV : Enfant atteint de syndrome de Down

Tableau XXV: Pourcentage des patients ayant une trisomie 21 avec une cardiopathie congénitale

Etudes	Nombre de patients trisomique(T21) ayant une Cardiopathie congénitale	Pourcentage
Boussalah[58]	51	24%
Hawa[98]	13	25.49%
Nihad[101]	292	24.8%
Cloarec[103]	8	3.1%
Notre étude	61	17.3%

Dans notre étude la trisomie 21 atteint un taux de 17.3%, cela rejoint les résultats de l'étude Boussalah et al [58] faite à Casablanca avec un taux de 24%.

Une autre étude faite à Rabat et all [101] on retrouve un taux de 24.8%.

Calzolari et al [69] retrouvent un taux de 7,4% chez les nouveau-nés, alors que Dykes JC et al [70], à travers une étude rétrospective qui répond à nos critères d'inclusion, ont retrouvé un

taux de 29,1%. Ce taux élevé par rapport à notre étude peut être expliqué par une durée d'étude plus longue.

Dans notre contexte, l'étude génétique reste encore une problématique surtout à l'âge néonatal vu le non consentement des parents, et le manque de suivi dû au nombre élevé des perdus de vue qui ne se présentaient pas aux rendez-vous.

6.2. Trisomie 18

La trisomie 18 a été l'une des premières anomalies chromosomiques décrite, rapportée par Edwards et al en 1960, également connue sous le nom de syndrome d'Edwards.

Considéré comme la deuxième anomalie chromosomique la plus fréquente après la trisomie 21. Elle a une prévalence estimée à 1/3 600-8 500 naissances vivantes. La trisomie 18 est cliniquement caractérisée par un tableau clinique varié, avec plus de 130 signes différents, et un mauvais pronostic. La plupart des fœtus diagnostiqués pendant la gestation sont spontanément avortés, et parmi ceux qui sont nés vivants, la plupart meurent dans les six premiers mois. [72]

Dans notre étude, 3 cas de trisomie 18 ont été diagnostiqués soit 0,85%. Dykes JC et al [70] ont retrouvé un taux de 2,3%, alors que Calzolari et al [70] ont retrouvé un taux de 0,7%.



Figure 46: Enfant de 3ans porteuse d'une trisomie 18

6.3. Trisomie 13

La trisomie 13 ou syndrome de Patau est considérée comme la 3^{ème} trisomie la plus fréquente des chromosomes autosomiques, et sa prévalence à la naissance a été estimée à 1/20 000–29 000. [73]

Depuis sa première description par Patau et al en 1960 plusieurs anomalies, impliquant de nombreux organes et systèmes, ont été décrites. Nous savons que le syndrome de Patau est une affection généralement reconnaissable caractérisée par de multiples anomalies congénitales et un mauvais pronostic. [73]

Dans notre étude la trisomie 13 a été diagnostiquée chez 4 cas, soit 1,13%. Dykes JC et al [70] ont retrouvé un taux de 5,8%, alors que Calzolari et al [70] a retrouvé un taux de 0,3%.

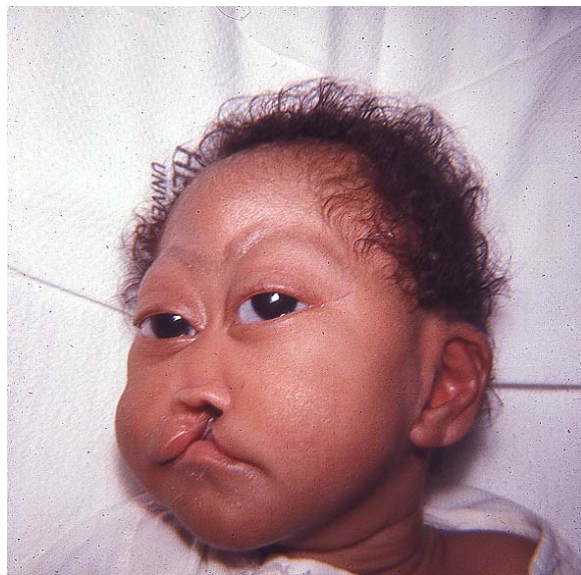


Figure47: Nourrisson porteur d'une trisomie 13

6.4. Syndrome de Di George

Le syndrome de Di George, le syndrome vélocardio-facial de Shprintzen et l'équivalent japonais (conotruncalanomaly face syndrome) sont des variantes d'un même syndrome maintenant appelé le syndrome de microdélétion 22q11. Il s'agit de la microdélétion la plus fréquente connue dans l'espèce humaine (1/4 000 naissances). [1]

La microdélétion 22q11.2 (del22q11) résulte généralement d'une microdélétion de novo d'environ 3 Mb sur le bras long(q) du chromosome 22 en position 22q11.2. Elle possède un phénotype étendu et variable. En effet, plus de 180 caractéristiques cliniques ont été recensées dans ce syndrome. Comme la plupart des syndromes neurogénétiques, il se caractérise par une apparence physique particulière et souvent reconnaissable, qui inclut notamment un faciès allongé, un rétrognathie, un nez proéminent, des yeux en forme d'amande, de petites oreilles, un amincissement des doigts et un aplatissement des pommettes. Le langage est souvent à tonalité hypernasale. On retrouve des manifestations cardiaques ou vasculaires cliniquement significatives dans environ 70 % des cas. [73]

Ces malformations cardiaques dites « conotruncales » dont la plus spécifique (14 % des cas) est l'interruption de l'arche aortique de type B (entre artère sous clavière gauche et artère carotide gauche) avec éventuellement une crosse aortique à droite. Les autres malformations fréquemment observées sont : tétralogie de Fallot (17%), communication interventriculaire (14%), atrésie pulmonaire et communication interventriculaire (10 %), tronc artériel commun (9%), divers (11%). En revanche, la transposition des gros vaisseaux simple n'est jamais associée à un syndrome de Di George. Une recherche systématique de microdélétion 22q11 dans une série de fœtus avec malformation conotruncale montre que 20% des fœtus sont porteurs de microdélétion. [1]

Dans notre étude, 2 cas ont été retrouvés soit un taux de 0.56% , ce taux est certainement sous estimé du fait de l'absence de l'étude génétique spécifique du 22q11 au CHU au moment de l'étude , la confirmation des 2 cas retrouvés dans notre étude étaient faite dans des Laboratoires externes.



Figure 48 : Enfant de 3ans présentant des traits caractéristiques de la microdélétion 22q1

III. Diagnostic des cardiopathies congénitales

1. Diagnostic anténatal

Le dépistage prénatal de la majorité des cardiopathies congénitales est possible par l'échocardiographie. 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 naitre, mais aussi réduire la mortalité périnatale. [75, 76, 77]

Dans notre étude aucun cas n'a été diagnostiqué en anténatal. Cela est expliqué par le manque de suivi de la grossesse qui atteint un taux de 67.2%.

1.1. Population à haut risque pour les cardiopathies congénitales

a. Antécédents familiaux de cardiopathies congénitales

Un antécédent de cardiopathie chez un sujet apparenté au premier degré majore le risque.

Cet antécédent peut concerner l'un ou les deux parents ou un enfant précédent. [78,79]

Globalement, le risque est d'environ 4% si c'est la mère qui est porteuse de la cardiopathie, et 2% si c'est le père. Lorsqu'un précédent enfant est concerné, le risque de récurrence pour le couple est de 2 à 3% mais il peut atteindre 10% si deux des enfants ont présenté une malformation cardiaque. [26]

Dans notre étude, une seule mère était suivie pour cardiopathie, mais sans précision dans le dossier médical.

b. Augmentation de la clarté nucale au 1er trimestre

L'association d'une clarté nucale et les cardiopathies congénitales a été rapportée, chez des fœtus trisomique mais aussi en cas de caryotype normal. Les anomalies décrites sont essentiellement des hypoplasies du cœur gauche et les anomalies des gros vaisseaux. [80]

Les études [26,80] faites dans ce sens confirment que pour des valeurs de clarté nucale supérieur à 3,5mm, quelque soit la valeur de la longueur craniocaudale, la prévalence des cardiopathies congénitales était voisine de 5%. Ces données justifient alors la réalisation d'une échocardiographie de référence en présence d'une clarté nucale supérieure à 3,5.

Dans notre étude aucune information concernant la clarté nucale n'a été révélée.

c. L'échographie prénatale

Le développement de l'échocardiographie haute résolution permet désormais une qualité d'image autorisant l'étude de l'anatomie du cœur fœtal dès 15-16 semaines d'aménorrhée.

L'examen des gros vaisseaux de la base et des quatre cavités est possible dans près de 90% à 98% des cas après 13 semaines d'aménorrhée par voie vaginale. Les limitations du premier trimestre sont évidentes, en particulier pour les anomalies plus difficilement identifiables, même plus tard dans la grossesse (telles les communications interventriculaires). [26]

2. Diagnostic postnatal

2.1. L'examen clinique général

L'examen clinique général peut attirer l'attention sur une éventuelle cardiopathie associée, comme c'est le cas en présence d'un syndrome dysmorphique ou d'une anomalie chromosomique. En plus des enfants présentant un syndrome dysmorphique, les prématurés et les enfants avec un retard de croissance intra-utérin représentent deux catégories à risque, car chez eux, l'incidence de cardiopathie est plus élevée que dans une population normale. [80]

a. Le poids de naissance

Le poids à la naissance est déterminé par le génotype maternel et fœtal et par des facteurs environnementaux. Yerushalmy a rapporté dans "Étude sur la santé et le développement de l'enfant en Californie" que les malformations, en particulier celles du système cardiovasculaire, étaient plus fréquentes chez les enfants à faible poids à la naissance. Levin et al ont constaté une prévalence élevée de cardiopathies congénitales chez les enfants à faible poids. [82]

Des poids de naissance bas ont été décrits chez les enfants présentant différents défauts septaux, la tétralogie de Fallot et la coarctation de l'aorte. À l'inverse, les enfants souffrant de transposition des gros vaisseaux présentent généralement un poids normal ou parfois plus élevé à la naissance. [83]

Une comorbidité connue des malformations cardiovasculaires congénitales est le faible poids à la naissance, Mais les raisons de cette association restent obscures. Plusieurs auteurs ont déjà signalé des observations de faible poids à la naissance chez les enfants atteints de cardiopathie congénitale. [84]

Dans notre étude, le retard pondéral chez les nouveau nés était de 55%, chez les nourrissons l'hypotrophie était de 71.24% et 75% des enfants avaient un poids diminué. Malgré ce taux élevé, le résultat du test de Chi-deux calculé suggère qu'il n'y pas d'association entre le poids de naissance et les cardiopathies congénitales, ceci est non représentatif de la littérature.

b. La saturation artérielle en oxygène

Un oxymètre est un appareil permettant la mesure de la concentration en oxygène moléculaire dans le sang. Il a été développé au début de l'année 1970 basé sur des différents spectres d'absorption entre l'hémoglobine oxygénée et désoxygénée [85]. C'est un moyen largement répandu dans tous les hôpitaux, très fiable et peu onéreux.

Meberg et al [86] ont conclu que l'oxymétrie de pouls est utile pour le dépistage des cardiopathies congénitales. Les nouveau-nés qui n'ont pas bénéficié d'une mesure de la saturation, ont un risque, d'avoir une cardiopathie congénitale, 17 fois supérieur à celui du groupe de nouveau-nés où une mesure de la saturation a été effectuée, toutefois, environ 60 % des nouveau-nés avec cardiopathie congénitale avaient une valeur de saturation normale, et la plupart de ces cardiopathies congénitales ont été diagnostiquées lors d'un examen clinique de routine ce qui souligne son importance.

Plusieurs études récentes ont montré l'intérêt de son utilisation pour le dépistage des cardiopathies congénitales cyanogènes.

Dans notre étude, le test de Chi-deux objective une association entre la saturation artérielle en oxygène et les cardiopathies congénitales, et le test V de Cramer nous indique que la force de cette association est modérée.

Selon une méta-analyse britannique publiée dans le *Lancet*, le dépistage des cardiopathies congénitales critiques par oxymétrie de pouls chez les nouveau-nés asymptomatiques, aurait une sensibilité de 76,5%, et une spécificité de 99,9% [1]. La question du délai du dépistage, cruciale puisque le diagnostic échographique doit idéalement être porté avant que le nouveau-né ne quitte l'hôpital. Les résultats de cette méta-analyse sont des arguments solides pour l'introduction de l'oxymétrie de pouls comme méthode de dépistage en pratique clinique », concluent les auteurs. « La sensibilité du test est supérieure à celle des stratégies actuelles, basées sur le dépistage anténatal, et la clinique, tandis que le taux de

fauxpositifs est très faible, en particulier lorsque l'examen est réalisé plus de 24 heures après la naissance. ».

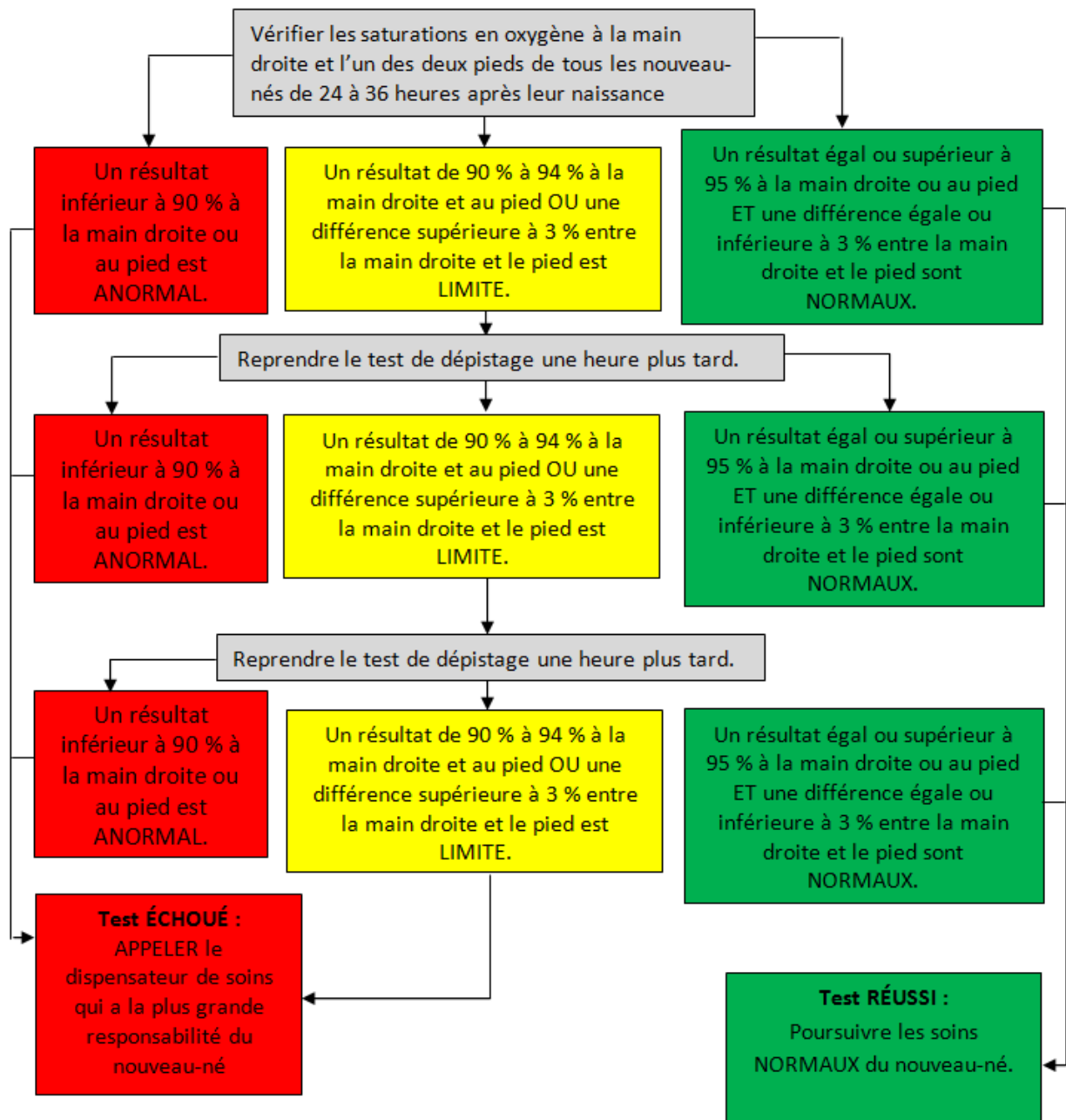


Figure 50:Algorithme du dépistage des cardiopathies congénitales à l'aide de l'oxymètre de pouls [60]

c. L'examen cardio-vasculaire

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. [86]

- **L'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 et, le cas échéant, un traitement approprié. [86]

Parfois le diagnostic par l'inspection seule est difficile même dans les cardiopathies congénitales cyanogènes.

- **La palpation :**

La palpation d'un précordium hyperactif est le signe clinique le plus méconnu de cardiopathie congénitale. Il est néanmoins très important d'apprendre à détecter un précordium hyperactif persistant, car il peut être le premier et parfois le seul signe clinique de cardiopathie congénitale, et il nécessite en général une investigation cardiologique. [86]

- **L'auscultation :**

L'auscultation cardiaque doit être effectuée de façon systématique et comprend le rythme cardiaque, le premier bruit, le deuxième bruit, éventuels bruits supplémentaires et la présence d'un souffle systolique et ou diastolique. Le deuxième ton est un élément important de l'auscultation cardiaque, car la plupart des nouveau-nés avec une cardiopathie complexe présentent un deuxième bruit unique et souvent accentué. L'existence d'un souffle cardiaque

présente une hantise: en effet, jusqu'à 60% des nouveau-nés à terme sains ont un souffle cardiaque durant les premiers jours de vie. Dans la grande majorité des cas, il s'agit d'un souffle fonctionnel. [87]

Dans notre étude le souffle cardiaque était présent dans 76.6%, ce rejoint les résultats de l'étude Cloarec qui estime que le souffle a été retrouvé dans 84% et l'étude Hawa (82.35%).

- **Les pouls périphériques :**

La palpation des pouls périphériques peut être difficile chez le nouveau-né, surtout s'il est vigoureux ou agité. En présence de pouls fémoraux faibles et simultanément de bons pouls brachiaux, il faut penser à des cardiopathies avec perfusion systémique canal dépendante, la coarctation de l'aorte en étant l'exemple le plus classique. D'autre part, il faut être conscient que des pouls fémoraux normaux ne permettent pas d'exclure une telle cardiopathie, car ils sont palpables aussi longtemps qu'un shunt droite-gauche au niveau du canal artériel garantit une bonne perfusion systémique de la moitié inférieure du corps. [87]

Dans notre étude l'absence du pouls fémoral a été objectivé dans 7 cas, tous ces patients avaient une coarctation de l'aorte.

d. Signes d'insuffisance cardiaque

Une insuffisance cardiaque doit être recherchée soigneusement. Le signe clinique le plus fréquent est une fatigue ou un essoufflement lors des repas, symptôme très souvent accompagné d'une tachypnée. Lorsqu'une tachypnée au repos, définie par une fréquence respiratoire supérieure à 60 par minute, persiste, il ne faut pas seulement envisager une cause respiratoire, mais également une potentielle insuffisance cardiaque.

L'insuffisance cardiaque peut également se manifester par une hépatomégalie (foie > 3 cm au-dessous du rebord costal) ou des œdèmes périphériques.

Dans notre série 55 patients ont présenté des signes d'insuffisance cardiaque soit 15.66% ce la rejoint les résultats de Cloarec qui estime que le taux d'insuffisance cardiaque était 14%.

Dans notre série 5 nouveau nés avaient une insuffisance cardiaque soit un taux de 2.92%, ceci conforte que l'insuffisance cardiaque est rare chez le nouveau-né.

3. Bilan radiologique

3.1. Radiographie thoracique

Dans certains pays, la radiographie du thorax fait partie des investigations de routine chez toute suspicion de cardiopathie congénitale ou même chez tout enfant avec un souffle cardiaque. Plusieurs études ont démontré cependant que la sensibilité et la spécificité de cette investigation est insuffisante pour permettre de détecter une lésion cardiaque chez les enfants, une Radiographie normale n'exclue en aucun cas une cardiopathie congénitale.

En revanche, cette méthode d'investigations complémentaires fait généralement partie du bilan pratiqué lorsqu'une cardiopathie congénitale a été diagnostiquée. Du fait que la radiographie thoracique ne permet pas d'accroître les chances de diagnostic, cet examen complémentaire ne peut pas être recommandé de façon systématique.

Dans notre étude la radiographie thoracique était très utile, elle a objectivé dans 82.9% la présence d'une cardiomégalie.

Quelques aspects radiologiques évocateurs de cardiopathies congénitales :

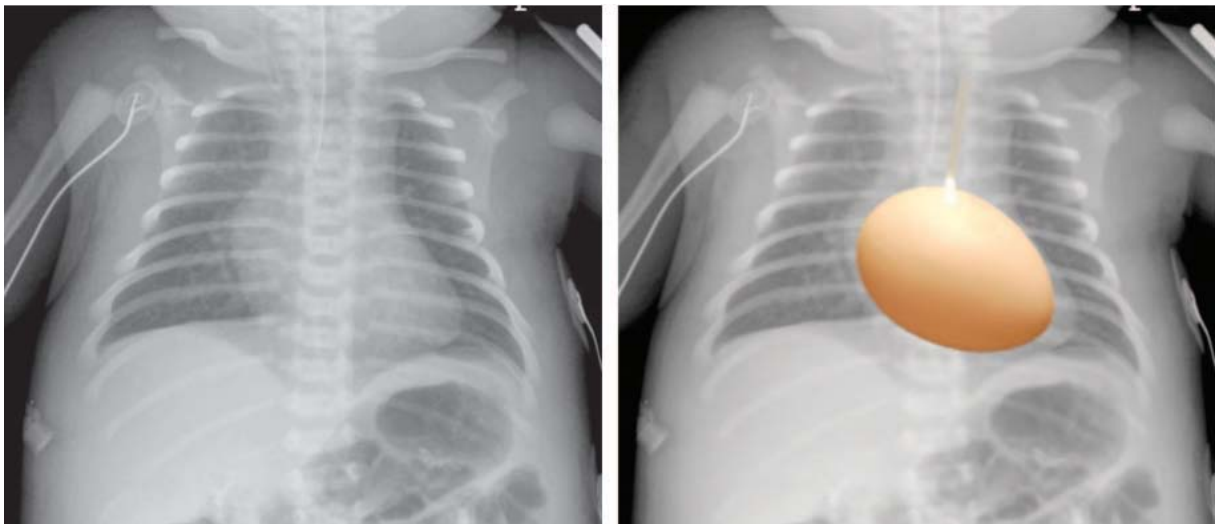


Figure 51[42]:Cœur ovoïde, en "œuf couché sur le diaphragme"=transposition des gros vaisseaux

- Dans notre série cet aspect a été retrouvé chez 5 patients atteints d'une transposition des gros vaisseaux.

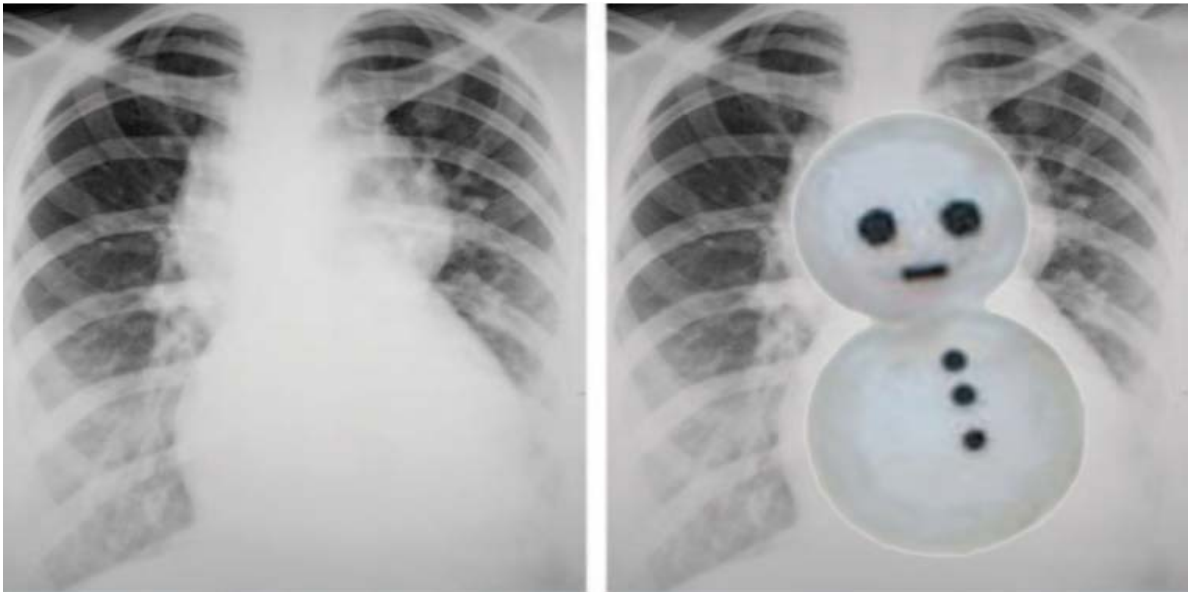


Figure52[41] : Image en "bonhomme de neige"=retour veineux pulmonaire anormal total

- Dans notre formation cet aspect a été retrouvé chez un seul patient porteur d'un retour veineux pulmonaire anormal total

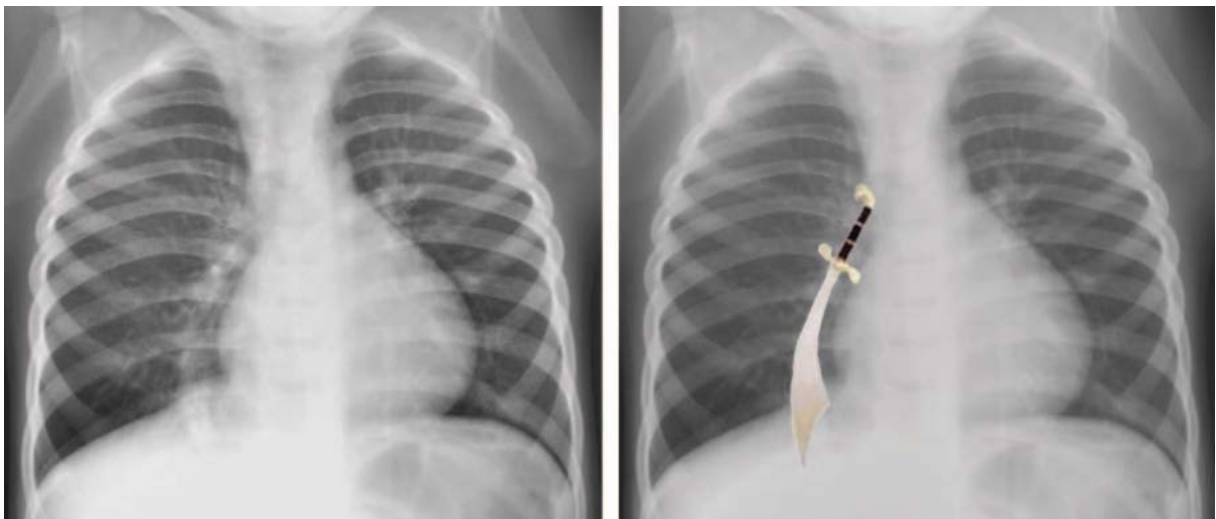


Figure53[41] : "Le signe du Cimeterra"=retour veineux pulmonaire anormal partiel

Dans notre série, cet aspect n'a pas été retrouvé chez les patients porteurs d'un retour pulmonaire anormal partiel

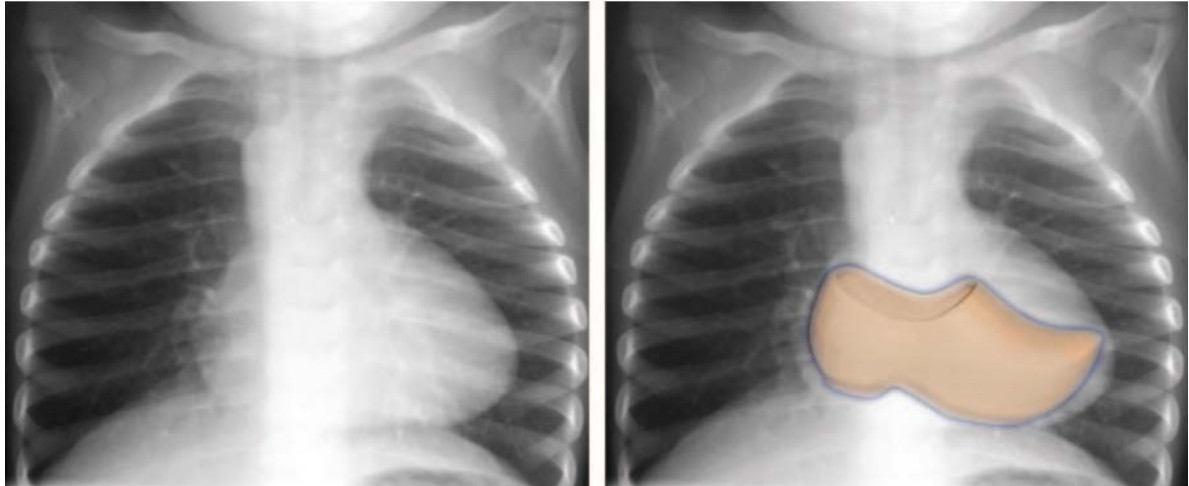


Figure 54[41]: "Cœur en sabot"=tétralogie de Fallot

Dans notre série, cet aspect a été retrouvé dans 11 patients porteurs d'une tétralogie de Fallot.

3.2. Echocardiographie doppler couleur

L'échocardiographie est une méthode non invasive et reproductible. Le mode TM (temps mouvement) permet le calcul précis des dimensions de la cinétique ventriculaire. Le mode 2D (bidimensionnel) offre la possibilité d'analyser l'architecture cardiaque en deux dimensions, les débits et les fractions d'éjection ventriculaires. L'échocardiographie par voie œsophagienne est surtout utile chez les adultes et les adolescents, ou dans le contexte postopératoire.

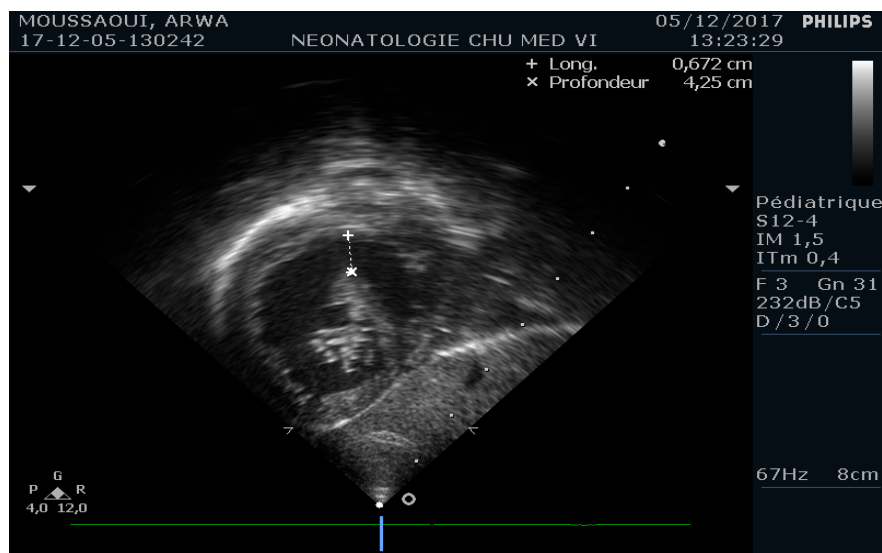


Figure 54: Vue sous xiphôidienne montrant une communication interventriculaire

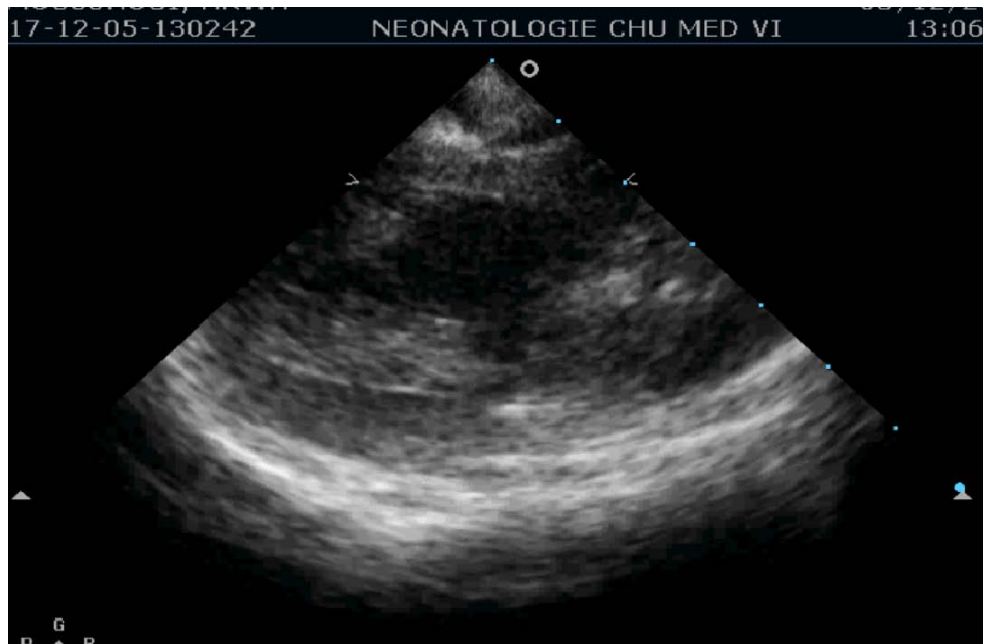


Figure 55 : Aorte à cheval et communication interventriculaire dans le cadre d'un APSO

Au service de néonatalogie de centre hospitalier universitaire de Marrakech, l'échocardiographie doppler reste le moyen de diagnostic le plus utilisé pour le diagnostic et l'évaluation des cardiopathies congénitales.

L'introduction des techniques d'imagerie 3D, dans l'échocardiographie, permet d'affiner le diagnostic et la compréhension des relations dans l'espace, qui sont essentiels pour planifier une intervention chirurgicale ou interventionnelle. [104]

Chez les enfants atteints d'une cardiopathie congénitale, l'échocardiographie en 3D paraît particulièrement intéressante dans l'évaluation de la fonction cardiaque grâce à l'excellente échogénicité des enfants permettant d'obtenir des images de très bonne qualité. Le caractère non invasif, indolore et portable permet de le répéter facilement par rapport aux autres techniques d'imagerie. Cependant, la fréquence cardiaque élevée, et la non-coopération des enfants durant l'examen sont les principales limites. [104]

L'échographie 3D a évolué de façon très importante, grâce aux progrès techniques tant dans les sondes (en particulier pédiatrique à haute fréquence) que dans le traitement

informatique du signal et cette technique est maintenant considérée comme une technique d'imagerie complémentaire à l'évaluation conventionnelle 2D dans les cardiopathies congénitales. [104]

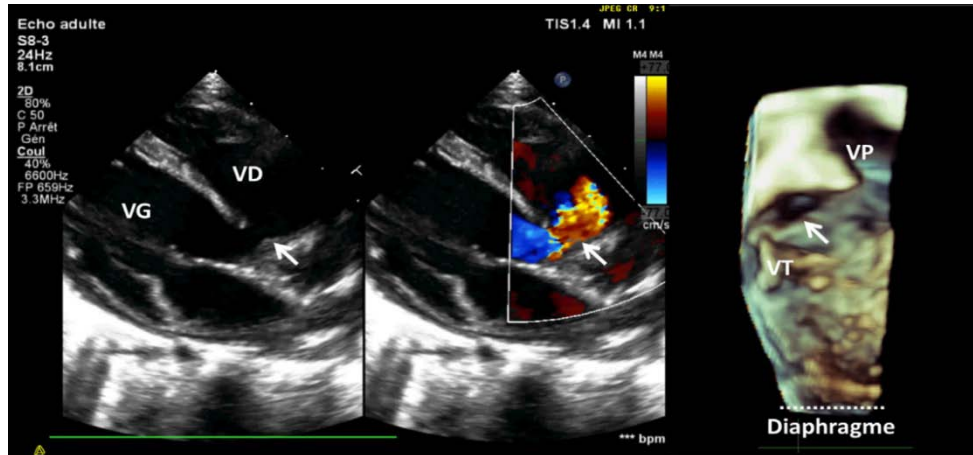


Figure 56: Échocardiographie transthoracique bidimensionnelle (A) et tridimensionnelle (B) d'une CIV périmembraneuse. La forme ainsi que la position de la CIV par rapport aux autres structures cardiaques sont bien visualisées à l'écho 3D à partir du VD. [106]

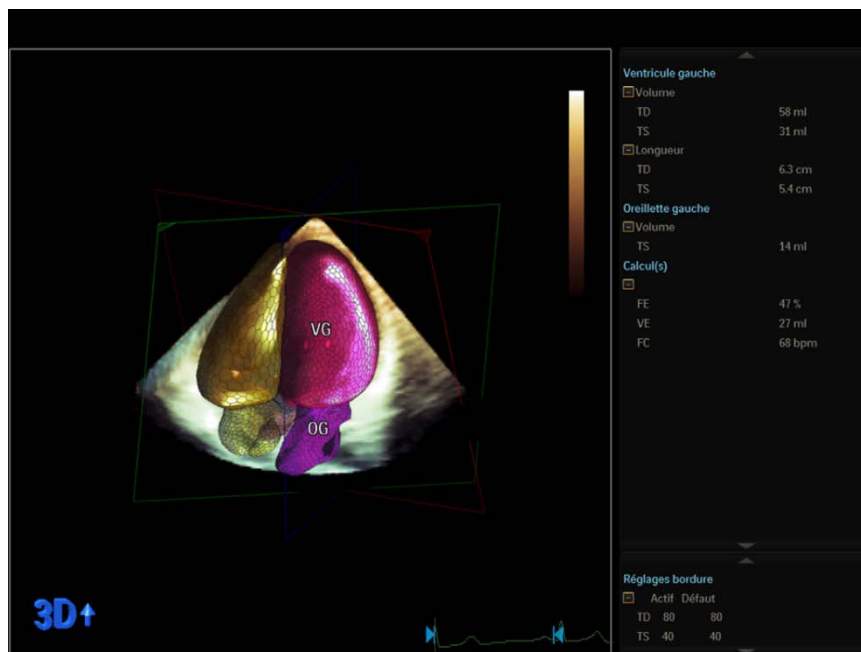


Figure 57: Calcul automatique du volume atrial et ventriculaire gauche à partir d'acquisition 3D volume total transthoracique.[104]

3.3. L'IRM cardiaque :

L'IRM cardiaque est reconnue comme une imagerie appropriée dans l'évaluation morphologique des cardiopathies congénitales. Au vu de ses avantages et de sa polyvalence, l'IRM cardiaque a été décrite, dans les très récents guidelines européens pour la prise en charge des cardiopathies congénitales, « comme la méthode de choix pour l'évaluation du volume et de la fonction du ventricule droit, de l'insuffisance pulmonaire, de la forme et la pulsatilité des artères pulmonaires, de l'aorte ascendante et de la position des gros vaisseaux ou conduits chirurgicaux en relation avec le sternum ». Compte tenu de l'hétérogénéité de la population des personnes

porteuses de cardiopathie congénitale, le protocole d'IRM doit être individualisé à chaque patient en fonction de sa cardiopathie de base, des corrections chirurgicales qu'il a subies et de la présentation clinique actuelle.

Des recommandations conjointes issues de la Société Européenne d'IRM et de la Société européenne pour la prise en charge des cardiopathies congénitales ont été récemment émises, décrivant avec précision, sous forme de modules, les séquences indispensables (de même que des séquences optionnelles) à l'évaluation complète d'une anomalie donnée.

Ces examens doivent s'effectuer dans un centre spécialisé ayant l'expérience des cardiopathies congénitales et une connaissance approfondie de ces protocoles. L'IRM cardiaque est contre-indiquée pour les patients porteurs de matériel ferromagnétique mais la majorité des valves et conduits prothétiques sont IRM-compatibles.

Soulignons qu'il existe actuellement des boîtiers et sondes de pacemaker compatibles avec le champ magnétique de l'IRM.

Il est néanmoins indispensable de contrôler la compatibilité de tout matériel étranger avant de considérer une IRM cardiaque. Des ressources continuellement remises à jour sont disponibles sur internet.

3.4. L'angiographie de contraste

Angiographie tridimensionnelle après injection d'un bolus intraveineux de gadolinium. Selon le délai entre l'injection et l'acquisition, on obtient une anatomie de l'arbre artériel pulmonaire, du retour veineux pulmonaire et de l'oreillette gauche, ou de l'arc aortique. Cette imagerie est très utile pour évaluer la morphologie et la disposition des gros vaisseaux, pour détecter la présence de collatérales anormales et pour confirmer la perméabilité des shunts chirurgicaux palliatifs.

3.5. Le cathétérisme cardiaque diagnostique

Un cathétérisme cardiaque peut être réalisé soit dans un seul but diagnostique, soit dans un but thérapeutique (interventionnel) ou encore en complément à une chirurgie cardiaque par thoracotomie ou stérnotomie.

Il existe différentes techniques de cathétérisme, et selon les voies d'abord, on distingue :

Cathétérisme droit : il consiste à opacifier le cœur droit c'est-à-dire les veines systémiques, l'oreillette et le ventricule droit ainsi que les artères pulmonaires leur li et capillaire. Le trajet du cathéter suit toute veine périphérique d'un calibre assez large pour remonter vers le cœur et le ventricule droit.

Cathétérisme gauche : c'est l'opacification du cœur gauche, qui comprend les artères systémiques (aorte et ses branches), et le ventricule gauche. La ponction est généralement réalisée au niveau de l'artère fémorale et le cathéter est avancé par voie rétrograde vers le ventricule gauche en passant par l'artère iliaque et l'aorte.

Cathétérisme gauche et droit peuvent bien évidemment être combinés chez le même patient. La voie d'accès est choisie en fonction de la procédure à réaliser et des antécédents vasculaires du patient.

Plusieurs voies d'abord sont parfois nécessaires par une seule procédure.

Le cathétérisme diagnostique a un rôle de plus en plus limité dans le diagnostic des cardiopathies congénitales mais reste un examen clé dans certaines situations :

a. L'hypertension artérielle pulmonaire

Il permet d'affirmer le diagnostic de la maladie et d'en préciser le mécanisme, il intervient dans le suivi et l'évaluation des thérapeutiques. Le cathétérisme cardiaque droit est le seul examen qui permet de confirmer le diagnostic d'hypertension pulmonaire qui se définit comme une augmentation de la pression artérielle pulmonaire moyenne (PAPm) supérieure ou égale à 25 mmHg au repos ou 30 mmHg à l'effort.

b. Cartographie de l'arbre pulmonaire

Dans les pathologies du cœur droit, en particulier l'atrésie pulmonaire à septum ouvert, définie par une obstruction complète de la voie de sortie du ventricule droit, qui se vide en totalité dans la grande circulation par une communication interventriculaire (CIV) et qui s'associe presque toujours d'anomalies complexes de la taille et de la distribution de l'arbre pulmonaire. Il est généralement utile de réaliser un cathétérisme cardiaque, en complément de l'imagerie non invasive (scanner), pour étudier précisément la vascularisation pulmonaire avant d'envisager une attitude chirurgicale palliative ou correctrice.

c. Évaluation des shunts intracardiaques

Cette indication est devenue quasi obsolète. Il garde une place importante dans quelques rares cas de cardiopathies congénitales complexes ou vieilles qui demandent encore une exploration fonctionnelle supplémentaire en vue de mesurer le débit pulmonaire et les résistances vasculaires pulmonaires.

Ces mesures sont faites sur un patient stable, avant les angiographies et nécessitent plusieurs prélèvements sanguins en séries qui doivent être simultanés ou tout au moins suffisamment rapprochés les unes des autres pour éviter les moindres variations.

IV. Traitement et évolution

Le traitement médical est proposé chez 73.2% des patients, et 23% de nos malades ont été opérés.

1. Traitement médical

Dans notre série, le traitement médical a été prescrit dans 259 cas (73.2%) avec 46 associations diurétiques+Digitaliques. Ce qui se rapproche de la série de NIHAD (103) où le traitement médical a été indiqué chez 63% des malades, et l'association Diurétiques+Digitaliques a été indiqué chez 86 patients,

Dans l'étude CHERRABI le traitement médical a été indiqué dans 54% des cas, mais dans la série de MENTA il était indiqué chez tous les patients.

Dans la littérature, le traitement médical s'adresse aux patients atteints de cardiopathies congénitales, responsables d'insuffisance cardiaque congestive en attendant l'intervention chirurgicale ou l'amélioration spontanée [73].

- Diurétiques et Digitaliques

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]. Le recours à la digoxine est indiqué surtout en cas d'insuffisance cardiaque par augmentation de la précharge, la dose administrée est en fonction du poids de l'enfant, on donne une dose de charge puis une dose d'entretien en 2 prises par jour.

Dans notre série l'association Diurétiques+Digitaliques a été indiquée dans 17.9%, par contre dans l'étude NIHAD cette association a été indiquée dans 52.4%.

- **Inhibiteurs de l'enzyme de conversion :**

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].

Dans notre série les IEC ont été indiqués chez 15 patients, dans l'étude NIHAD ce traitement a été indiqué chez 5 cas seulement.

- **Ibuprofène :**

Le premier essai clinique a été réalisé par PATEL [94] en 1995 qui avait trouvé que l'ibuprofène en administration veineuse pouvait fermer le canal artériel persistant chez 55% des prématurés. Ce chiffre ne prédisait pas un long avenir à l'ibuprofène jusqu'à ce que VAN OVERMEIRE a publié un essai clinique où l'ibuprofène a pu être efficace dans la fermeture canalaire à 80% [95].

Dans notre étude, l'ibuprofène a été administré seulement chez 18 patients soit 18%. L'indométacine est également utilisée dans le même but thérapeutique, mais il est responsable d'effets secondaires importants.

- **Le paracétamol:**

Le paracétamol semble être une nouvelle alternative prometteuse à l'indométacine et à l'ibuprofène pour la fermeture du canal artériel persistant, comportant éventuellement moins d'effets indésirables. Des études supplémentaires sur cette intervention avec un suivi à plus long terme sont nécessaires avant de pouvoir recommander le paracétamol comme traitement

standard pour la persistance du canal artériel. Plusieurs études actuellement en cours fourniront par la suite des informations supplémentaires.

- **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.

La posologie initiale est de 0,025 à 0,1 µg/kg /min, avec une réduction à 0,025 µg/kg /min sans perte d'efficacité dès que l'effet thérapeutique est atteint. Si l'état hémodynamique du patient se détériore sous PG, il y a un fort risque qu'il s'agisse d'un problème d'obstruction au retour veineux pulmonaire ou au niveau de l'oreillette gauche.

- **Sildénafil:**

Une étude rétrospective a été réalisée à l'hôpital NECKER-enfants malades en 2013 et qui avait comme but d'évaluer l'efficacité et la tolérance en pédiatrie du sildénafil per os dans les formes secondaires d'hypertension artérielle pulmonaire, 88% des malades ont été sevré d'oxygène après un délai de $5,1 \pm 3,7$ jours d'utilisation de la sildénafil. [109]

Dans notre série, ce traitement a été indiqué chez 17 malades soit un taux de 6.61%.

- **Monoxyde d'azote : [110]**

En 1991, l'équipe de Warren Zapol a montré que l'inhalation de monoxyde d'azote est responsable d'une vasodilatation artérielle pulmonaire chez le lapin respirant un mélange gazeux hypoxique [46]. Les effets hémodynamiques de l'inhalation du monoxyde d'azote ont été étudiés dans diverses espèces animales puis chez l'homme. La vasodilatation artérielle pulmonaire induite par le monoxyde d'azote est rapide, soutenue durant tout le temps de l'inhalation, rapidement réversible après l'arrêt de l'inhalation. L'effet dépend de la concentration, décelable à partir de 5 ppm, maximum à 20-40 ppm de monoxyde d'azote gazeux. Une

caractéristique tout à fait originale et particulièrement intéressante du monoxyde d'azote inhalé est sa sélectivité pour la circulation pulmonaire : l'inhalation ne s'accompagne d'aucune modification du débit cardiaque ni de la pression artérielle systémique.

- **Le Bosentan : [111]**

Le Bosentan est un antagoniste non peptidique des récepteurs de l'endothéline (ET-A et ET-B) utilisable par voie orale ayant un effet vasodilatateur artériel pulmonaire important. Deborah Shure (Jackson, MS-USA), au cours de son exposé sur les maladies vasculaires pulmonaires, a cité le premier essai thérapeutique randomisé, Bosentan versus placebo, dans l'HTAP. Cette étude portant sur une trentaine de patients au total a montré une bonne efficacité et une bonne tolérance de cette molécule.

2. Traitement chirurgical

Les cardiopathies congénitales ont fait l'objet des premières tentatives chirurgicales il y a plus de 60 ans : ligature du canal artériel (Gross) en 1938, résection-anastomose de la coarctation isthmique (Crafoord), et palliation de la tétralogie de Fallot (Blalock) en 1944, valvulotomie pulmonaire (Brock) en 1948, et surtout premières corrections intracardiaques en 1954 par Lillehei, sous circulation croisée, puis en 1955 par Kirklin, sous circulation extracorporelle mise au point par Gibbon en 1953.

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 complexes de façon de plus en plus sûre, puis de plus en plus précoce.

Le but actuel de la chirurgie est en effet non seulement de transformer le pronostic vital immédiat, mais aussi et surtout, dans la mesure où elles 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.

Détailler les procédés de correction de toutes les malformations cardiaques congénitales aboutirait à un catalogue fastidieux de gestes techniques ésotériques.

Dans notre étude le traitement chirurgical a été réalisé chez 23% des malades, cela rejoint les résultats de l'étude NIHAD 25% et CHERRABI 27%.

Tableau XXVI : Pourcentage des patients ayant une cardiopathie congénitale opérés selon la littérature

Etude	Lieu	Pourcentage
Martinez [4]	Espagne	30.8%
NIHAD [101]	Maroc	25%
MENTA [105]	Mali	59.25%
CHERRABI [113]	Maroc	27%
Notre étude	Maroc	23%

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

Lors de cette intervention, le chirurgien enserre le tronc de l'artère pulmonaire dans un manchon tissulaire afin d'en réduire le diamètre. Ce rétrécissement est à l'origine d'une augmentation de pression dans le ventricule droit et donc d'une diminution du gradient de pression entre les deux ventricules, ce qui soulage d'une part l'insuffisance ventriculaire gauche, d'autre part l'hyper vascularisation pulmonaire.

L'intérêt de cette intervention réside dans le fait qu'elle est réalisable à tout âge, qu'elle ne nécessite pas de circulation extracorporelle ni de mesures de réanimation sophistiquées en per ou post-opératoire. Ses inconvénients sont, outre le fait qu'elle ne corrige pas la malformation et qu'elle ne peut donc être que transitoire (sauf cas particulier), la difficulté à « calibrer » correctement le cerclage (ni trop serré ni trop lâche), le risque d'entraver le jeu des

valves pulmonaires s'il est placé trop bas, celui d'étrangler une artère pulmonaire s'il est trop haut et enfin le risque de lésion au niveau du tronc pulmonaire lui-même nécessitant une plastie d'élargissement secondairement lors du retrait du cerclage.

Dans notre série cette technique a été réalisée chez 18 patients avec un taux de 34.61% ce qui rejoint l'étude ABDELAOUI [106] avec un taux de 33%, par contre dans l'étude NIHAD le recours a été moindre avec un taux de 13.15%.

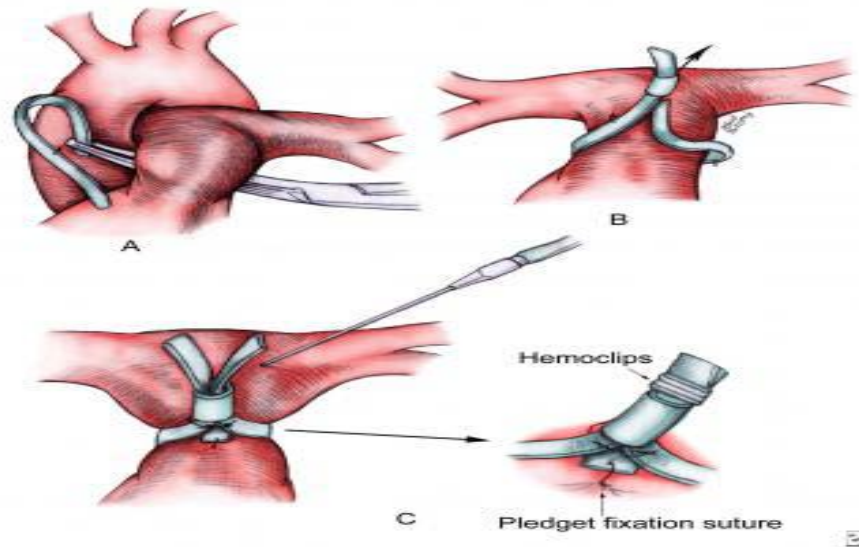


Figure 58 : Schéma expliquant la procédure du cerclage de l'artère pulmonaire[111]

- **L'anastomose de Blalock-Taussig :**

L'anastomose ou shunt de Blalock-Taussig est une intervention chirurgicale palliative pouvant être proposée dans certaines cardiopathies congénitales cyanogènes. Dans son principe, cette opération vise à créer un shunt circulatoire permanent en dérivant une partie du flux sanguin aortique vers la circulation pulmonaire. En créant l'équivalent d'un canal artériel permanent, elle permet d'améliorer l'oxygénation sanguine et de diminuer la cyanose. L'anastomose de Blalock-Taussig est l'intervention de choix pour suppléer une circulation pulmonaire insuffisante. Elle présente en effet à son actif :

- Une technique chirurgicale bien codifiée. Ne nécessitant pas de circulation extracorporelle ni de réanimation, elle est particulièrement bien adaptée aux pays en voie de développement ;

- Un résultat très souvent parfaitement équilibré. L'anastomose atteint son but en corrigeant suffisamment le défaut d'oxygénation sanguine mais sans créer une hypervascularisation pulmonaire à l'origine d'une insuffisance cardiaque et/ou d'hypertension pulmonaire ;
- Un démontage aisé lors de l'intervention définitive.

Actuellement, elle est le plus souvent réalisée de façon transitoire, dans l'attente d'une intervention chirurgicale correctrice de la malformation causale.

Dans notre série, cette technique chirurgicale a été réalisée chez 11 patients soit un taux de 21.15%, ce résultat est supérieure au résultat de l'étude ABDELAOUI qui estime que le recours a cette technique chirurgicale était de 12.25%.

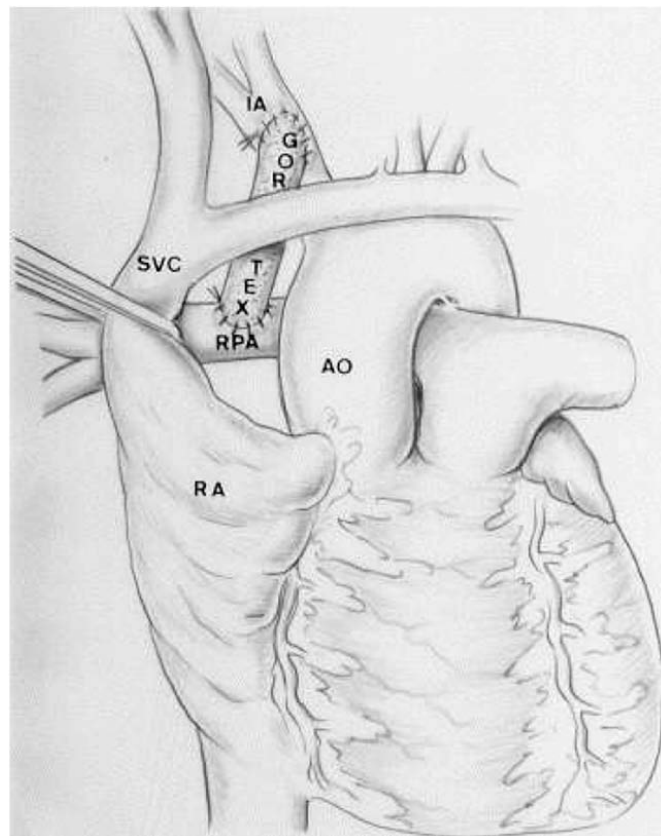


Figure 59:Schéma d'un cœur après réalisation d'un Blalock-Taussig[111]

- **La Manœuvre de Rashkind :**

La manœuvre de Rashkind ou atrioseptotomie de Rashkind est un geste interventionnel pratiqué le plus tôt possible après la naissance chez les nouveau-nés présentant une transposition des gros vaisseaux. Cette manœuvre vise à créer artificiellement une large communication entre l'oreillette droite et l'oreillette gauche, Parallèlement à la réalisation d'une manœuvre de Rashkind, on s'efforcera de maintenir ouverte l'autre communication, le canal artériel, par la mise en place d'une perfusion de prostaglandine.

Dans notre série 5 patients qui ont bénéficié de cet acte opératoire, soit un taux de 9.61%.

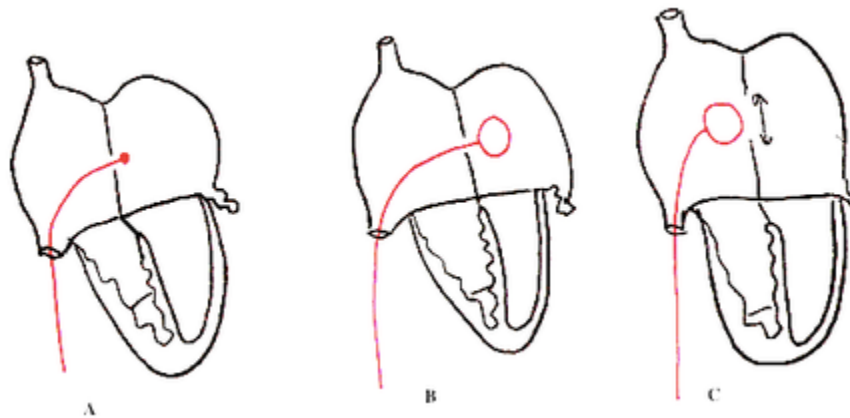


Figure 60:Schéma décrivant la manœuvre de Rashkind[111]

3. Evolution :

Les tendances temporelles des cardiopathies congénitales varient selon les pays. La mortalité par maladie cardiaque congénitale a diminué au cours des dernières années au Canada et dans 16 pays européens, en particulier pour les enfants de moins de 1 an. [97] Une diminution de la mortalité par maladie cardiaque congénitale a également été observée aux États-Unis entre 1970 et 1997, ce qui a contribué à une réduction de 59% de la mortalité

infantile au cours de cette période. En revanche, le taux global de mortalité par maladie cardiaque congénitale en Chine a augmenté de 62% entre 2003 et 2010. [97]

En 2013 au Mexique, Torres-Cosme et al [97] ont rapporté que les anomalies congénitales étaient responsables de 24% de la mortalité infantile et les cardiopathies congénitales représentaient 55% des décès totaux découlant d'anomalies congénitales chez les enfants de moins d'un an. Dorra et al [9] ont retrouvé, en Tunisie sur une durée d'un an, que 23,5% des enfants porteurs d'une cardiopathie congénitale sont décédés. Dans notre étude 13.70% des patients sont décédés ce qui est inférieure au résultat que Dorra a trouvé, ceci peut être expliqué par la rapidité du diagnostic et de la prise en charge des malades.

Chaabouni M et al [98], au centre hospitalier universitaire de Sfax et sur une durée de 5 ans ont objectivé que 59,5% des enfants porteurs de cardiopathie congénitales non opérées sont décédés. Hawa et all [33] à l'hôpital Gabriel Touré et sur une durée de 1an ont objectivé un taux de mortalité estimé à 45.09%.

Malgré les progrès et les grands pas dans le diagnostic et la prise en charge des cardiopathies congénitales, ces affections restent encore responsables d'une mortalité élevée, surtout dans notre contexte où des efforts ministériels doivent être déployés pour l'amélioration de la prise en charge.



CONCLUSION



*L*es cardiopathies congénitales sont des affections relativement fréquentes, de grands pas ont été faits ces dernières années concernant les méthodes diagnostiques et les stratégies thérapeutiques ainsi que dans le domaine génétique pour identifier les causes de ces malformations.

*D*ans notre contexte les cardiopathies congénitales sont encore grevées d'un taux de mortalité non négligeable et d'une morbidité importante.

L'amélioration du pronostic repose sur :

- *L*a prise en charge adéquate des grossesses surtout dans les milieux défavorisés, ce qui impose la réalisation de campagnes médicales afin d'assurer une bonne éducation maternelles et faciliter l'accès à l'échographie fœtale qui reste un moyen de diagnostic anténatal des cardiopathies congénitales.
- *I*l faut faciliter l'accès aux structures de santé afin d'assurer la médicalisation des accouchements et ainsi réalisé un examen clinique qui permet de dépister plusieurs malformations en particuliers les malformations cardiaques.
- *I*l parait nécessaire et urgent d'implanter la politique de dépistage des cardiopathies congénitales en maternité en mettant à disponibilité les oxymètres de pouls comme outil.
- *L*a mise en disponibilité de l'échocardiographie et les autres moyens de diagnostic car malheureusement ces examens sont peu accessible à la grande majorité de la population pédiatrique au Maroc.
- *L*a nécessité d'un conseil génétique même en absence d'un syndrome génétique afin de déterminer le risque de récurrence et prévoir une surveillance adéquate pour les grossesses ultérieures.
- *I*l faut régler le problème de couverture sociale afin d'assurer une bonne prise en charge des cardiopathies congénitales.

- La mise en place des différents moyens de diagnostic et suivi des cardiopathies congénitales à savoir l'IRM cardiaque, l'angiographie et le cathétérisme diagnostique.
- Enfin une coordination multidisciplinaire est un élément clé pour la prise en charge des enfants cardiaques.



ANNEXES



-Présence de pathologies maternelles et/ou paternelles : oui non

si oui précisez :

-Cardiopathie congénitale : oui non type :

-Maladie génétique : oui non type :

III. Clinique :

1. Poids : (DS) Taille : (DS) hypotrophie : oui non

Mauvaise prise pondérale : oui non

2. FC : FR : Saturation :

3. Syndrome malformatif : oui non si oui précisez le type :

4. Cyanose : oui non

5. Fatigabilité lors des tétés : oui non

6. Infections pulmonaires à répétitions : oui non

7. Hippocratisme digital : oui non

8. Déformation thoracique : oui non

9. Insuffisance cardiaque : oui non

si oui précisez les signes cliniques :

10. Pouls fémoraux perçus : oui non

11. Souffle : oui non siège :

irradiation : intensité :

12. Eclat de B2 : oui non

13. Présence de râles pulmonaires : oui non si oui précisez le type :

14. Autres anomalies auscultatoires :

15. Autres anomalies à l'examen clinique :

IV. Paraclinique :

1. Radio thorax : oui non Cardiomégalie : oui non

Présence d'anomalies de la forme du cœur : oui non

si oui précisez :

Présence d'anomalies de vascularisation des poumons : oui non

si oui précisez :

2. Caryotype : fait non fait : Résultat :

3. Echo-cœur :

Type de cardiopathie :

CG cyanogène :

CG non cyanogène :

CIV : Taille : Siège :

CIA : Taille : Type :

PCA :

CIAV :

Coarctation aortique :

HTAP

FEJ :

Sténose aortique

Sténose pulmonaire

Tétralogie de Fallot :

Ventricule unique

Transposition des gros vaisseaux :

Atrésie mitrale :

Autres :

V. Traitement de la cardiopathie :

1. Chirurgical : oui non
 Cure complète cerclage
 Cerclage puis cure complète Blalock
 Autres :

2. Médical : oui non
 - molécules :

3- patient en attente de la chirurgie : oui non

4- PEC réanimation : oui non

Si oui précisez : Les gestes réalisés :

Les traitements administrés :

VI. Evolution :

Favorable

Complications : oui non

Si oui précisez le type de complications :

Décès : oui non

Si oui précisez la cause du décès :



Résumé

Les cardiopathies congénitales regroupent l'ensemble des malformations cardiaques et vasculaires, elles représentent environ un tiers de toutes les malformations congénitales et constituent un grand problème de santé publique surtout dans les pays en voie de développement.

L'étude que nous avons menée est rétrospective, descriptive, et analytique ayant porté sur 351 malades, hospitalisés à l'hôpital mère-enfant au centre hospitalier universitaire Mohammed VI de Marrakech, durant la période allant du 1er Janvier 2012 au 31 Décembre 2016. Elle a visé l'étude des caractéristiques épidémiologiques et les facteurs étiologiques des cardiopathies congénitales.

La prévalence hospitalière des cardiopathies congénitales était de 1.85%, l'âge moyen était de 37.8mois avec des extrêmes allant de 1jour jusqu'à 15ans, le sex-ratio est de 1.01 (50.4% masculin, 49,6% masculin). L'origine urbaine était dominante (66%), 76.3% étaient des patients ramédiste, la consanguinité a été retrouvée chez 20.3% des patients (16.23% consanguinité de 1 er degré).

L'âge maternel moyen était de 30.23 ans, le suivi de la grossesse a été noté chez 32.8% des mamans, 14.52% des mamans avaient un antécédent gynéco-obstétrique (15% fausses couches) Les maladies chroniques ont été retrouvée chez 15.38% (Diabète de type et 2 6.20%). La prise médicamenteuse pendant la grossesse était constatée chez 38.18% des mères avec $p>0,05$.

La détresse respiratoire était le symptôme évocateur le plus fréquent (54.13%).L'hypotrophie a été objectivée chez 59.25% des patients avec $p>0,05$. L'association souffle cardiaque et cardiopathies congénitales a été prouvée avec $p <0,05$. 228 malades avaient une saturation diminuée soit 64.95% et $p<0,05$. 35.9% des patients avaient des malformations congénitales associées et $p>0,05$. Les cardiopathies congénitales non cyanogène représentaient 82.13% et cyanogène 17.87%. 73.2% des patients ont reçu un traitement médical et 64% avaient

une indication chirurgicale et 14.81% des patients ont bénéficié d'une intervention chirurgicale ou d'un geste de chirurgie interventionnelle, 16% des patients ont bénéficié d'une prise en charge dans un milieu de réanimation et la mortalité était de 13.7%.

A la lumière de ce travail, nous insistons sur l'importance de la mise en place d'une stratégie de dépistage et de prise en charge des cardiopathies congénitales.

Abstract

Congenital heart diseases include all of cardiac defects and vascular malformations, they represent about a third of all congenital malformations and constitute a major problem of public health, especially in developing countries.

The study that we conducted is retrospective, descriptive and analytical on 351 patients, hospitalized in the mother-child hospital at the University Hospital, Mohammed VI in Marrakesh, during the period from 1 January 2012 to 31 December 2016. It aimed the study of epidemiological characteristics and etiological factors of congenital heart diseases.

The hospital prevalence of CHD was 1.85 percent, the average age was 37.8 mois with extremes ranging from 1 day up to 15 years, the sex ratio is 1.01 (50.4% male, 49.6% female). Urban origin was dominant (66%), 76.3% were patients with basic health-care coverage (RAMED), the consanguinity was found at 20.3% of patients (16.23% consanguinity of 1 degree).

The mean maternal age was 30.23 years, follow-up of pregnancy were noted at 32.8% of moms, 14.52% moms had a Gynecologic-obstetric history (15% miscarriages) chronic disease have been found at 15.38% (diabetes type 2 6.20%). The medication during pregnancy was found at 38.18% of mothers with $p > 0.05$.

Respiratory distress was the most frequent symptom (54.13%). The failures to thrive have been identified at 59.25% of patients with $p > 0.05$. Association heart murmur and CHD has been proven with $p < 0.05$. 228 patients had a low saturation (64.95%), and $p < 0.05$. 35.9% of patients had associated congenital malformations, and $p > 0.05$. Non cyanotic CHD was found in 82.13% and cyanotic CHD were 17.87 percent. 73.2% patients have received medical treatment and 64% had a surgical indication and 14.81% have received a surgical treatment, 16% of patients needed a hospitalization in Cardiac intensity care unit (CICU) and mortality was 13.7%.

In the light of this work, we emphasize the importance of the implementation of a strategy of screening and support for congenital heart disease.

ملخص

تشمل أمراض القلب الخلقية كل من تشوهات القلب والأوعية الدموية، إنها تمثل حوالي ثلث جميع التشوهات الخلقية وتشكل مشكلة رئيسية للصحة العامة، لا سيما في البلدان النامية .

الدراسة التي قمنا بها ذات أثر رجعي، الوصفي والتحليلي لـ 351 مريض في مستشفى الأم والطفل في مستشفى الجامعي محمد السادس في مراكش، في الفترة من 1 يناير 2012 إلى 31 ديسمبر 2016 و تهدف إلى دراسة الخصائص الوبائية والعوامل المسببة لأمراض القلب الخلقية.

انتشار أمراض القلب الخلقية في المستشفى كانت 1.85%، وبلغ متوسط عمر 37.8 شهر مع نفيضين بدأ من أول يوم للولادة إلى 15 عاماً، نسبة بين الجنسين كانت 1.01 (الذكور 50.4%، الذكور 49.6%). 66% من المرضى كانوا من أصل قروي، 76.3% من المرضى كانوا تحت التغطية الصحية من نوع راميد، صلة القرابة عثرت في 20.3% من مرضى (16.23% من الدرجة 1).

كان متوسط عمر الأمهات 30.23 سنة، لوحظت متابعة الحمل عند 32.8 في المائة من الأمهات، 14.52% من الأمهات عانوا من أمراض النساء و التوليد (15% حالات إجهاض) وجدت الأمراض المزمنة في 15.38 في المائة (6.2% من داء السكري النوع 2). تم العثور على 38.18% من الأمهات كانوا يتعاطون أدوية أثناء حملهم مع $p < 0.05$.

وكانت الضائقة التنفسية الأعراض الأكثر شيوعاً (54.13%). لوحظ نقص الوزن في 59.25% من المرضى الذين يعانون من هذا النوع من التشوهات $p < 0.05$ و تم إثبات العلاقة بين النفخة القلبية و التشوهات القلب الخلقية $p > 0.05$.

228 مريض كانوا يعانون من نقص في الأوكسجين 64.95% و $p > 0.05$. وكان 35.9% من المرضى يعانون التشوهات الخلقية المرتبطة و $p < 0.05$

أمراض القلب الخلقية بالزرقة كانت تمثل 82.13% و بدون زرقة 17.87 في المئة. 73.2% المرضى تلقوا العلاج الطبي وكان 64% يحتاجون تدخلا جراحيا و 14.81% فقط من المرضى أجريت لهم عملية جراحية، 16% من المرضى احتاجوا عناية في الإنعاش. ومعدل الوفيات كان 13.7 في المائة.

من خلال هذا العمل، نصر على أهمية إعداد إستراتيجية للفحص وتقديم الدعم لحاملي أمراض القلب الخلقية



BIBLIOGRAPHIE



1. **E Robert-Gnansia, C Francannet, A Bozio, P Bouvagnet.**
Épidémiologie, étiologie et génétique des cardiopathies congénitales,
*EMC CardiologieAngéiologie*2004;1,2:140-160.
2. **Iselin M. Cardiopathies congénitales.**
EMC Radiodiagnostic - Coeur-Poumon 1999;32015A12:7
3. **R.Arlettaz, U. Bauersfeld.**
Recommandations concernant le screening néonatal des cardiopathies congénitales.
*Pediatrica*2005;16:38-41.
4. **Martínez Olorón P, Romero Ibarra C, Alzina de Aguilar V.**
Incidence of Congenital Heart Disease in Navarra, Spain (1989-1998).
Rev EspCardiol 2005;58(12):1428-34.
5. **Egbe A, Uppu S, Stroustrup A, Lee S, Ho D, Srivastava S.**
Incidences and Sociodemographics of Specific Congenital Heart Diseases in the United States of America- An Evaluation of Hospital Discharge Diagnoses.
*PediatrCardiol*2014;35:975.
6. **Qu Y, Liu X, Zhuang J, Chen G, Mai J, et al.**
Incidence of Congenital Heart Disease: The 9-Year Experience of the Guangdong Registry of Congenital Heart Disease, China.
PLOS ONE 2016;11(7): e0159257.
7. **Zaqout, Mahmoud et al.**
Incidence of congenital heart disease in Palestinian children born in the Gaza Strip, occupied Palestinian territory: a cross-sectional study.
The Lancet 2013;Vol. 382, S36.
8. **AB M'PembaLoufoua Lemay, E.A. Johnson, S. N'zingoula.**
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 2005;5203 :173-177.

9. **Abid, D., Elloumi, A., Abid, L., Mallek, S., Aloulou, H., Chabchoub, I., Kammoun, S.**
Congenital heart disease in 37,294 births in Tunisia: Birth prevalence and mortality rate.
Cardiology in the Young 2014;24(5), 866–871.

10. **Naha I.**
Contribution à l'étude des cardiopathies congénitales.
Thèse doctorat de médecine, Rabat, 1983, N°474, 120 pages

11. **Van der Linde D, Konings EE, Slager MA, Witsenburg M, Helbing WA, Takkenberg JJ, RoosHesselinkJW.**
Birth prevalence of congenital heart disease worldwide:a systematic review and meta analysis.
J Am Coll Cardiol 2011;58;2:2241–7

12. **Moons P, Sluysmans T, De Wolf D, Massin M, Suys B, Benatar A, Gewillig M.**
Congenital heart disease in 111 225 births in Belgium: birth prevalence, treatment and survival in the 21st century.
Acta Paediatr 2009;98;3:472–7

13. **Akallal M.**
Cardiopathies congénitales en milieu pédiatrique.
Thèse de médecine Casablanca.2000 N°109.

14. **S.M. Ghomari, C. Smahi, A.C. Bendeddouche.**
Profil épidémiologique des cardiopathies congénitales à révélation néonatale à Tlemcen, Algérie.
Archives de Pédiatrie 2010;17,6,S1:70.

15. **Iselin M.**
Classification des cardiopathies congénitales. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Radiodiagnostic – Cœur– Poumon, 32–015–A–11.
Pédiatrie, 4–070–A–06, 1999, 2p.

16. **Bonnet D.**
Génétique des cardiopathies congénitales chez l'homme.
*Archives dePédiatrie*2003 ;10;7:636.

17. **Fermont L.**
Cardiopathies complexes : Rôle du cardiopédiatre.
Journal de Pédiatrie et de Puériculture 2002; 2: 84.
18. **Cho SY, Oh JH, Lee JH, Lee JY, Lee SJ, Han JW, Koh DK, Oh CK.**
Recent incidence of congenital heart disease in neonatal care unit of secondary medical center: a single center study.
Korean J Pediatr. 2012 Jul;55(7):232-7.
19. **Abdulmajid M. Alkawazini, Ali S. Al-Ghamd.**
Congenital heart disease in south-west Saudi Arabia.
Saudi Medical Journal 2011;32(2):195-6.
20. **Diani.S.**
Chirurgie des cardiopathies congénitales : expérience du service de chirurgies cardiovasculaire B : A propos de 230 cas.
Thèse de médecine, Rabat, 2006.
21. **Mendieta-Alcántara GG, Santiago-Alcántara E, Mendieta-Zerón H, Dorantes-Piña R, Ortiz de Zárate-Alarcón G, Otero-Ojeda GA.**
Incidence of congenital heart disease and factors associated with mortality in children born in two Hospitals in the State of Mexico.
Gac Med Mex 2013;149(6):617-23.
22. **A.A.A. Abdulgader.**
Congenital heart disease in Saudi Arabia: current epidemiology and future projections
Eastern Mediterranean Health Journal 2006, Vol12.
23. **Moons, P., Sluysmans, T., De Wolf, D., Massin, M., Suys, B., Benatar, A. and Gewillig, M.**
Congenital heart disease in 111 225 births in Belgium: birth prevalence, treatment and survival in the 21st century.
Acta Paediatrica 2009;98:472-477.
24. **Mourad M.**
Épidémiologie des cardiopathies congénitales.
Thèse de médecine Casablanca 1987.N°140.

25. **Touti Z, Haddour L, Zniber L.**
Cardiopathies congénitales : circonstances de diagnostic et classification.
Revue Marocaine des maladies de l'enfant 2007;12:18-25.
26. **Jouannic J.M.**
Anomalies cardiaques fœtales: diagnostic prénatal et prise en charge périnatale.
EMCGynécologie-Obstétrique 2010;5:31-38.
27. **Pierpont ME, Basson CT, Benson DW Jr, et al.**
Genetic basis for congenital heart defects: current knowledge: a scientific statement from the American Heart Association Congenital Cardiac Defects Committee, Council on Cardiovascular Disease in the Young: endorsed by the American Academy of Pediatrics.
Circulation 2007;115(23):3015-38.
28. **Hunt PA, Hassold TJ.**
Human female meiosis: what makes a good egg go bad?
Trends Genet 2008;24(2):86-93.
29. **Best KE, Rankin J.**
Is advanced maternal age a risk factor for congenital heart disease?
Birth Defects Res A Clin Mol Teratol 2016;106(6):461-7.
30. **Leirgul E, Brodwall K, Greve G, Vollset SE, Holmstrøm H, Tell GS, Øyen N.**
Maternal Diabetes, Birth Weight, and Neonatal Risk of Congenital Heart Defects in Norway, 1994-2009.
ObstetGynecol 2016;128(5):1116-1125.
31. **M. El Baz, N. El Idrissi Slitine, L. Erreguig, F. Maoulainine, A. Aboussad.**
Prévalence des cardiopathies congénitales chez les nouveau-nés de mères diabétiques à Marrakech.
Archives de pédiatrie 2015. Vol 22 - N° 5S1.
32. **Bateman, Brian T. et al.**
Chronic hypertension in pregnancy and the risk of congenital malformations: a cohort study.
American Journal of Obstetrics & Gynecology 2015;212,3:337.

- 33. Li DK, Yang C, Andrade S, Tavares V, Ferber JR.**
Maternal exposure to angiotensin converting enzyme inhibitors in the first trimester and risk of malformations in offspring: a retrospective cohort study.
BMJ 2011;343:d5931.
- 34. Caton AR, Bell EM, Druschel CM, et al.**
Antihypertensive medication use during pregnancy and the risk of cardiovascular malformations.
Hypertension 2009;54:63–70.
- 35. Parvin Akbariasbagh, MamakShariat, NaseredinAkbariasbagh, Bita Ebrahim.**
Cardiovascular Malformations in Infants of Diabetic Mothers: A Retrospective CaseControl Study.
Acta Medicalranica 2017;55(2):103–108.
- 36. Julie Werenberg Dreier, Anne–Marie Nybo Andersen, Gabriele Berg–Beckhoff.**
Systematic Review and Meta–analyses: Fever in Pregnancy and Health Impacts in the Offspring.
Pediatrics 2014,133(3) e674–e688.
- 37. Xiaocheng Liu, Gongshu Liu, Ping Wang, Yunzhou Huang, Enqing Liu, Dongbei Li, Shutang Ren, Lei Pan, Nan Li, Xilin Yang, Zhijie Yu, Gang Hu.**
Prevalence of congenital heart disease and its related risk indicators among 90 796 Chinese infants aged less than 6 months in Tianjin.
Int J Epidemiol 2015;44(3):884–893.
- 38. J Tikkanen , O P Heinonen.**
Maternal Hyperthermia During Pregnancy and Cardiovascular Malformations in the Offspring. *Eur J Epidemiol* 1991;7(6):628–35.
- 39. Qianhong Liang, Wei Gong, Dongming Zheng, Risheng Zhong, Yunjie Wen, Xiaodan Wang.**
The influence of maternal exposure history to virus and medicine during pregnancy on congenital heart defects of fetus.
*Environ SciPollutRes*2017;24:5628.

40. **Diane Y. Dong, José N. Binongo, Vijaya Kancherla.**
Maternal Chlamydia Infection During Pregnancy and Risk of Cyanotic Congenital Heart Defects in the Offspring.
Matern Child Health J 2016;20(1):66–76.
41. **Gregg NM.**
Congenital cataract following German measles in the mother.
Trans OphthalmolSocAust1941;3:35–46.
42. **Adams Waldorf KM, McAdams RM.**
Influence of Infection During Pregnancy on Fetal Development.
Reproduction (Cambridge, England) 2013;146(5):151–162.
43. **Oster ME, Riehle–Colarusso T, Correa A.**
An update on cardiovascular malformations in congenital rubella syndrome.
Birth DefectsResAClinMolTeratol 2010;88(1):1–8.
44. **Auger N, Fraser WD, Healy–Profitós J, Arbour L.**
Association Between Preeclampsia and Congenital Heart Defects.
JAMA 2015;314(15):1588–1598.
45. **Brodwall K, Leirgul E, GreveG, VollsetSE, Holmstrøm H, Tell GS, Øyen N.**
Possible Common Aetiology behind Maternal Preeclampsia and Congenital Heart Defects in the Child: a Cardiovascular Diseases in Norway Project Study.
Paediatr Perinat Epidemiol 2016;30(1):76–85.
46. **Fedrick J, Alberman ED, Goldstein H.**
Possible teratogenic effect of cigarette smoking.
Nature 1971;231:529–530.
47. **Woods SE, Raju U.**
Maternal smoking and the risk of congenital birth defects: a cohort study.
J Am Board Fam Pract2001;14:330–4.

48. **Laura J. Lee, Philip J. Luppo.**
Maternal smoking during pregnancy and the risk of congenital heart defects in offspring: a systematic review and meta analysis.
PediatrCardiol 2013;34(2):398–407.
49. **Tikkanen J, Heinonen OP.**
Risk Factors for conal malformations of the heart.
Eur J Epidemiol 1992;8:48–57.
50. **Sun J, Chen X, Chen H, Ma Z, Zhou J.**
Maternal Alcohol Consumption before and during Pregnancy and the Risks of Congenital Heart Defects in Offspring: A Systematic Review and Meta-analysis.
Congenit Heart Dis 2015;10(5): 216–24.
51. **Wen Z, Yu D, Zhang W, et al.**
Association between alcohol consumption during pregnancy and risks of congenital heart defects in offspring: meta-analysis of epidemiological observational studies.
Italian
Journal of Pediatrics 2016;42:12.
52. **Källén BA, Otterblad Olausson P.**
Maternal drug use in early pregnancy and infant cardiovascular defect.
Reprod Toxicol;2003;17(3):255–61.
53. **Nielsen GL, Sorensen HT, Larsen H.**
Risk of adverse birth outcome and miscarriage in pregnant users of non-steroidal anti-inflammatory drugs: population based observational study and case-control study.
British Medicine Journal 2001;322:266–270.
54. **Ericson A, Källén BA.**
Nonsteroidal anti-inflammatory drugs in early pregnancy.
Reproductive Toxicology 2001;15: 371–375.
55. **Shieh JTC, Bittles AH, Hudgins L.**
Consanguinity and the Risk of Congenital Heart Disease.
American Journal of Medical Genetics Part a. 2012;158A(5):1236–1241.

56. **Le haut-commissariat au plan du Royaume du Maroc.**
Article disponible sur : <http://www.hcp.ma/attachment/445922>
57. **S. Hotayt, E. Abi Nader, Z. Saliba, L. Daou, G. Chehab, I. El Rassi.**
Cardiopathies congénitales et consanguinité au Liban.
Archives de pédiatrie 2015;22,551:285.
58. **M. Boussalah, A. Ahmed Aouled, S. Salimi, F. Dehbi.**
P400 – Épidémiologie et pronostic des cardiopathies congénitales en pédiatrie.
Archives
59. **Tanner K, Sabrine N, Wren C.**
Cardiovascular malformations among preterm infants. *Pediatrics*2005;116(6):833–8. 60.E.
Laas.
Cardiopathies congénitales et prématurité : une étude en population.
Revue d'Épidémiologie et de Santé Publique 2012;60,2:160.
60. **Diakité A, Sidibé N, Diarra M B, Sanogo K, Sylla M, Dao A, Sidibé T, Kéita MM.**
Aspects épidémiologiques et cliniques des cardiopathies congénitales.
Mali médical 2009, Tome XXIV, N° 1:67–68.
61. **Belhoucha B.**
L'apport de l'échocoeur chez le nouveau né expérience du service de réanimationneonatale de CHU Mohammed VI–Marrakech.
Thèse de médecine Marrakech.2011 N°144.
62. **Grech V, Gatt M.**
Syndromes and malformations associated with congenital heart disease in a populationbased study.
*Int J Cardiol*1999;68(2):151–6.
63. **Calzolari, E., Garani, G., Cocchi, G. et al.**
Congenital heart defects: 15 years of experience of the Emilia–Romagna Registry (Italy).
*Eur J Epidemiol*2003;18:773.

64. **Ferencz C, Rubin JD, McCarter RJ, Boughman JA, Wilson PD, Brenner JI et al.**
Cardiac and noncardiac malformations: Observations in a population-based study.
Teratology 1987;35(3):367-378.
65. **Güçer S, Ince T, Kale G, Akçören Z, Ozkutlu S, Talim B, Caglar M.**
Noncardiac malformations in congenital heart disease: a retrospective analysis of 305 pediatric autopsies.
Turk J Pediatr 2005;47(2):159-66.
66. **Lúcia F. P. Amorim, Catarina A. B. Pires, Ana Maria A. Lana, Ângela S. Campos, Regina A. L. P. Aguiar, Jacqueline Domingues Tibúrcio, ArmindaLúciaSiqueira, Cleonice C. C. Mota, Marcos J. B. Aguiar.**
Presentation of congenital heart disease diagnosed at birth: analysis of 29,770 newborn infants. Jornal de Pediatria 2008;84(1):83-90.
67. **Chéhab G, Imad Chokor I, Fakhouri H, S Hage G, Saliba Z, El-Rassi I.**
Cardiopathie congénitale, âge maternel et consanguinité parentale chez les enfants avec syndrome de down.
Journal MédicalLibanais 2007;55(3):133-137.
68. **Benhaourech S, Drighil A, Hammiri AE.**
Congenital heart disease and Down syndrome: various aspects of a confirmed association.
*Cardiovasc J Afr*2016;27(5):287-290.
69. **Calzolari, E., Garani, G., Cocchi, G. et al.**
Congenital heart defects: 15 years of experience of the Emilia-Romagna Registry (Italy).
Eur J Epidemiol 2003;18:773.
70. **Dykes JC, Al-Mousily MF, Abuchaibe EC, Silva JN, Zadinsky J, Duarte D, Welch E.**
The incidence of chromosome abnormalities in neonates with structural heart disease.
*Heart*2016;102(8):634-7.

71. **Denardin Daniela, SavarisFabíolaElisabete, Cunha André Campos da, BetatRosilene daSilveira, Telles Jorge Alberto Bianchi, Targa Luciano Vieira et al.**
Retrospective cohort of trisomy 18 (Edwards syndrome) in southern Brazil. Sao Paulo, *Medical Journal* 2015;133(4):320–325.
72. **Polli JB, Groff DdP, Petry P, MattosVF, Rosa RCM, Zen PRG, Graziadio C, Paskulin GA, Rosa RFM.**
Trisomy 13 (Patau Syndrome) and Congenital Heart Defects.
Am J Med Genet Part A 2014;164A:272–275.
73. **M. Schneider, S. Eliez.**
La microdélétion 22q11.2.
Archives de pédiatrie 2010;17;431–434.
74. **B. Khoshnood, C. de Vigan, V. Vodovar, J. Goujard, A. Lhomme, D. Bonnet, F. Goffinet.**
Évolution du diagnostic prénatal, des interruptions de grossesse et de la mortalité périnatale des enfants avec cardiopathie congénitale,
Journal de Gynécologie Obstétrique et Biologie de la Reproduction 2006;35,5:455–464.
75. **D. Bonnet.**
Le diagnostic prénatal des cardiopathies congénitales.
Archives de Pédiatrie 2009;16,6:625–627.
76. **Jean-Marie Jouannic, Laurent Gavard, Laurent Fermont, Jérôme Le Bidois, Sophie Parat, Pascal R. Vouhé, Yves Dumez, Daniel Sidi, Damien Bonnet.**
Sensitivity and specificity of prenatal features of physiological shunts to predict neonatal clinical status in transposition of the great arteries.
Circulation 2004;110:1743–1746.
77. **Robinson JN, Simpson LL, Abuhamad AZ.**
Screening for fetal heart disease with ultrasound.
Clin Obstet Gynecol 2003;46(4):890–6.
78. **Roberts D, Kitchiner D.**
Antenatal diagnosis of fetal heart disease.
Hosp Med. 2004 Jul;65(7):396–9.

79. **J.-M. Gicquel , A. Potier , J.-F. Camillieri , D. Grinneiser , F. Rouault.**
Cardiopathie congénitale et clarté nucale avec caryotype normal.
*J GynecolObstetBiolReprod*1998;27:625-628.
80. **Karen S. Kuehl, Christopher A. Loffredo, Charlotte Ferencz.**
Failure to diagnose congenital heart disease in infancy.
Pediatrics 1999;103,4:743-747.
81. **H. H. Kramer, H. J. Trampisch, S. Rammos, A. Giese.**
Birth weight of children with congenital heart disease 1990;149,11:752-757.
82. **Jacobs, E., Leung, M. and Karlberg, L.**
Birth Weight distribution in southern Chinese infants with symptomatic congenital heart disease.
Journal of Paediatrics and Child Health 2003;39:191-196.
83. **Robert A. Petrossian, Karen S. Kuehl, Christopher A. Loffredo.**
Relationship of birth weight with congenital cardiovascular malformations in a population-based study.
Cardiology in the Young 2015;25,6:1086-1092.
84. **Aoyagi T.**
Pulse oximetry: its invention, theory, and future.
*J Anesth*2003;17:259-266.
85. **Meberg A, Brüggmann-Pieper S, Due R Jr, Eskedal L, Fagerli I, Farstad T, FrøislandDH,Sannes CH, Johansen OJ, Keljalic J, Markestad T, Nygaard EA, Røsvik A, Silberg IE.**
First day of life pulse oximetry screening to detect congenital heart defects.
Journal of Pediatrics 2008;152,6:761-765.
86. **R.Arlettaz, U. Bauersfeld.**
Recommandations concernant le screening néonatal des cardiopathies congénitales.
*Pediatrica*2005;16:38-41.

- 87. Jennifer E. Frank, Md, and Kathryn M. Jacobs, MD.**
Evaluation and Management of Heart Murmurs in Children.
Am Fam Physician 2011;84(7):793–800.
- 88. Richmond, Sam et al.**
Early diagnosis of congenital heart disease. *Seminars in Neonatology* 2001;6,1:27–35.90.P. Acar.
Apports et limites de l'échocardiographie tridimensionnelle dans les cardiopathies congénitales, Archives de Pédiatrie 2006;13,1:51–56.
- 89. Hassan, M.**
Cardiopathies congénitales et radiographie thoracique chez l'enfant.
Feuillets de radiologie 2006;46(2):111–129.
- 90. Emma C. Ferguson, MD, Rajesh Krishnamurthy, MD, and Sandra A. A. Oldham, MD,FACR.**
Classic Imaging Signs of Congenital Cardiovascular Abnormalities.
RadioGraphics 2007;27:1323–1334.
- 91. Bofferding L. Hascoet J.M.**
Prise en charge précoce d'un nouveau-né atteint ou suspect de cardiopathie congénitale.
Archives de Pédiatrie 2001;8,10:1116–1120.
- 92. Patel J, Marks KA, Roberts I, Azzopardi D, Edwards AD.**
Ibuprofen treatment of patent ductus arteriosus.
Lancet 1995;346:255.
- 93. Van Overmeire B, Follens I, Hartmann S, Creten WL, Van Acker KJ.**
Treatment of patent ductus arteriosus with ibuprofen.
ArchivDiseas Child 1997;76:17984.
- 94. E Baudet.**
Chirurgie des cardiopathies congénitales,
Archives de Pédiatrie 2004,11,6:642–644.

95. **Torres–Cosme JL, Rolón–Porrás C, Aguinaga–Ríos M, Acosta–Granado PM, Reyes–Muñoz E.**
Mortality from Congenital Heart Disease in Mexico: A Problem on the Rise.
*PLOS ONE*2016;11(3):e0150422.
96. **Chaabouni, Malek, Daoud, M., et al.**
Aspects épidémiologiques et évolutifs des cardiopathies congénitales dans le service de pédiatrie de Sfax: A propos de 123 cas.
Tunisie médicale 1999;77,5:264–271.
97. **AbdelmajidOulhabib.**
Approche épidémiologique des cardiopathies congénitales en période néonatale.
Thèse de médecine Marrakech .N°95 2017
98. **Hawa Daou.**
Etude prospective des cardiopathies congénitales entre 0 et 2 mois au service de Réa–pédiatrie de l’Hôpital Gabriel Touréd’Avril 2005 à Septembre 2006 à propos de 51 cas.
Thèse de médecine Mali. 2008
99. **Elalj Imane**
Etude epidemiologique des cardiopathies congenitales(à propos de 445cas).
Thèse de médecine Fès. 2010
100. **G.Kinda**
Congenital heart disease: epidemiological and echocardiography aspects about 109 cases in Pediatric Teaching Hospital Charles de Gaulle (CDG CHUP) in Ouagadougou, Burkina Faso].
2015
101. **Nihad Ait Bensaid**
Epidémiologie et prise en charge des shunts gauches–droites à l’hôpital d’enfant de Rabat.
Thèse de médecine Rabat. N° :172 2016

- 102. Addor MC, Lausanne.**
Prévalence des cardiopathies congénitales dans le canton de Vaud et dans le réseau européen durant la période 1989–2003.
Peditrica, Vol 16, N°5, 2005: 19.
- 103. Cloarec S, Magontier N, Vaillant M C, Paillet C, Chantepie A.**
Prévalence et répartition des cardiopathies congénitales en Indre et Loire: évaluation du diagnostic anténatal: 1991–1994.
Arch Pediatr. 1999;6(10):1059–1065
- 104. Karsenty C, et al.**
Nouvelles techniques d'échocardiographie dans les cardiopathies congénitales.
PresseMed. (2017).
- 105. 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.
- 106. AbdelaouiBadia**
Les Cardiopathies congénitales :Expérience Du CHU Mohammed VI.
Thèse de médecine Marrakech. N° :116, 2010
- 107. C. Blatrie I, E. Bezian, M.–C. Desroches, P. Mauriat, T. Liautau, O. Corrio, E. Singlas**
Sildénafil et hypertension artérielle pulmonaire secondaire en pédiatrie : étude rétrospective chez 31 enfants.
J Pharm Clin 2006 ; 25 (4) : 217–23
- 108. Lahlou I.**
Profil épidémiologique des cardiopathies congénitales au Maroc.
Thèse de médecine Rabat 2001 N°158
- 109. M.Mounir Omar**
Le cathétérisme cardiaque pédiatrique (a propos de 78 cas).
Thèse de médecine Fès N°71,2017

- 110. Frostell C, Fratacci MD, Wain JC, JonesR, Zapol WM.**
Inhaled nitric oxide, a selective pulmonary vasodilator reversing hypoxic pulmonary vasoconstriction.
Circulation 1991; 83: 2038-47
- 111. A. Chaouat ,**
Service de Pneumologie, Hôpital de Hautepierre, Strasbourg
Revue des Maladies Respiratoires, Vol 19, N° 5-C2 - octobre 2002 pp. 68-71
- 112. Roodpeyma S¹, Kamali Z, Afshar F, Naraghi S.**
Department of Pediatrics, Taleghani Hospital, Shaheed Beheshti University of Medical Sciences, Tehran, Iran.
ClinPediatr (Phila). 2002 Nov-Dec;41(9):653-8.
- 113. F.Z Cherrabi**
Les communications interventriculaires (a propos de 148 cas).
Thèse de médecine Fès N°114.2011

قسم الطبيب

اقسمُ باللهِ العَظيمِ

أن أراقبَ اللهَ في مهنتي.

وأن أصونَ حياةَ الإنسانِ في كافّةِ أطوارها في كلِّ الظروفِ والأحوالِ

بأدبٍ وسعيٍّ في إنقاذها من الهلاكِ والمرَضِ والألمِ والقلقِ.

وأن أحفظَ للنّاسِ كرامَتَهُم، وأستُرَّ عَوْرَتَهُم، وأكتمَ سِرَّهُم.

وأن أكونَ على الدوامِ من وسائلِ رحمةِ اللهِ، مسخرةً كلِّ رعايتي الطّبية للقريبِ والبعيدِ،
للصالحِ والطالحِ، والصديقِ والعدوِّ.

وأن أثابرَ على طلبِ العلمِ المسخرِ لنفعِ الإنسانِ .. لا لأذاهِ.

وأن أوقّرَ من علّمني، وأعلّمَ من يصغرنِي، وأكونَ أخاً لكلِّ زميلٍ

في المهنةِ الطّبيّةِ متعاونينَ على البرِّ والتقوى.

وأن تكونَ حياتي مصداقَ إيماني في سِرِّي وَعَلائيتي ،

نقيّةً ممّا يشينها تجاهَ اللهَ وَرَسُولِهِ وَالْمُؤْمِنِينَ.

واللهِ على ما أقولُ شهيدٍ.

أطروحة رقم 033

سنة 2018

الإحصائيات الاستشفائية لتشوهات القلب الخلقية في طب الأطفال

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 2018/02/27

من طرف

السيد عاصم بنباهية

المزداد في 03 غشت 1992 بمراكش

طبيب داخلي بالمستشفى الجامعي محمد السادس

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية :

تشوهات القلب الخلقية - مستشفى الأم و الطفل

الأسباب - دراسة تحليلية - تطور

اللجنة

الرئيس

د. بومزبرة

السيد

المشرفة

أستاذ في جراحة القلب والشرابين

ن. الإدريسي السليطين

السيدة

أستاذة مبرزة في طب الأطفال

م. بوالروس

السيد

أستاذ في طب الأطفال

ف. م. ر. ماء العينين

السيد

أستاذ مبرز في طب الأطفال

الحكام