

UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
FES



Année 2015

Thèse N° 021/015

LA PERSISTANCE DU CANAL ARTÉRIEL (A propos de 110 cas)

THESE
PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 21/01/2015
PAR

Mlle. ZARRIQ SAFAE

Née le 20/04/1990 à Oeud amlil

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Persistence du canal artériel - Diagnostic - Traitement - Évolution

JURY

M. HIDA MOUSTAPHA	PRESIDENT
Professeur de pédiatrie	
M. ATMANI SAMIR	RAPPORTEUR
Professeur agrégé de pédiatrie	
M. EL KOUACHE MUSTAPHA.....	JUGES
Professeur agrégé d' Anatomie	

PLAN

INTRODUCTION	9
RAPPEL	11
I. Historique	12
II. Rappel anatomique.....	13
III. Rappel embryologique	14
IV. Rappel physiopathologique.....	14
1. Rôle du canal artériel dans la circulation fœtale.....	14
2. mécanismes de fermeture du canal artériel	15
3. Mécanismes de persistance du canal artériel	16
4. conséquences de la persistance du canal artériel.....	17
a. Conséquences pulmonaires	17
b. Conséquences cardiaques et hémodynamiques.....	18
Matériel et méthodes	20
I. La population	21
II. Les critères d'inclusions et d'exclusions	21
III. Les paramètres étudiés.....	21
1. Etude des données épidémiologiques	21
a. L'Age.....	21
b. Le Sexe.....	21
c. Les antécédents.....	21
2. Etude des données cliniques et paracliniques	21
a. Circonstances de découverte.	21
b. signes fonctionnels.....	21
c. l'examen physique.....	21
d. Données de la radiographie thoracique.....	21
e. Données de l'électrocardiographie.....	22
f. Données de l'échocardiographie.	22

3.	Etude des modalités de prise en charge	22
a.	Traitement médical symptomatique	22
b.	Traitement chirurgical.....	22
c.	Cathétérisme interventionnel	22
4.	Evolution et suivi post opératoire.....	22
a.	Evolution spontanée	22
b.	Evolution des cas traités	22
IV.	difficultés de l'étude.....	22
RESULTATS	23
I.	Etude épidémiologique	24
1.	Incidence et prévalence	24
2.	Répartition selon l'âge	25
3.	Répartition selon le sexe.....	27
II.	Facteurs étiologiques	28
1.	Consanguinité	28
2.	l'âge de la mère.....	28
3.	la parité.....	28
4.	la gémellité	29
5.	Antécédents personnels.....	29
6.	Antécédents familiaux	29
III.	Etude clinique.....	30
1.	Circonstances de découverte	30
2.	Signes fonctionnels	30
3.	Examen cardio-vasculaire.....	31
a.	Les pouls.....	31
b.	La pression artérielle :	31
c.	l'auscultation cardiaque.....	31

d.	Les signes d'insuffisance cardiaque	32
e.	La saturation artérielle en oxygène	32
4.	Le reste de l'examen somatique.....	33
a.	La taille et le poids.....	33
b.	Les anomalies associées	34
IV.	Etude para-clinique	35
1.	Radiographie du thorax	35
a.	l'ICT.	35
b.	la vascularisation pulmonaire :.....	35
c.	l'arc moyen gauche :.....	35
d.	Foyer pulmonaire :.....	36
2.	Electrocardiogramme.....	37
3.	Echocardiographie et doppler	40
a.	Etude du canal artériel	40
b.	Signes de retentissement :.....	41
c.	Lésions associées	41
d.	Classement des cas :	41
V.	Etude thérapeutique	44
1.	Traitement médical symptomatique	44
2.	Traitement chirurgical	45
3.	Cathétérisme interventionnel	45
VI.	Etude évolutive	45
1.	L'évolution spontanée.....	45
2.	Evolution des cas traités	46
DISCUSSION	48
I.	Etude épidémiologique	49
1.	Fréquence de la PCA.....	49

2. Age de découverte.....	49
3. Répartition de la PCA selon le sexe	50
II. Approche étiologique	51
1. Facteurs génétiques.....	52
a. PCA et Notion de consanguinité.....	52
b. PCA et 'âge maternel	52
c. PCA et parité.....	53
d. CAP et gémellité	53
e. CAP et voie d'accouchement :	54
f. CAP et aberrations chromosomiques.....	54
2. Facteurs d'environnement	56
a. La rubéole congénitale.....	56
b. Poids de naissance.....	56
c. Prématurité.....	57
3. Autres facteurs	57
a. Pathologies maternelles et médicaments.....	57
b. Agents toxiques.....	58
c. facteurs géographiques	59
III. Approche clinique	60
1. Circonstances de découverte	60
2. Les signes fonctionnels et physiques	61
a. Signes fonctionnels :.....	61
b. L'examen cardio-vasculaire :	62
IV. Approche para-clinique	66
1. L'échocardiographie et doppler.....	66
a. Intérêt	66
b. Résultats.....	67
2. Radiographie pulmonaire.....	78

3. L'électrocardiogramme	79
4. Angiographie et cathétérisme cardiaque	80
5. Apport de la TDM et l'IRM en matière de PCA	80
V. Etude thérapeutique	82
1. Traitement médical.....	82
a. Traitement de l'insuffisance cardiaque.....	82
b. Les traitements associés	83
2. Le traitement chirurgical.....	84
a. Chirurgie à ciel ouvert	84
b. Techniques chirurgicales:	84
c. Fermeture par vidéo-chirurgie.....	95
3. Fermeture par cathétérisme interventionnel	96
4. Particularité anesthésiques et réanimation postopératoire.....	100
VI. Etude évolutive.....	104
1. Evolution spontanée	104
2. Evolution et complications des cas traités	107
a. Traitement chirurgical.....	107
b. Fermeture par cathétérisme interventionnel.....	112
CONCLUSION	116
RESUME.....	120
BIBLIOGRAPHIE.....	126

Liste des abréviations

AO	: Aorte
AP	: Artère pulmonaire
CA	: Canal artériel
CIA	: Communication inter-auriculaire
CIV	: Communication inter-ventriculaire
COA	: Coarctation de l'aorte.
DR	: Détresse respiratoire
DTD	: Diamètre télé-diastolique
DTS	: Diamètre télé-systolique
ECG	: Electrocardiogramme
EICG	: Espace inter- costale gauche.
FR	: Fraction de raccourcissement
GB	: Globule blanc
Gmax	: Gradient maximal
HB	: Hémoglobine
HTAP	: Hypertension artérielle pulmonaire
HVG	: Hypertrophie ventriculaire gauche.
IAO	: Insuffisance aortique
ICT	: Indice cardio-thoracique
IEC	: Inhibiteur de l'enzyme de conversion.
IM	: Insuffisance mitrale

MB	: Membrane
OD	: Oreillette droite
OG	: Oreillette gauche
PAPS	: Pression artérielle pulmonaire systolique
PCA	: Persistance du canal artériel.
PGE1	: Prostaglandine E1
QP	: Débit pulmonaire
QS	: Débit systémique
RAO	: Rétrécissement aortique
RCIU	: Retard de croissance intra-utérin
RSP	: Retard staturo-pondéral
SP	: Sténose pulmonaire
TGVX	: Transposition des gros vaisseaux
VCI	: Veine cave inférieure
VCS	: Veine cave supérieure
VD	: Ventricule gauche
VG	:Ventricule droit

INTRODUCTION

Le canal artériel est une structure fœtale qui relie normalement l'artère pulmonaire à l'aorte thoracique haute pendant la vie intra-utérine et s'oblitère peu après la naissance.

La persistance du canal artériel est une cardiopathie congénitale fréquente, réalisant une communication anormale entre l'aorte et l'artère pulmonaire, à l'origine d'un shunt gauche-droite.

Il peut être symptomatique tôt, en période néonatale, se révéler plus tard et être mal toléré, à l'origine d'une défaillance cardiaque. Il peut passer complètement inaperçu et être découvert de façon fortuite.

Elle peut être soit isolée, soit associée à d'autres anomalies cardiaques en particulier les défauts septaux.

Le diagnostic est aujourd'hui à la portée surtout grâce au développement de l'échocardiographie couplée au doppler avec récemment le codage couleur, qui ont permis désormais d'affirmer le diagnostic du canal artériel dans 100% des cas.

Sa prise en charge a connu beaucoup de progrès par le développement de nouvelles approches thérapeutiques. Il s'agit de la fermeture percutanée par cathétérisme cardiaque et la vidéo-chirurgie.

Notre travail consiste en une étude rétrospective étalée sur la période allant de janvier 2009 au décembre 2014, réalisée au service de pédiatrie du CHU Hassan II de Fès, incluant 110 cas, étudiant l'épidémiologie de la PCA, et l'impact de son diagnostic échographique précoce en vue d'un traitement médical et ou chirurgical adéquat.

RAPPEL

I. Historique [1][2][3][4][5][6][7][8][9]

Gallien à le premier décrit le canal artériel et, bien avant Harvey, a soupçonné son rôle dans la circulation fœtale [1].

Pendant longtemps, le canal artériel passe complètement inaperçu; il faut arriver jusqu'à Fallope qui attire de nouveau l'attention sur lui.

En 1593, Giambacista Cacano signale l'importance du canal dans un livre consacré aux gros vaisseaux du fœtus [2].

Harvy, en 1628, déduit de des découvertes sur la fonction de la circulation fœtale ; il y indique assez bien le rôle du canal artériel. Rokitanski, en 1844, publie le premier cas en tant que malformation cardiaque isolée.

En 1854, Flourens étudie l'oblitération du canal artériel chez les animaux. [4]. La technique de ligature du canal artériel est mise au point sur le cadavre par Munro en 1907 [3].

En 1937, Graybiel ferme le premier canal artériel, compliqué d'endocardite infectieuse: le malade de 22 ans décède au quatrième jour postopératoire de complications digestives.

En 1938, à Boston, Gross réussit la première ligature couronnée de succès d'un canal artériel chez une enfant de 7 ans [5].

En 1967, Portsmann [6] propose une technique de fermeture du canal par cathétérisme interventionnel, mais cette technique relativement complexe n'est employée que dans quelques centres. En 1979, Rashkind [7] met au point une fermeture du canal par une ombrelle facile à introduire par la veine fémorale. Ce

procédé, de réalisation simple mais coûteuse, s'est répandu assez rapidement à travers le monde. D'autres techniques de fermeture par cathétérisme interventionnel se sont développées par la suite. [8][9]

II. Rappel anatomique

Le canal artériel est situé dans le médiastin postérieur, il s'étend du tronc pulmonaire à l'origine de l'aorte thoracique. Il naît parfois au niveau de la bifurcation même de ce tronc, mais le plus souvent de la branche pulmonaire gauche (Gérard); de là il se dirige en arrière et un peu à gauche, horizontalement d'abord, puis au cours du développement un peu obliquement en bas. Il se termine dans l'aorte au niveau du bord supérieur de la bronche gauche, au-dessus des premières intercostales aortiques.

Dans ce trajet, il est immédiatement appliqué sur la face antérieure de la bronche gauche qu'il croise presque perpendiculairement; le nerf récurrent s'enroule sous lui et croise sa face postérieure avant de remonter derrière la portion horizontale de la crosse aortique [10].

Il est ordinairement extra-péricardique dans toute son étendue.

Le CA est presque toujours situé à gauche. Il est rarement observé en cas d'arc aortique droit. Même dans ce cas, il est plus volontiers situé à gauche et unit le sommet de l'artère pulmonaire au troc artériel brachiocéphalique gauche. Le canal artériel droit ou les formes bilatérales sont exceptionnels [12].

Le canal artériel persistant a un diamètre de 2 à 15 mm et une longueur de 2 à 15 mm. Le versant aortique du canal est plus large que le versant pulmonaire d'où commence la fermeture physiologique.

III. Rappel embryologique

Le canal artériel se développe à partir de la portion distale du 6ème arc aortique gauche dont la partie proximale forme l'origine de l'artère pulmonaire gauche.

Au cours du développement fœtale, le canal artériel migre de la portion horizontale de la crosse aortique vers la région isthmique. Ainsi, à la naissance, le canal naît du sommet du tronc de l'artère pulmonaire et se dirige vers l'arrière, en haut et à gauche pour rejoindre l'aorte descendante [10].

IV. Rappel physiopathologique

1. Rôle du canal artériel dans la circulation fœtale[22,3, 23, 24]

La circulation sanguine fœtale se fait en parallèle et le canal artériel Permet une communication entre les circulations pulmonaire et systémique.

L'essentiel de la circulation pulmonaire est « court-circuitée » vers l'aorte par Le canal artériel en raison des résistances pulmonaires très élevées. La quantité de sang atteignant le poumon ne représente donc que 5 à 10 % du débit cardiaque total [19] [20] [21].

La moitié du débit cardiaque fœtal est oxygéné dans le placenta. Ce sang oxygéné se mélange au sang non oxygéné du fœtus dans la veine cave inférieure et l'oreillette droite. Le tiers du volume sanguin auriculaire droit se distribue aux cavités gauches au travers du foramen ovale (FO), où il rejoint le retour veineux pulmonaire. Les deux tiers sont éjectés par le ventricule droit dans l'artère pulmonaire mais la majeure partie rejoint la circulation systémique par l'intermédiaire du canal artériel.

2. mécanismes de fermeture du canal artériel

In utero, la faible pression artérielle systémique en oxygène (PaO₂) et le taux élevé des prostaglandines circulantes jouent un rôle important dans le maintien de la béance de la lumière du canal artériel, Ceci est nécessaire pour la circulation fœtale et la survie.

la fermeture du canal artériel survient dans les 48 premières heures après la naissance chez 80 % des nouveau-nés à terme et chez tous ces enfants au quatrième jour de vie [28], la fermeture du CA comporte deux phases successives: la contraction des fibres musculaires lisses entraîne une fermeture fonctionnelle au cours des premières heures de vie, suivie d'une oblitération anatomique permanente liée à une destruction de l'endothélium et à une prolifération endothéliale de la sous-intima avec formation de tissu conjonctif [29].

La fermeture fonctionnelle initiale du CA est liée à des modifications de l'équilibre entre les facteurs vasodilatateurs et vasoconstricteurs. Les principaux mécanismes impliqués sont l'élévation de la pression partielle en oxygène et les variations des taux de prostaglandines circulantes. Le mode d'action de l'oxygène reste encore imparfaitement compris. Une libération accrue d'endothéline-1 (puissant vasoconstricteur) semble être impliquée [30].

D'autres peptides comme les bradykinines et le thromboxane A₂ induisent également une vasoconstriction ductale. Après la naissance, la chute des prostaglandines E₂ circulantes et la diminution de ses récepteurs au niveau de la paroi ductale favorisent la fermeture du CA chez le nouveau-né à terme.[29][32] La diminution du flux sanguin transductal est responsable d'une hypoxie locale au niveau de la média qui entraîne une inhibition de la production endogène de

prostaglandine et de monoxyde d'azote. Cette hypoxie locale semble nécessaire à l'induction de la deuxième phase de fermeture anatomique permanente. Elle induit une destruction cellulaire et la libération de facteurs de croissance tels que VEGF et TGF beta [33].

3. Mécanismes de persistance du canal artériel

Au fait, l'absence de fermeture du CA peut s'expliquer par une anomalie au niveau de l'une des étapes de sa fermeture physiologique, les étiologies de la persistance ne sont pas bien connues, les plus incriminées sont :

- **Causes génétiques**

Contrairement aux nourrissons prématurés, chez qui la PCA est généralement raison de l'immaturité de développement, la persistance du canal chez les nourrissons à terme est probablement attribuable à des anomalies structurales.

La persistance du canal artériel est au fait fréquemment rencontrée dans plusieurs syndromes génétiques, y compris ceux avec des aberrations chromosomiques (comme la trisomie 21), ceux avec une mutation d'un seul gène (comme le syndrome de Carpenter et Holt–Oram syndrome), et les mutations liées à l'X (comme l'Incontinentia pigmenti).

Les mécanismes de non fermeture du canal artériel dans ces pathologies génétiques sont indéterminés, et les progrès de recherche scientifique peuvent améliorer la prise en charge de ces malades, par une éventuelle thérapie ciblée de la PCA, et pourrait aussi donner un aperçu du développement de nouvelles stratégies pour maintenir la perméabilité canalaire dans les pathologies cardiaque ducto-dépendantes.

- **Causes infectieuses et environnementales :**

L'infection rubéolique au cours du premier trimestre de la grossesse, et en particulier dans les 4 premières semaines, est associée à un haut risque de survenue d'une PCA.

Les anomalies histologiques ressemblent à celles rencontrées dans un canal immature.

D'autres facteurs peuvent être incriminés dans la persistance du canal artériel, dont l'hypoxie néonatale, la haute attitude, et certaines intoxications médicamenteuses.

4. conséquences de la persistance du canal artériel

a. Conséquences pulmonaires

A la naissance, l'augmentation des résistances systémiques et la baisse des résistances pulmonaires entraînent une inversion du shunt transductal qui, de droit-gauche, devient gauche-droit [35], et dont l'importance va dépendre du niveau des résistances systémiques et pulmonaires et de la taille du canal artériel. La surcharge pulmonaire qui en découle augmente le volume de remplissage du ventricule gauche, la fraction d'éjection du ventricule gauche et le débit dans l'aorte ascendante augmentent dans un premier temps. Lorsque ce volume de remplissage est excessif et dépasse les capacités contractiles du ventricule gauche, une incompetence myocardique apparaît par excès de précharge avec distension de l'oreillette gauche. Cette dilatation accroît la libération de facteur atrial natriurétique proposé comme marqueur biologique de CA hémodynamiquement significatif. La PCA augmente le débit sanguin pulmonaire et expose le lit vasculaire pulmonaire à des niveaux de pression systémique. Le débit sanguin pulmonaire devient continu

avec une contribution importante du flux diastolique nourri par le shunt ductal gauche-droit. Cette situation altère le lit vasculaire et crée une artériolite qui évolue en plusieurs stades, réversibles puis irréversibles malgré la cure chirurgicale de la cardiopathie si celle-ci est trop tardive.

La surcharge interstitielle, et la diffusion de protéines au sein des alvéoles entraîne un risque d'œdème pulmonaire et une diminution de la compliance pulmonaire. L'œdème interstitiel et alvéolaire inhibe le surfactant et majore la détresse respiratoire.

En cas de shunt transductal important, le risque d'œdème pulmonaire hémorragique, voire d'hémorragie pulmonaire, est élevé, particulièrement si la symptomatologie est précoce et le traitement tardif [38].

b. Conséquences cardiaques et hémodynamiques

Le shunt gauche-droite se caractérise par une augmentation du travail du cœur sous forme de surcharge volumétrique des cavités cardiaques gauches. Le ventricule gauche est dilaté et hyperkinétique et la fréquence cardiaque augmente.

L'insuffisance cardiaque apparaît lorsque le ventricule gauche ne peut plus assurer un débit systémique suffisant et que, en amont, la stase veineuse pulmonaire est importante.

En cas de shunt important, le vol ductal dérivant une partie du flux aortique vers la circulation pulmonaire diminue la perfusion diastolique de nombreux organes. La perfusion cérébrale peut être compromise. Ceci a été démontré au niveau des carotides et des différentes artères cérébrales par étude doppler avec

diminution, voire inversion de la vélocité du flux diastolique et augmentation de l'index de pulsatilité. [39]

Cette altération du flux sanguin décrite au niveau des artères cérébrales est aussi observée au niveau des artères rénales. Le vol diastolique ductal entraîne une baisse des vélocités diastoliques, voire un flux rétrograde au niveau rénal avec augmentation de l'index de pulsatilité. [40] Cette diminution de la perfusion rénale entraîne une baisse de la filtration glomérulaire avec risque d'insuffisance rénale.

Matériel et méthodes

I. La population

Nous avons réalisé une étude rétrospective au CHU Hassan II de Fès intéressant 110 cas de persistance du canal artériel, en recueillant les données issues des dossiers cliniques et de la base de données du service.

II. Les critères d'inclusions et d'exclusions

Ont été inclus les enfants admis aux services de pédiatrie et des urgences pédiatriques dans une période allant du 01/01/2009 au 31/12/2014.

Sont exclus les nouveaux nés à terme et prématurés, et les enfants dont le diagnostic de CAP n'a pas été retenu échographiquement.

III. Les paramètres étudiés

Durant cette étude, une fiche d'exploitation est instaurée pour faire le tour de la pathologie. Nous avons confectionné une grille d'analyse s'articulant autour des axes suivants :

1. Etude des données épidémiologiques

- a. L'Age
- b. Le Sexe
- c. Les antécédents

2. Etude des données cliniques et paracliniques

- a. Circonstances de découverte.
- b. signes fonctionnels.
- c. l'examen physique.
- d. Données de la radiographie thoracique.

e. Données de l'électrocardiographie.

f. Données de l'échocardiographie.

3. Etude des modalités de prise en charge

a. Traitement médical symptomatique

b. Traitement chirurgical

c. Cathétérisme interventionnel

4. Evolution et suivi post opératoire

a. Evolution spontanée

b. Evolution des cas traités

IV. difficultés de l'étude

Comme toute étude rétrospective, les difficultés majeures que nous avons rencontrées étaient liées à l'étude des dossiers. Certains dossiers sont incomplets, dans ces cas on s'est basé sur le registre de l'échocardiographie pour compléter les données manquantes concernant les renseignements cliniques et l'évolution.

RESULTATS

I. Etude épidémiologique

1. Incidence et prévalence

➤ Incidence hospitalière :

Entre le 1er janvier 2009 et le 31 décembre 2014, on a relevé 110 cas de persistance du canal artériel, durant la même période 2600 enfants porteurs de cardiopathies congénitales sont admis au service de pédiatrie du CHU HASSAN II Fès, ce qui correspond à une incidence hospitalière de 5,2% de l'ensemble des cardiopathies congénitales.

➤ Incidence annuelle :

La répartition des malades selon les années montre un pic de fréquence en 2010 avec 26 cas soit 28,88% des cas inclus dans notre étude.

La moyenne des cas diagnostiqués par an est de 16,7.

Nos résultats sont au fait biaisés par la perte des dossiers, et l'exclusion des nouveaux nés et des prématurés.

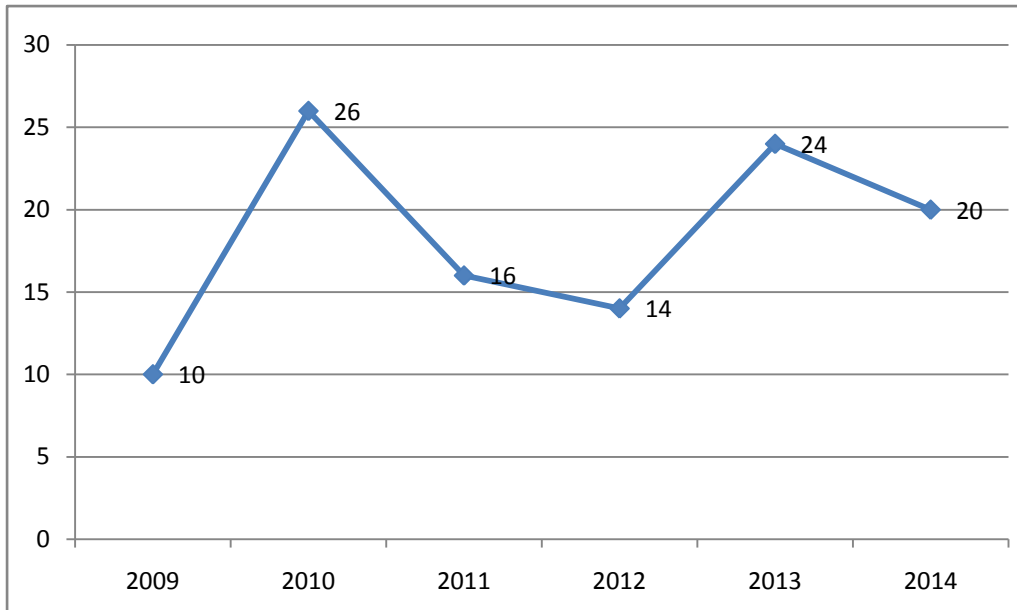


Figure n°1 : répartition des cas selon l'année du diagnostic

2. Répartition selon l'âge

Dans notre série l'âge de diagnostic est compris entre 1 mois de Vie et 15 ans, avec un âge moyen de 28,72 mois.

A noter que l'âge moyen de diagnostic était de 39,1 mois en 2009, 19,5 mois en 2010, de 19,89 mois en 2011, de 22,14 mois en 2012, de 31,78 mois en 2013, et 40,78 mois en 2014.

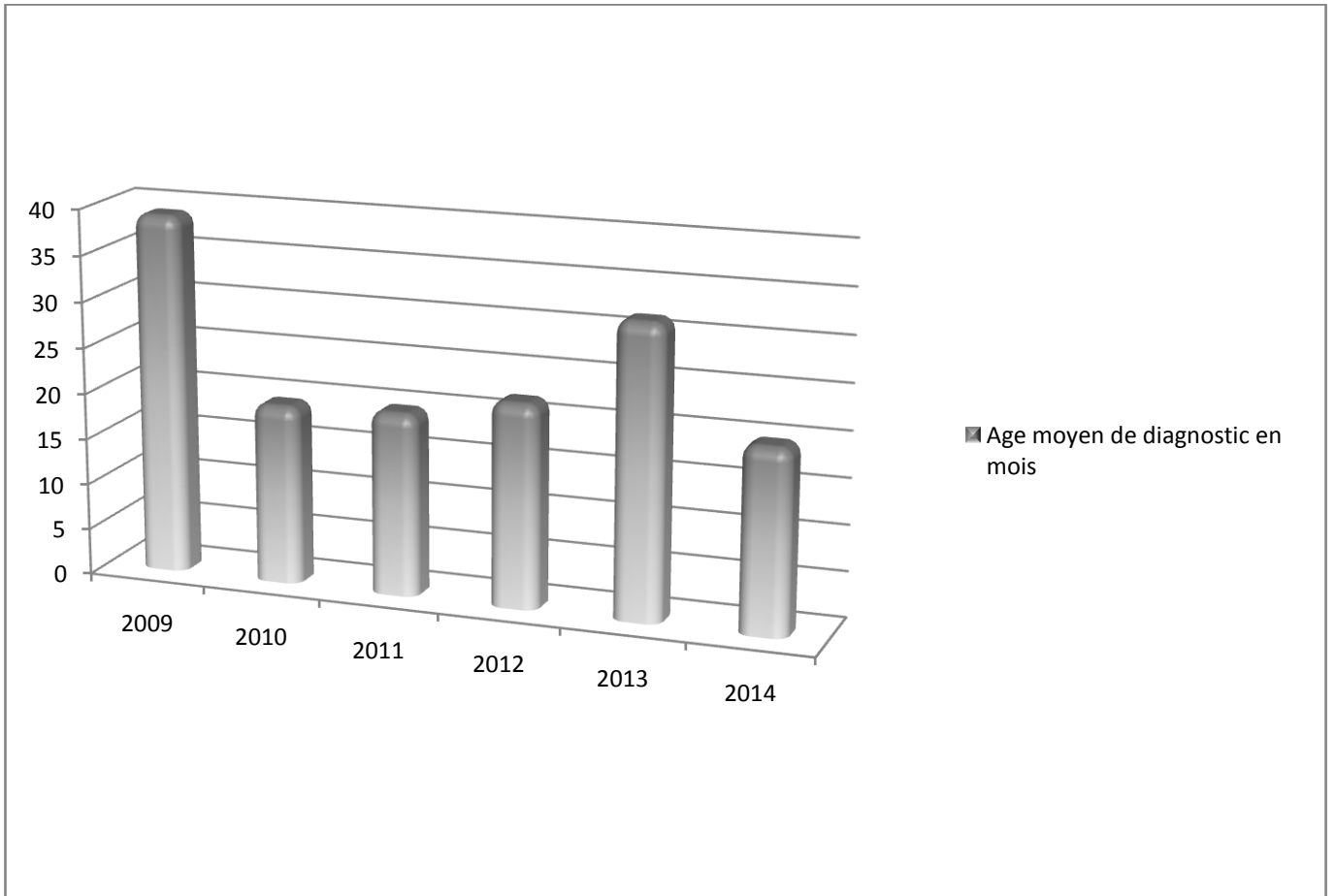


Figure n°2 : Age moyen de diagnostic en fonction des années.

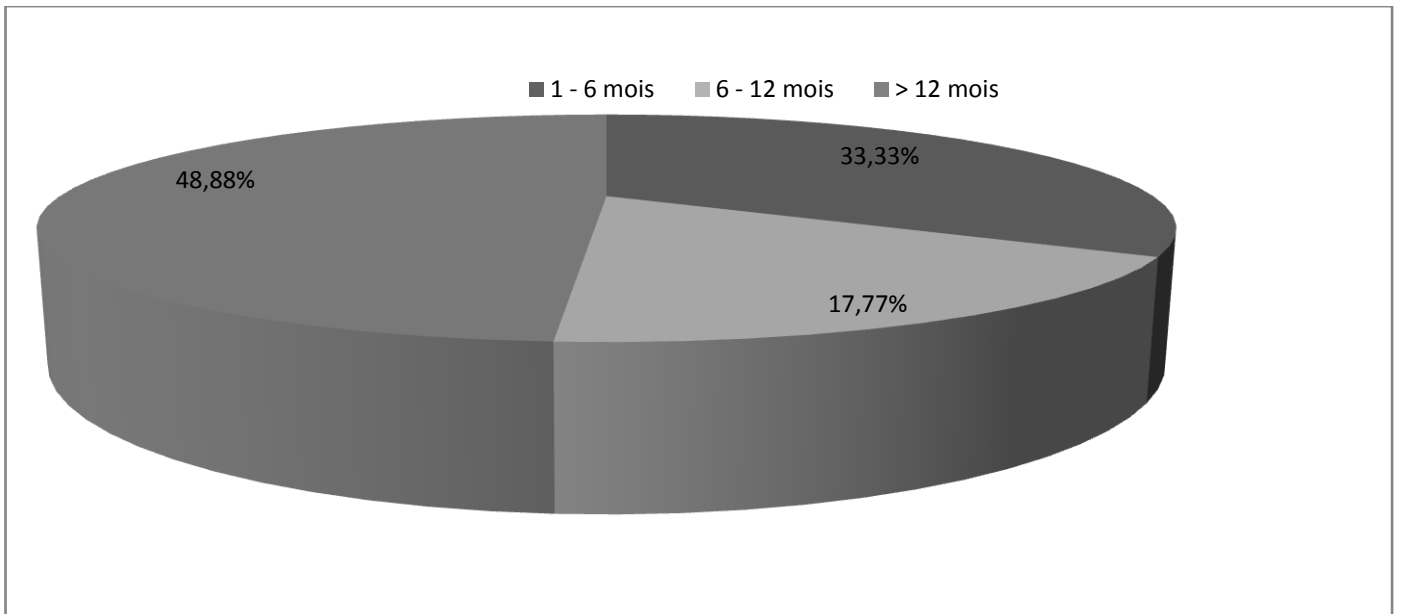


Figure n°3: Répartition des malades en fonction de l'âge de diagnostic

3. Répartition selon le sexe

La répartition de nos malades selon le sexe montre une prédominance féminine avec un sex-ratio M/F à 0,61.

- 68 patients sont de sexe Féminin, soit 61,81% des cas.
- 42 patients sont de sexe masculin, soit 38,18 % des cas

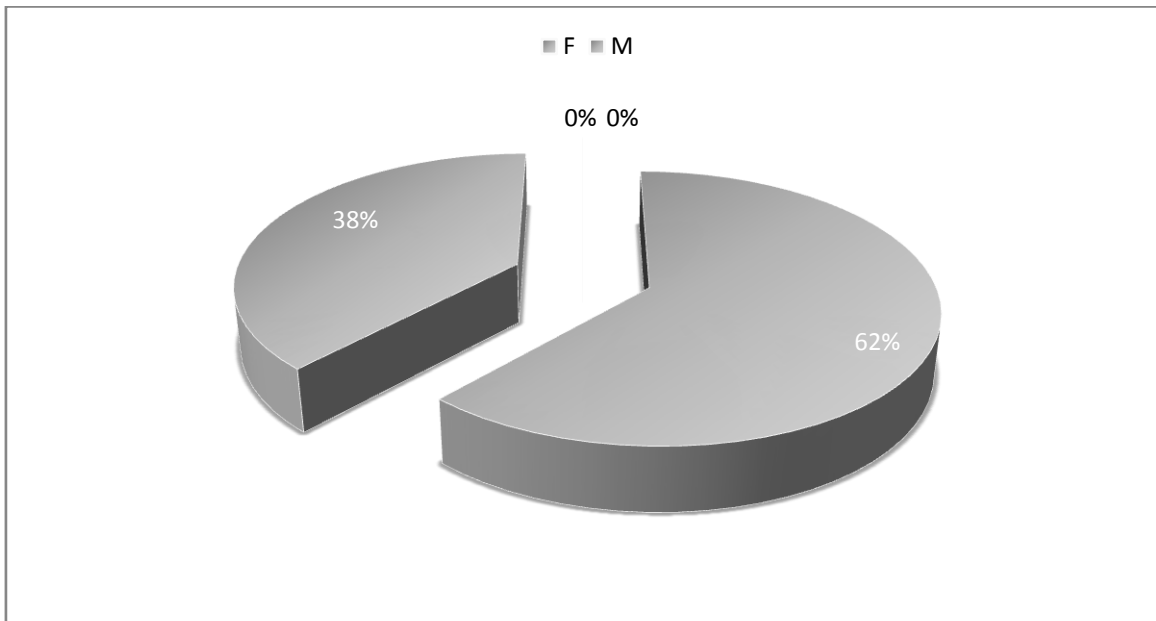


Figure n° 4 : Répartition des cas selon le sexe

II. Facteurs étiologiques

1. Consanguinité

La notion de consanguinité parentale est notée chez 20 malades soit 18,18% des cas.

Parmi ces cas :

- 14 des cas ont une consanguinité de 1er degré.
- 6 des cas ont une consanguinité de 2ème degré.

2. l'âge de la mère

Dans notre série l'âge maternel moyen est de 30 ans, les extrêmes sont 18 ans et 46 ans.

Age de la mère	Nombre de cas	Pourcentage
<20 ans	8	7,27%
20-30 ans	48	43,63%
30-40 ans	40	36,36%
>40 ans	14	12,72%

Tableau n°1 : Répartitions des cas selon l'âge maternel

3. la parité

Dans notre étude, 70 patients, soit 63,63% des cas étudiés sont issus d'une mère multipare.

4. la gémellité

Dans notre étude, un seul enfant est issu d'une grossesse gémellaire, sans notion de cardiopathie chez le frère.

5. Antécédents personnels

Antécédent personnel	Nombre de cas
Trisomie 21	33
SNN	11
Hypotrophie à la naissance	10
Rubéole congénitale	5
Hypothyroïdie	4
Macrosomie	3
RAA	3

Tableau n°2 : Antécédents pathologiques personnels par ordre décroissant

6. Antécédents familiaux

Antécédent familial	Nombre de cas
Fièvre maternelle pendant la grossesse	7
Diabète maternel	4
Cardiopathie maternelle	5
Tabagisme maternel passif	4
CAP chez le frère	1

Tableau n°3: Antécédents pathologiques familiaux par ordre décroissant

III. Etude clinique

1. Circonstances de découverte

Les différentes circonstances qui ont révélé les PCA explorées dans notre étude étaient dominées par la présence de signes respiratoires et le RSP.

Circonstance de découverte	Nombre de cas	Pourcentage
Infections respiratoires à répétition	64	58,18%
Fortuite	21	19,09%
RSP	20	18,18%
Syncope	4	3,63%
Douleurs thoraciques	1	0,9%

Tableau n°4 : Répartition des cas selon les circonstances de découverte.

2. Signes fonctionnels

La symptomatologie clinique chez les cas rapportés dans notre étude est très variable, dominée par la dyspnée, les difficultés alimentaires, et des broncho-pneumopathies à répétition.

Une cyanose est rapportée chez 3 patients :

- Le premier est un patient de 3 ans, admis pour CAP compliqué d'une IC, à l'échocardiographie c'est un canal artériel large de 8-10 mm shuntant en bidirectionnelle, avec une HTAP.
- Le deuxième cas est un enfant de 2mois et demi, admis pour DR fébrile+ Canal artériel persistant, avec une saturation artérielle en oxygène à 75% à l'air ambiant, ramenée à 88% sous oxygénothérapie.

- le dernier cas est âgé de 2 mois, trisomique, admis pour canal artériel persistant associé à un rétrécissement aortique, avec à l'examen une SaO2 à l'air ambiant de 88%, ramenée à 98 sous O2.

Signes fonctionnels	Nombre de cas	Pourcentage
Dyspnée	50	45,45%
Difficultés alimentaires	40	36,36%
Infections respiratoires récidivantes	30	27,27%
cyanose	3	2,72%
Asthénie	18	16,36%
Toux	10	9,09%
Sueurs	8	7,27%
Palpitations	4	3,63%
Syncope	4	3,63%
Douleur thoracique	1	0,9%

Tableau n°5 : Répartitions des cas selon les signes fonctionnels

3. Examen cardio-vasculaire

a. Les pouls

Les pouls sont présents et symétriques chez 110 patients, soit 100% des cas étudiés, amples et bondissants chez 4 patients, soit 3,63%.

b. La pression artérielle :

Une différence tensionnelle entre les membres supérieurs et inférieurs est décrite chez 5 de nos patients.

c. l'auscultation cardiaque

Un souffle cardiaque est retrouvé chez 109 cas.

L'auscultation était sans particularité chez un cas, il s'agit d'un nourrisson de 3 mois, avec à l'échographie un très petit canal artériel s'étant fermé spontanément.

Les données de l'auscultation sont rapportées dans le tableau suivant :

Résultat de l'auscultation cardiaque	Nombre de cas	Pourcentage
Pas de souffle	1	0.9%
Souffle LSG continue	100	90.9%
Souffle LSG systolique	6	5.45%
souffle de fuite	6	5.45%
souffle de sténose pulmonaire	2	1.81%
souffle de CIV	5	4.54%
roulement de débit	7	6.36%
éclat de B2 au foyer pulmonaire	15	13.63%

Tableau n° 6 : Résultats de l'examen cardiaque

d. Les signes d'insuffisance cardiaque

Les signes d'insuffisance cardiaque, dont la dyspnée, les râles crépitant, la tachypnée, l'hépatomégalie, et la turgescence spontanée des jugulaires, sont retrouvés chez 32 cas, soit 29,09% des cas étudiés.

e. La saturation artérielle en oxygène

La saturation artérielle en oxygène à l'air ambiant a varié entre 75% et 100%.

Elle est inférieure à 92% chez 19 cas ; il s'agit de patients admis pour détresse respiratoire sur insuffisance cardiaque gauche ou pneumonie, avec bonne réponse à l'oxygénothérapie.

La SA02 à l'air ambiant était à 75% chez un patient admis pour canal artériel shuntant en bidirectionnel avec HTAP importante. Elle est ramenée à 88% sous O2.

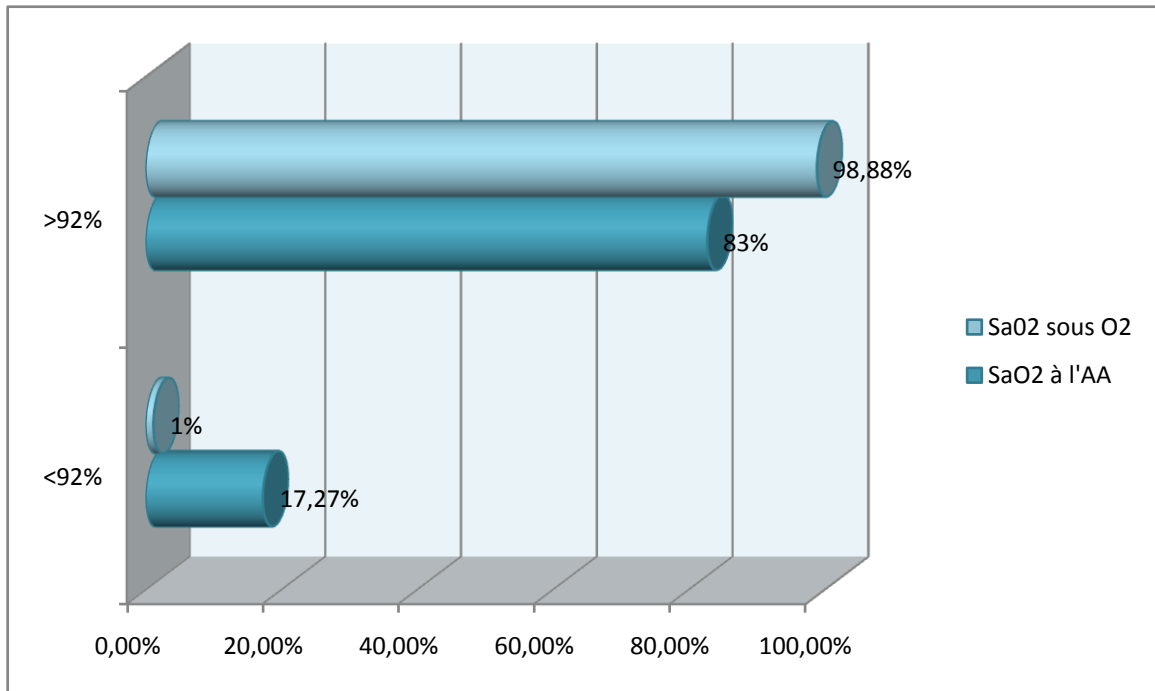


Figure n° 5 : Répartition des cas selon la saturation artérielle en oxygène

4. Le reste de l'examen somatique

a. La taille et le poids

Les patients bénéficiaient d'une mesure du poids et de la taille à chaque consultation, ayant objectivé un retard staturo-pondéral chez 37 patients, avec un poids inférieurs à -2DS pour l'âge, et une taille inférieure à -2DS voir -3DS pour l'âge.

b. Les anomalies associées

Anomalies somatiques	Nombre de cas
Trisomie 21	31
Dysmorphie faciale	3
Hémangiome mixte de la lèvre supérieure	1
FENTE LABIALE	1
Extrophie vésicale	1
Hypospadias	3
Emphalocèle	2
ambigüité sexuelle	1
Scoliose	1
Doigt surnuméraire	1
Cataracte	2

Tableau n°7 : malformations et anomalies associées retrouvées à l'examen physique

La dysmorphie faciale retrouvée est représentée par :

Oreilles bas implantés+ microrétrognatisme+ scoliose+ PBVE, en rapport avec une délétion du bras court du chromosome 4, chez un cas. Oreilles ourlées+ menton triangulaire +pectus carinatum chez 1 cas, et un aspect faisant évoquer un Syndrome de Cornelia de Lange chez 1 patient.

IV. Etude para-clinique

1. Radiographie du thorax

Une radiographie thoracique, ou un compte rendu radiologique sont retrouvés chez seulement 100 cas.

a. l'ICT.

Une cardiomégalie est retrouvée chez 76 patients, soit 69,09% des cas étudiés.

L'ICT dans notre série a varié entre 0,4 et 0,7.

Ces valeurs sont interprétées selon le tableau suivant :

Cardiomégalie	ICT	Nombre des cas
V1	0,5-0,55	46
V2	0,55-0,6	19
V3	0,61-0,65	10
V4	>0,65	1

Tableau n°8: Répartition des cas selon l'ICT

b. la vascularisation pulmonaire :

L'analyse des radiographies thoraciques de face des patients de notre série a noté :

- Une hyper-vascularisation pulmonaire chez 37 cas.
- Une vascularisation pulmonaire normale chez 73 cas.

c. l'arc moyen gauche :

Dans notre série, l'arc moyen gauche est rectiligne chez 19 cas.

Il est convexe chez 14 cas et normal chez 77 cas.

d. Foyer pulmonaire :

Un foyer pulmonaire est retrouvé chez 12 cas, il est bilatéral chez 2 cas.

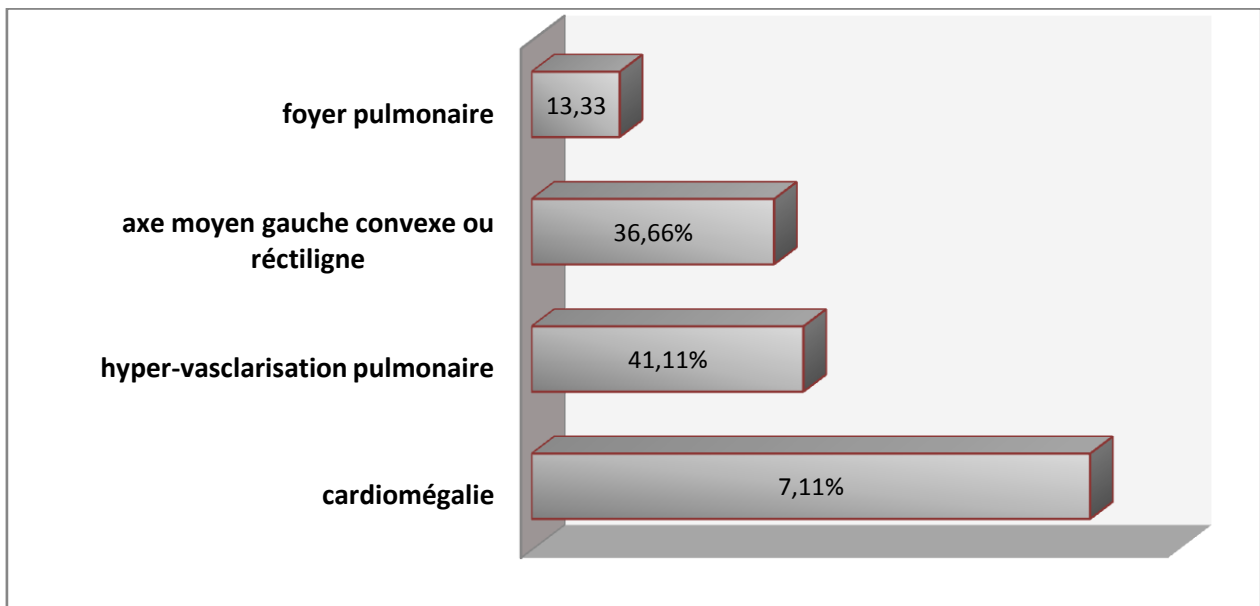


Figure n° 6: résultats de la radiographie thoracique



Figure n°7 : Radiographie thoracique d'un enfant de 8 mois porteur d'un CAP : cardiomégalie avec ICT à 0,73 avec une hyper vascularisation pulmonaire.



Figure n°8 : radiographie thoracique d'un enfant de 2 ans, montrant une cardiomégalie (ICT=0,57) arc moyen gauche rectiligne, hypervascularisation pulmonaire

2. Electrocardiogramme

Dans notre série, l'ECG n'est retrouvé que dans 20 dossiers.

Une hypertrophie ventriculaire gauche est retrouvée chez 10 patients.

Des signes de pré-excitation sont retrouvés chez un patient.

		Nombre de cas	pourcentage
Epidémiologie	ncidence hospitalière	–	4,23
	Age moyen de diagnostic en mois	–	28,72
	Sexe ratio (F/M)	–	1,63
	Consanguinité	20	18,18
Facteurs étiologiques	Age maternelle > 30 ans	54	48,88
	Hypotrophie à la naissance	10	9,09
	T21	32	29,09
	Malformations associées	15	13,6
	Rubéole congénitale	5	4,54
	TCD familiaux de cardiopathie	6	5,45
Circonstance de découverte	Infections respiratoires à répétition	64	58,18
	Fortuite	21	19,09
	RSP	20	18,18
	Syncope	4	3,63
	Douleurs thoraciques	1	0,9
	Douleurs thoraciques	1	0,9
Signes fonctionnels	Broncho-pneumopathie à répétition	30	27,27
	Dyspnée d'effort	50	45,45
	Retard staturo-pondéral	37	33,63
	Asthénie	18	16,36
	Toux	10	9,09
	Sueurs	8	7,27
	Palpitations	4	3,63
	Syncope	4	3,63
	Douleur thoracique	1	0,9
Examen cardiovasculaire	Pas de souffle	1	0.9
	Souffle LSG systolique	6	5.45
	Souffle LSG continu	80	90.9

	Eclat de B2	15	13,63
	Signes d'IC	32	29,09
	Pouls amples	4	3,63
	Différence tensionnelle entre les membres sup et inf	5	5,54
	La saturation artérielle en oxygène à l'air ambiant <92%	19	17,27
Malformations associées		15	13,6
Radiographie thoracique	cardiomégalie	76	69,09
	hyper-vascularisation pulmonaire	37	33,63
	axe moyen gauche convexe ou rectiligne	33	30,00
	foyer pulmonaire	12	10,90
ECG	Hypertrophie VG	10	9,09

Tableau n°9 : Résultat de l'étude clinique, radiologique et électrocardiographique de notre étude.

3. Echocardiographie et doppler

Tous les patients inclus dans notre étude ont bénéficié d'une ETT, elle a permis d'étudier les paramètres suivants :

a. Etude du canal artériel

➤ le diamètre du canal :

Le diamètre du canal artériel chez les cas étudiés a varié entre 1,5 et 20.

Les résultats peuvent être répartis comme suit :

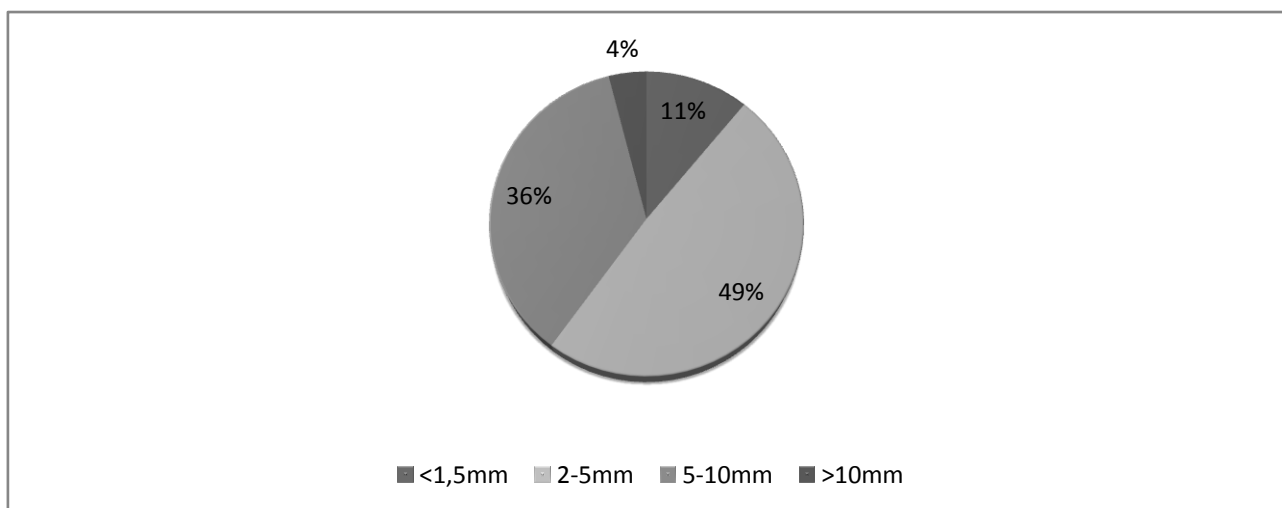


Figure n°9 : répartition des cas selon le diamètre du canal

➤ Vélocité maximale :

Elle a varié entre 3 et 5 m/s, elle est inférieure à 4m/s chez 66 cas.

➤ Direction du shunt :

Le shunt est gauche droit chez 107 cas, bidirectionnel chez seulement 3 patients.

b. Signes de retentissement :

➤ Cavités gauches :

Les cavités gauches sont dilatées chez 46 cas, soit 41,81% des cas étudiés.

Le VTD du VG a varié entre 21 et 50 mm.

➤ Cavités droites :

Les cavités droites sont dilatées chez 9 cas, soit 8,18% des cas décrits dans notre série.

➤ HTAP :

Une HTAP est retrouvée chez 45 cas, soit 40,90% des cas étudiés.

Elle est iso systémique chez 10 cas.

c. Lésions associées

Prédominées par les défauts septaux et les lésions valvulaires.

d. Classement des cas :

Sur la lumière de cette étude analyse échocardiographique on a procédé à une classification de nos patients selon le caractère restrictif, et la présence ou non des signes de gros débit.

On dégage ainsi 3 entités :

➤ **Canal restrictif sans signes d'hyper débit :**

C'est le cas de 41 de nos patients, porteurs d'un canal artériel de diamètre inférieur à 6 mm, sans signes cliniques ou échographiques d'hyper débit ou d'HTAP, avec des cavités cardiaques gauches non ou peu dilatées.

➤ **Canal restrictif avec signes d'hyper débit :**

Retrouvé chez 33 de nos patients, dont l'âge varie de 1 mois à 7 ans, l'examen cardiovasculaire avait trouvé des signes d'insuffisance cardiaque droite chez 4 de ces patients.

A l'échogardiographie, il s'agit de canaux artériels restrictifs, avec des cavités gauches dilatées chez 2 cas.

➤ **Canal non restrictif :**

Représentant 36 des cas étudié.

Diamètre du canal	>4mm	44	40%
	<4mm	66	60%
Sens du shunt	Gauche-droit	107	97,27%
	Droit-gauche	0	0
	Bidirectionnel	3	2,73%
Vitesse maximale (m/s)	<4m/s	36	32,72%
	>4m/s	74	67,27%
Rapport OG/Ao	>1,5	25	22,72%
	<1,5	2	1,81%
	NR	83	-
Dilatation des cavités gauches		46	41,81%
Dilatation des cavités droites		9	8,18%
Fonction systolique	Conservée	107	97,27%
	altérée	3	2,73%
HTAP		45	40,90%
Lésions associées	Insuffisance tricuspide	49	44,54%
	Insuffisance pulmonaire	47	42,72%
	Insuffisance mitrale	17	15,45%
	Insuffisance aortique	7	6,36%
	sténose pulmonaire	3	2,72%
	rétrécissement aortique	3	2,72%
	CIA	13	11,81%
	Un anévrisme du septum inter-auriculaire chez	1	0,9%

Tableau n°10 : Résultats de l'étude échocardiographique de notre série

V. Etude thérapeutique

1. Traitement médical symptomatique

Quelques malades de notre série ont bénéficié d'un traitement symptomatique afin de prévenir les complications pouvant émailler l'évolution spontanée de la PCA.

Ces traitements ont été administrés comme suit :

Traitement	Nombre de cas	pourcentage
Oxygénothérapie	18	16,36%
Diurétique (furosémide)	28	25,45%
Potassium	28	25,45%
IEC	19	17,27%
ATB	29	26,36%
Prophylaxie anti-oslerienne	4	3,63%

Tableau n° 11 : Répartition des patients selon les traitements reçus

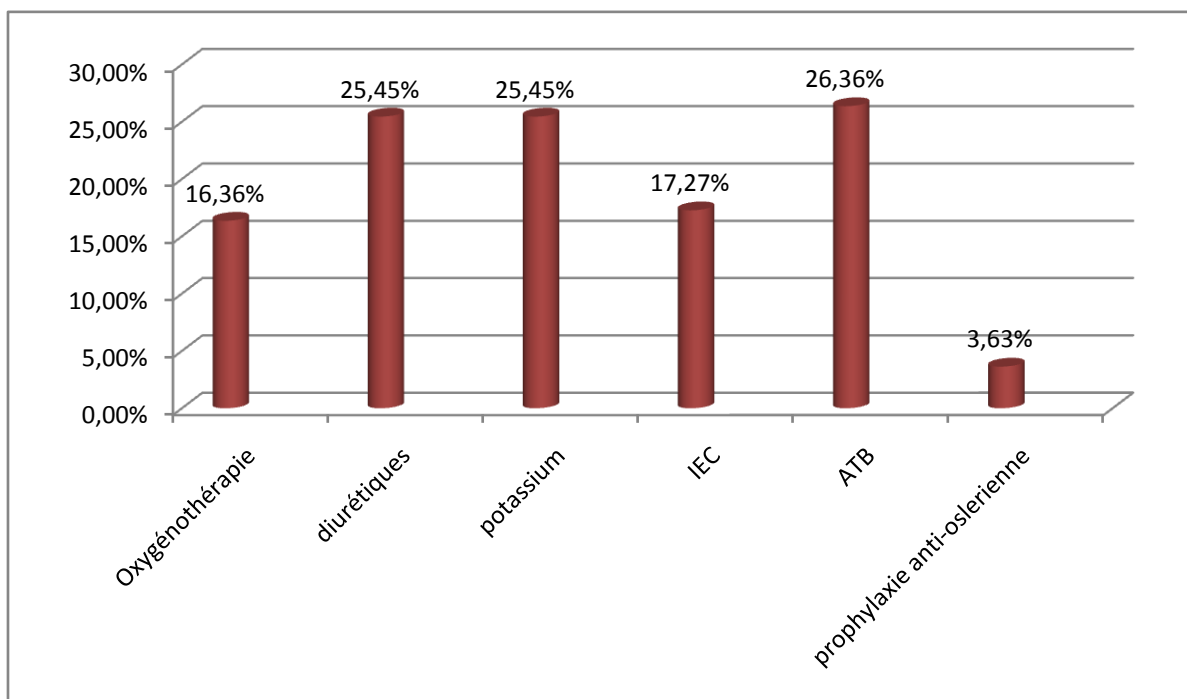


Figure n°10 : répartition des malades en fonction du traitement prescrit.

2. Traitement chirurgical

34 des malades étudiés dans notre série ont été opérés, dont 15 par section-suture, 3 par double ligature, et 16 par triple ligature.

L'âge au moment de l'intervention chirurgicale a varié entre 6 mois et 8 ans, avec un maximum d'interventions réalisé chez des enfants de plus de 18 mois.

Le délai entre le diagnostic échographique du canal artériel persistant et la chirurgie varie de 3 mois à 7 ans.

3. Cathétérisme interventionnel

9 de nos patients ont bénéficié d'un traitement par KT interventionnel.

Le geste a consisté en la mise en place d'une prothèse d'Amplazer après cathétérisme cardiaque par voie fémorale chez tous ces patients.

VI. Etude évolutive

Dans notre série Tous les malades ont bénéficié d'un suivi périodique comprenant un examen clinique et écho-cardiographique.

1. L'évolution spontanée

En dehors de l'endocardite infectieuse décrite chez un seul cas dans notre série, l'évolution de 31 de nos patients s'est faite vers une insuffisance cardiaque, avant un an chez 20 malades.

Un seul cas de décès par détresse respiratoire sévère sur pneumonie surajoutée est rapporté.

Une HTAP était présente au moment de diagnostic chez 34 cas.

Aucun cas d'HTAP fixe n'a été rapporté.

L'évolution a été favorable, avec fermeture spontanée du canal artériel dans un délai inférieur à 5 mois, et ce chez 1 patient de 2 mois, suivi pour angiome mixte de la lèvre supérieure mis sous B bloquant, avec découverte fortuite d'un souffle à l'auscultation, le canal artériel était de petite taille, il s'est fermé spontanément après 3 mois d'évolution.

Evolution	Nombre de cas (total 90)	Pourcentage
Fermeture spontanée	1 cas	0,9%
Insuffisance cardiaque	31 cas	28,18%
HTAP	34 cas	30,9%
Endocardite infectieuse	1 cas	0,9%
Décès	1 cas	0,9%
Perdus de vue	4 cas	3,63%
Suivi en cours (bonne évolution)	20 cas	18,18%

Tableau n° 12 : Evolution des patients non opérés.

2. Evolution des cas traités

Tous les patients opérés ont bénéficié d'une surveillance étroite en milieu de réanimation afin de détecter précocement des complications postopératoires éventuelles.

On rapporte ainsi :

- Une **complication per-opératoire** chez 2 cas : saignement sur lésion accidentelle de l'aorte au cours d'une section suture.
- **complications postopératoires** chez 4 malades : une coarctation de l'aorte, une IC postopératoire, une altération de la contractilité myocardique sans retentissement clinique, et une détresse respiratoire sur atélectasie.

La mortalité per et postopératoire dans notre série est de 0,9%.

L'évolution au long terme pour les malades opérés était comme suit :

- 1 patient est décédé
- Favorable chez 28 cas, sans signes fonctionnels résiduel, avec un canal artériel étanche à l'échocardiographie.
- Shunt résiduel chez 2 patients opérés par ligature, ayant nécessité une reprise par KT interventionnel.
- Souffle persistant chez 2 patients, expliqué par les lésions associées. (canal artériel étanche).

DISCUSSION

I. Etude épidémiologique

1. Fréquence de la PCA [80,81, 82, 83]

auteurs	Année d'étude	Payer d'étude	Pourcentage de PCA
Bosi [90]	1993	Italie	3,8%
Aboucharaf[102]	1997	Liban	6,3%
Naha[91]	1983	Maroc (rabat)	4%
Akallal	1998	Maroc (casa)	4,5%
Lahlou[92]	1997-2000	Maroc (Rabat)	7,6%
ElAmrani[87]	1990	Maroc (Casa)	5,9%
Elalj[84]	2007-2009	Maroc (Fès)	9%
Notre série	2009-2014	Maroc (Fès)	5,2%

Tableau n°13 : pourcentage de la PCA parmi les cardiopathies congénitales ;
données de la littérature.

2. Age de découverte

Dans notre série l'âge de nos patients au moment du diagnostic varie de un mois à 15 ans, avec un âge moyen de 25,74 mois.

Ce chiffre est très élevé par rapport aux données de la littérature.

Ce retard de diagnostic est expliqué par l'absence d'un dépistage néonatal devant les signes cliniques d'appel, d'une part, d'autre part aux différents paramètres déterminant l'accès aux soins, dont la distance, le niveau socio-économique, et le niveau intellectuel des familles des patients.

Etude	Année	Age moyen de diagnostic en mois
Laraki[93]	1972	12
Benchrif [75]	1975	11
Kettani [76]	1985	13.5
Faik [99]	2000	12
Elalj [84]	2010	27
R.Elmamoun [183]	2012	7
Notre série	2014	25,74

Tableau n°14 :l'âge moyen de diagnostic du canal artériel selon les auteurs

3. Répartition de la PCA selon le sexe

Dans notre série on note une prédominance féminine, avec un sexe ratio F/M de 1,63. Ces résultats rejoignent les données de la littérature, à l'exception d'une étude réalisée menée à Fès entre 2007 et 2009 sur les cardiopathies congénitales pourtant sur 427 cas dont la PCA représente 37 a mis en évidence une prédominance masculine de la PCA, avec un sex-ratio (M/F) de 1,05. [84]

Auteurs	Année d'étude	Payer d'étude	Sexe ratio (F/M)
Elalj [84]	2010	Maroc(Fès)	0,9
Benchrif.N [75]	1975	Maroc(Rabat)	1,6
Kettani [76]	1985	Maroc(Casa)	3,5
Mourad [86]	1987	Maroc(Casa)	2,7
Tazanni [73]	1993-1997	Maroc(Rabat)	1,47
El Amrani [87]	1990	Maroc (Casa)	2,49
Rey.c [93]	1990		1,7
Paquet.M [94]	1991		4
Elmamoune[183]	2012	Maroc, Rabat	1,95
Notre série	2014	Maroc, Fès	1 ,63

Tableau n°15:sexe ratio de la PCA (Revue de la littérature)

II. Approche étiologique

Les cardiopathies congénitales répondent en général à une étiologie multifactorielle, ceci est le cas dans la PCA. [95]

La tendance qui prévaut actuellement est de considérer qu'environ 10% des malformations cardiaques sont le résultat de la combinaison de prédisposition génétique et de facteurs d'environnement. [96]

L'observation de récurrences de cardiopathies congénitales au sein d'une même famille, avec des phénotypes différents chez les individus atteints, a conduit au concept d'hérédité multifactorielle des cardiopathies congénitales de Nora. [97]

1. Facteurs génétiques

a. PCA et Notion de consanguinité

Dans notre étude, la notion de consanguinité parentale est notée chez 17 malades soit 18,18 % des cas.

Ces données confirment les résultats des différentes données de la littérature suggérant une prédisposition génétique à la persistance du canal artériel, ainsi :

Auteur	Payer de l'étude	Année de l'étude	Nombre de cas de PCA	% de consanguinité
Faik [99]	Maroc	1993-1999	-	12
Bouchta.N. [100]	Maroc	2005-2006	80	18,4
[101]	Irane	-	-	65 %
Notre série	Maroc	2009-2013	90	18,18%

Tableau n° 16 : consanguinité et cana artériel persistant
(Revue de la littérature)

Une autre étude Libanaise qui a été faite par Z. Saliba a montré une prévalence plus élevée dans les mariages consanguins de 1er degré pour l'ensemble des cardiopathies congénitales avec un taux de consanguinité plus élevé dans la PCA et le ventricule unique. [102]

b. PCA et 'âge maternel

Il semble exister une augmentation modérée du risque pour l'ensemble des cardiopathies peu sévères chez la mère de plus de 35 ans.[10]

49.08% des patients dans notre étude sont issus d'une mère âgée de plus de 30 ans, avec comme extrêmes 18 et 46 ans.

Auteurs	Age de la mère %			
	<20 ans	20-30 ans	30-40 ans	>40 ans
Abouyoub [184]		65,1		
Elamrani [87]	20	39,4	47,1	11,4
Akkar [83]	0,9	34,74	48,36	16,44
Elmamoun [183]	-	38,88	47,22	18,4
Notre série	7,27	43,63	36,36	12,72

Tableau n° 17 : Age maternel des enfants porteurs de canal artériel persistant
(Revue de la littérature)

c. PCA et parité

La primiparité n'est pas un facteur de risque prouvé des cardiopathies congénitales, pourtant trois malformations montrent un risque augmenté chez les primipares par rapport aux multipares : CAV, Fallot et CIV. [101]

Aucune étude n'a incriminé la primiparité dans la persistance du canal artériel perméable.

d. CAP et gémellité

Le taux de gémellité dans la population générale est compris entre 2 et 3%, il est légèrement augmenté parmi les enfants porteurs de cardiopathies majeurs (3,3%), plus nettement augmenté parmi ceux qui ont une forme moins sévère (4,6%). [101]

Dans notre étude, un seul enfant est issu d'une grossesse gémellaire, sans notion de cardiopathie chez le frère.

e. CAP et voie d'accouchement :

91,11% de nos patients sont issus d'accouchement par voie basse et eutocique; ce qui montre que la voie d'accouchement ne semble pas avoir d'impact sur la pathologie.

f. CAP et aberrations chromosomiques

Entre 12 et 13 % des cardiopathies entrent dans le cadre d'une aberration chromosomique, et cette proportion varie en fonction de la malformation. [101]

La trisomie 21 étant l'aberration chromosomique la plus fréquente chez les enfants cardiaques [185][186].

Au fait, une étude basée sur la population iranienne retrouve un pourcentage plus élevé de mariage consanguin en cas de PCA que dans la population générale, suggérant une prédisposition ethnique. A partir de 21 cas de PCA avec des parents consanguin, une équipe iranienne a pu montrer qu'un gène situé en q24 du chromosome 12 serait responsable de la moitié des cas de PCA iraniens.

A côté de ces PCA à transmission autosomique récessive, il existe deux formes à transmission autosomique dominante.

➤ le Syndrome de Char :

associant une PCA, un faciès particulier (front haut et large, fentes palpébrales orientées en bas et en dehors, hypertélorisme, ptosis, strabisme, nez court avec une pointe large et aplatie, philtrum court, lèvre épaisse, profil plat du visage, oreilles basimplantées), des anomalies des doigts et orteils (clinodactylie, hypoplasie du cinquième doigt et notamment de la deuxième phalange qui peut être absente).

D'autres cardiopathies congénitales peuvent être associées (CIV musculaire, par exemple).

La mutation a été localisée sur le bras court du chromosome 6 en p12–p21, il s'agit du gène TFAP2B qui est un facteur de transcription exprimé dans les cellules des crêtes neurales.

➤ **Autres formes de PCA à transmission autosomiques dominante :**

Une forme autosomique dominante a été décrite en association avec une bicuspidie aortique, parfois une COA, des anomalies des mains (doigts courts, hypoplasie du cinquième doigt avec clinodactylie). Elle n'est pas secondaire à une mutation dans le gène TFAP2B. Enfin, une haplo-insuffisance du gène HOX3 pourrait être responsable de PCA avec palais court.

Dans notre série, 13 patients ont bénéficié d'un bilan génétique.

Sont rapportés ainsi :

- ✓ 32 cas de trisomie 21, dont 12 sont documentés par un caryotype en faveur.
- ✓ 3 syndromes polymalformatifs; le premier associe un RPM léger, des oreilles bas implantées, un microrétrognatisme, une scoliose et des pieds bots varus équinus. L'étude génétique avait montré une délétion du bras court du chromosome 4.

Chez le deuxième, on décrit une dysmorphie faciale, avec des oreilles ourlées et un menton triangulaire, et un pectus carinatum.

Le dernier cas associe une ambiguïté sexuelle, des pieds bots, et une diplopie, avec à l'échographie abdominal un rein ectopique, un caryotype a été demandé mais non réalisé.

On rapporte également le cas d'un patient présentant une dysmorphie faciale faisant évoquer un Syndrome de Cornelia de Lange.

Aucun cas de Syndrome de Char n'a été rapporté dans notre étude.

2. Facteurs d'environnement

a. La rubéole congénitale[79,101,188,187]

L'embryopathie rubéolique est actuellement la seule cause de cardiopathie embryonnaire infectieuse. Les atteintes cardiaques sont essentiellement des sténoses pulmonaires, des shunts intracardiaques, et une persistance du canal artériel.

Dans notre série, on rapporte 5 cas de rubéole congénitale associant la triade : surdité – cataracte – PCA qui est caractéristique de l'étiologie rubéolique chez 2 cas.

Une étude réalisée entre 1993–1999 a révélé 4 cas de rubéole congénitale. [109]

Une étude réalisée à l'hôpital d'enfants de rabat sur une période allant de janvier 2003 au décembre 2012 a décrit 2 cas de rubéole congénitale.

b. Poids de naissance

Plusieurs études [85,87] confirment la fréquence élevée de la dysmaturité associée à une cardiopathie congénitale.

Dans notre série on note 10 cas d'hypotrophie à la naissance (RCIU).

Dans la série de **Martinez et al [85]**, 22% des patients ont une hypotrophie.

Dans la série d'**EL AMRANI [87]** 42 cas d'hypotrophie soit 17,6 % sont notés.

Dans la série d'**Akkar**, 32 cas d'hypotrophie sont notés.

c. Prématurité

Sont exclus de notre étude les nouveaux nés prématurés, mais il est certain que la fréquence du canal persistant est plus élevée chez le prématuré [110].

Les facteurs favorisant la PCA chez le prématuré sont :

- **Le degré de prématurité** : comme le démontre l'étude de Mouzinho [111]
- **Le poids à la naissance.** [111]
- **La détresse respiratoire**, accroît l'incidence de PCA, qui est de 31% en présence d'une détresse respiratoire contre 16% chez les enfants sans détresse respiratoire. [112]
- **Le stress aigu intra utérin** : favorise l'apparition d'un CA symptomatique. [113] Par contre King suggère qu'un stress prolongé favorise la maturation de la paroi ductale. [114]

3. Autres facteurs

a. Pathologies maternelles et médicaments

➤ **Pathologies maternelles**

Le diabète maternel augmente le risque de tous les types de malformations, et de cardiopathie en particulier.

Les cardiopathies causées sont représentées principalement par les défauts de latéralité (situs inversus, dextrocardie), anomalies de la boucle cardiaque (TGV) et du tractus éjectionnel (VDDI), et CAV complet. [190]

Dans notre série, un diabète ancien chez la maman est retrouvé chez 4 de nos patients.

L'épilepsie maternelle est décrite comme facteur de risque de cardiopathies congénitales, elle multiplie par trois le risque de malformation cardiaque [191].

Par ailleurs, aucune étude n'a incriminé cette pathologie dans la persistance du canal artériel.

Aucun cas d'épilepsie maternelle n'a été rapporté dans notre étude.

➤ **Médicaments**

Certains médicaments sont incriminés dans la genèse des malformations cardiaques.

Les hydantoïnes et l'acarbamazépine sont les médicaments les plus associés aux cardiopathies dont la répartition est conforme à celle de la population générale.[103]

Le thalidomide augmente surtout le risque de Fallot, et l'isotrétinoïne celui des cardiopathies coronaires.

Deux études récentes, l'une danoise [104], l'autre suédoise [105], sont concordantes vis-à-vis d'un doublement du risque lié à la consommation d'AINS, sans spécificité sur la nature des malformations cardiaques.

b. Agents toxiques[65] [101] [108][109]

➤ **Tabac :**

La fréquence des cardiopathies congénitales est plus élevée chez les enfants de mères fumeuses que chez les enfants de mères non fumeuses (7,5 contre 4,7%).

Källén dans une étude faite à partir des registres suédois, où la consommation de tabac par la mère est enregistrée lors de la déclaration de grossesse, trouve un risque augmenté chez les femmes qui fument plus de 10 cigarettes par jour.

Des associations plus spécifiques sont trouvées avec le TAC (estimation du risque relatif, RR : 1,23), la CIA (RR : 1,63), et la PCA (RR : 1,30). Ce dernier résultat est inchangé même si l'on contrôle le facteur prématurité et le poids de naissance.

➤ **Alcool :**

Les cardiopathies ne sont pas au premier plan dans les conséquences de la consommation d'alcool par les femmes pendant la grossesse. Le syndrome d'alcoolisme fœtal comporte le plus souvent un défaut septal inter-ventriculaire ou inter-auriculaire ou parfois une PCA.

Dans notre série, il n'y a pas de notion de prise de l'une des médicaments sus cités ou de notion de consommation d'alcool ou de tabac.

c. facteurs géographiques

Il s'agit de la vie en haute altitude, qui selon la littérature [10], augmente la fréquence de la PCA par le biais d'une hypoxie chronique.

Chez les enfants nés en altitude, l'adaptation à la vie extra-utérine est retardée de plusieurs mois. Les nouveau-nés ayant présenté une maladie hypoxémiant pendant la période périnatale (pneumonie, bronchoaspiration, syndrome de détresse respiratoire, nécessité d'une oxygénothérapie prolongée...) ou une persistance de l'hypertension pulmonaire pourraient présenter des troubles de l'adaptation circulatoire en altitude.[106] [107]

Dans notre série, cette notion n'a pas été mentionnée probablement parce que l'interrogatoire n'a pas été orienté dans ce sens.

	Notre Série	Elalj [84]	Laraki [93]	Benchif [75]	Kettani [76]	R.Elmamoun [183]	Faik [99]	Bouchta [100]	Elamrani [87]
Incidence hospitalière	4,23%	9%	-	-	-	-	-	-	5,9%
Age moyen de diagnostic	28,72	27 moi	12 mois	11 mois	13,5 mois	7 Mois	12 mois	-	-
Sexe ratio (F/M)	1,63	0,9	-	1,6	3,5	1,95	1,17	-	2.49
Consanguinité	18,18	-	-	-	-	33,9%	12%	32,5%	-
Age maternelle > 30 ans	48,88	-	-	-	-	65,62%	-	-	58,5%
Rubéole congénitale	5cas (4,54%)	-	-	-	-	2 cas (3,22%)	4 Cas (8%)	-	-
ATCD familiaux de cardiopathie	6 cas 5,45%	-	-	-	-	0	-	-	-

Tableau n° 18 : Epidémiologie et les facteurs étiologiques de la PCA.(Revue de la littérature)

III. Approche clinique

1. Circonstances de découverte

Les différentes circonstances qui ont révélé les PCA explorées dans notre étude étaient dominées par la présence de signes respiratoires et du RSP.

Ceci peut être expliqué par le fait que les signes respiratoires surviennent avant et qu'en fait ce sont eux qui entraînent une cassure de la courbe staturo-pondérale par les difficultés lors des tétées.

La découverte fortuite a été notée dans notre série chez 14 cas.

Nos résultats se rapprochent ainsi des données de la littérature.

CDD	Elmamoun [183]	Faik[99]	Notre série
Signes respiratoires	90,32%	80%	58,18%
RSP	1,61%	14%	18,18%
Découverte fortuite	1,61%	4%	19,09%

Tableau n°19 : Circonstances de découverte de la PCA (Revue de la littérature)

Dans la littérature, on rapporte que le canal artériel étroit à faible débit et sans HTAP se caractérise par sa latence clinique [61] ainsi le CA est souvent découvert à l'occasion d'un examen systématique.

Auteur	Charaa [159]	Pavie [190]	Laraki [93]	Kettani [76]	Faik [99]	Bouchta [100]	Elmamoun [183]	Notre série
% des cas de découverte fortuites	18%	24%	30,43%	17% [76]	4%	13,95%	1,6%	19,09%

Tableau n° 20: PCA de découverte fortuite(Revue de la littérature)

2. Les signes fonctionnels et physiques

a. Signes fonctionnels :

La symptomatologie clinique est variable selon l'importance du shunt, c'est à dire selon la taille du canal et le niveau des résistances vasculaires pulmonaires. Des

signes respiratoires, des difficultés alimentaires, une stagnation staturale est/ou pondérale, voir aucun signes hormis le souffle systolique trouvé à l'auscultation.

Auteurs	Broncho-pneumopathie à répétition	Dyspnée d'effort	Retard staturo- pondéral
Chaaara [159]	35,29%	35,29%	11,76%
Laraaki [93]	34,78%	60,86%	17,39%
Bencherif[75]	19%	38%	14,28%
Kettani [76]	31,7%	63,41%	14,28%
Faik [99]	36%	28%	14%
Elmamoun [183]	17,7%	53,2%	45,2%
Notre série	27,27%	45,45%	33,63%

Tableau n° 21 : des signes fonctionnels accompagnant la PCA

(Revue de la littérature)

b. L'examen cardio-vasculaire :

Des conditions propices doivent être réunies, notamment avec les nourrissons, souvent craintifs et opposés à un environnement médical. Il est important de créer une ambiance chaleureuse, de dialoguer et de capter la confiance de l'enfant.

- l'auscultation :

L'enfant doit être examiné en position assise, puis en décubitus dorsal, au repos et éventuellement après un effort. Chez le nourrisson, l'auscultation peut être débutée à travers les vêtements, l'enfant installé sur les genoux de ses parents.

Le canal artériel est le plus souvent diagnostiqué grâce à la découverte d'un souffle ; typiquement, le souffle est continu plus souvent haut situé, sous claviculaire gauche. Il peut être systolique, rude, avec un prolongement diastolique plus ou moins net selon les pressions pulmonaires. Ce signe a été décrit pour la première fois par G.A. Gibson en 1900 à Edimburgh [115].

Ce souffle a une haute spécificité (99%) mais une faible sensibilité dans les trois premiers jours (33%), puis la sensibilité augmente après une semaine de vie (94%) [116].

Un souffle continu à prédominance dorsale doit faire évoquer une Coarctation serrée de l'aorte, si les pouls fémoraux sont absents.

D'autres étiologies sont parfois rencontrées, les fistules artério-ventriculaires intra-pulmonaires, les fenêtres aorto-pulmonaires, ou une naissance anormale des artères pulmonaires à partir de l'aorte ou d'un tronc artériel commun. [56]

L'éclat ne B2 n'est pas constant, il indique une hypertension artérielle pulmonaire de niveau systémique, car l'égalité des pressions droites et gauches est alors responsable d'une fermeture simultanée des valves sigmoïdes. [56]

- le reste de l'examen cardio-vasculaire :

La palpation retrouve une tachycardie et des pouls amples et égaux. Ils sont d'autant mieux perçus que le shunt est important. La pulsatilité des pouls a une spécificité de 74% et une sensibilité de 43%. [117] La différentielle entre la pression artérielle systolique et la pressions artérielle diastolique augmente avec une pression artérielle diastolique qui baisse [117].

L'hyper débit pulmonaire entraîne une polypnée, une détresse respiratoire, une augmentation des besoins en oxygène, voir un recours à une ventilation assistée [118].

- Formes avec insuffisance cardiaque :

Dans les cardiopathies congénitales avec shunt gauche-droite y compris la PCA, l'IC est un signe d'inefficacité des mécanismes d'adaptation cardiaque (rétention hydrique et augmentation du travail du cœur) à laquelle s'associent une surcharge volumétrique et une surcharge pressive. [119]

- Formes associées à d'autres malformations

Dans 5 à 10%des cas, d'autres cardiopathies sont associées au canal. [77]

Par ordre de fréquence décroissante, ce sont : la communication inter-ventriculaire, la coarctation de l'aorte, la sténose pulmonaire, la sténose aortique, la communication inter-auriculaire et l'insuffisance mitrale.

L'association canal artériel-communication inter-ventriculaire est souvent symptomatique dès la première enfance. Le diagnostic est fait à l'échocardiographie-doppler, puis confirmé éventuellement au cathétérisme.

L'association avec une sténose pulmonaire valvulaire ou des sténoses pulmonaires périphériques doit faire évoquer l'embryopathie rubéolique et en rechercher les autres stigmates (oculaires, auditifs et intellectuels).

Dans un certain nombre de cardiopathies (malformations cyanogènes avec hypo-vascularisation pulmonaire, transposition des gros vaisseaux), le canal artériel a un rôle bénéfique. Il est alors dit « vicariant » et les malformations « ducto-dépendantes ».[77]

Les anomalies extracardiaques associées (scoliose, déformation sternale, pieds bots, anomalies oculaires et retard mental) sont plus fréquentes que dans la population générale.

	Notre série	Elmamoun [183]	Faik [99]
Pas de souffle	0.9%(1 cas)	9,7% (6 cas)	–
Souffle LSG systolique	5.45% (6 cas)	33,87%(21 cas)	28%(14 cas)
Souffle LSG continu	90.9%(80 cas)	45,16%(28 cas)	34%(17 cas)
Eclat de B2	13.63%(15 cas)	19,35% (12 cas)	44%(22 cas)
Signes d'IC	29,09% %(32 cas)	16,12%(10 cas)	10%(5 cas)
Pouls amples	3,63%(4 cas)	6 cas(9,67%)	–
Différence tensionnelle entre les membres sup et inf	5,54%(5 cas)	–	–
La saturation artérielle en oxygène à l'air ambiant<92%	17,27%(19 cas)	–	–

**Tableau n°22 :Examen cardiovasculaire d'un patient porteur de PCA
(Revue de la littérature)**

IV. Approche para-clinique

La radiographie du thorax, l'électrocardiogramme et le bilan biologique sont actuellement des examens de routine réalisés de façon systématique dans les pays occidentaux, ceci afin d'orienter la démarche diagnostic et d'évaluer le degré de tolérance de la cardiopathie.

En ce qui concerne le diagnostic positif de la PCA, plusieurs examens paracliniques sont aujourd'hui disponibles dont le pilier est l'échocardiographie, mais on dispose également de l'angioscanner, l'imagerie par résonance magnétique et du cathétérisme cardiaque.

1. L'échocardiographie et doppler

C'est l'examen de référence. La première échographie a été décrite en 1978 par Sahn et al.

a. Intérêt

- Affirmer le diagnostic de PCA et d'en préciser les caractéristiques morphologiques.
- Apprécier le retentissement hémodynamique.
- Faire le bilan des lésions associées.
- Surveillance du CA.

Les différentes techniques de l'échocardiographie : unidimensionnelle, bidimensionnelle, doppler continu, pulsé et couleur, permettent de dégager plusieurs paramètres qui sont d'un grand intérêt dans l'étude de la PCA.

b. Résultats

➤ Diagnostic positif

Il est fait en coupe para-sternale gauche petit axe [124]

En 2D, la détection du canal se fait de façon rapide et précise par la visualisation d'une image de « trépied » pulmonaire, à la face antérieure du tronc de l'artère pulmonaire. Cette incidence permet de souvent l'analyse du CA jusqu'à son extrémité aortique, pouvant aussi être étudiée en incidence supra-sternale.

Chez certains enfants, il est nécessaire de multiplier les incidences pour suivre le canal sur tout son trajet en utilisant par exemple une incidence longitudinale haute. [133]

Les caractéristiques morphologiques de ce canal comprennent :

- chez le prématuré et le nouveau-né la mesure du diamètre canalaire minimum au Doppler couleur ; le CA est dit large s'il est supérieur à 1,5 mm.[134]
- chez l'enfant plus grand, la mesure de l'extrémité pulmonaire (retenue comme diamètre du canal) et la mesure de l'extrémité aortique (dénommée l'ampoule canalaire) généralement supérieure.

Ces mesures doivent être répétées pour retenir les mesures les plus correspondantes, en particulier si l'on envisage une fermeture endo-vasculaire afin de choisir le matériel et la procédure les plus adaptés au type du CA.[135]

➤ **Retentissement de la PCA :**

De nombreux marqueurs échographiques ont été cherchés pour définir des signes de gravité de la PCA et le caractère « significatif » du shunt transductal associé à un risque accru de complications cliniques de la PCA :

- analyse de la **direction du shunt** dans le canal artériel en doppler pulsé : un shunt gauche droit continu avec vélocité inférieure à 1,5 m/s est associé à un CA cliniquement significatif avec une sensibilité de 64% et une spécificité de 81%. Le caractère pulsatile reflète l'absence de vasoconstriction.

Le shunt peut être gauche-droit pulsatif avec une vélocité maximale de l'ordre de 1,5 m/s (profil pulsatif du nouveau-né).

Le shunt est rarement bidirectionnel avec un shunt droit-gauche prédominant (profil d'HTAP) ou avec un shunt gauche-droit prédominant (profil de circulation transitoire néonatale). Un traitement par indométacine se discute chez le prématuré selon la tolérance clinique et peut être adapté en fonction de ces différents profils échographiques.[137]

Dans notre étude, le shunt à travers le canal artériel est gauche-droit chez 107 cas, bidirectionnel chez 3 cas, porteurs d'une HTAP, avec des signes d'hyper débit échographiques.

- analyse en mode TM du **rapport oreillette gauche sur aorte (OG/Ao)**, celui-ci est augmenté du fait de la dilatation de l'oreillette gauche à cause d'un retour veineux pulmonaire important. [53] Un rapport OG/Aorte supérieur à 1,5 signifie que le CA est hémodynamiquement significatif [15,29,54] (le

normal étant compris entre 0,8 et 1) Il fait partie des marqueur de sévérité d'une PCA avec une sensibilité de 92% et une spécificité de 91% [50].

Les faux positifs peuvent résulter d'un shunt gauche-droit par une CIV, ou d'une autre cause de dysfonction ventriculaire gauche, voir d'une anomalie mitrale.

Dans notre étude, les rapports OG/AO ont varié entre 0,94 et 2,8.

- analyse du flux **dans l'artère pulmonaire gauche**: une vitesse télé diastolique dans l'artère pulmonaire gauche supérieure à 0,2m/s, et une vélocité moyenne dans l'APG supérieure à 0,42m/s soit une Intégrale Temps Vitesse (ITV) supérieure à 15 cm sont des marqueurs de CA significatif. Cette mesure est facile à réaliser et elle a une sensibilité de 82% et une spécificité de 100%. [16,55,51]
- l'augmentation du débit du ventricule gauche supérieure à 300ml/kg/min signifie que le CA est symptomatique avec une sensibilité de 26% et une spécificité de 92%. [15]
- analyse du **vol diastolique dans l'aorte descendante**:un flux rétrograde signifie que le shunt à travers le CA est important [10, 8,136]
- l'augmentation de **l'index de résistance** avec des valeurs proche de 1 et une diminution des vélocités moyennes et télé diastoliques dans les artères cérébrales ou mésentériques signifie que le vol diastolique du canal artériel est important [18,125]

➤ **Etude des cavités gauches :**

- ❖ Taille de l'oreillette gauche (OG)

Bloom et Coll [126] ont utilisé le diamètre de l'OG rapporté à la surface corporelle comme paramètre d'évaluation d'un shunt gauche-droite et ont constaté une corrélation satisfaisante avec le rapport des débits pulmonaire et systémique. [63]

a. Diamètre du VG

On mesure les diamètres télédiastolique (DTD) et télésystolique (DTS) du VG qui permettent d'en apprécier la dilatation.

Dans notre étude le VD est dilaté chez 36 cas, avec un VTD du VG variant entre 21 et 50 mm.

b. La fraction de raccourcissement (FR)[127]

La valeur normale de FR% est de 36 +/- 6%.

C'est un bon paramètre d'évaluation de la fonction ventriculaire gauche. [63]

Dans notre étude, la FR a varié entre 29 et 50%, elle est normale chez 107 cas.

La FR était de 29% chez un patient, porteur d'un canal artériel non restrictif, avec dilatation des cavités gauches.

La mesure répétée de la FR permet d'apprécier la tolérance du shunt, toute diminution signant une détérioration de la fonction ventriculaire gauche.

En fait dans les formes de PCA vues précocement, le VG apparaît hyperkinétique. Par contre, à un stade plus tardif, le VG est hypokinétique, dilaté.

➤ Etude du VD

Par la mesure du diamètre de celui-ci dont la dilatation témoigne d'une forme évoluée de la PCA.

➤ Mesure du diamètre de l'artère pulmonaire

➤ Evaluation du degré de l'HTAP

L'un des premiers intérêts de l'échographie est d'estimer le niveau de l'HTAP. La méthode classique à partir du flux d'insuffisance tricuspide estime (en l'absence de sténose pulmonaire) la PAP systolique [130,131], dont on sait qu'elle augmente avec l'âge, et avec l'indice de masse corporelle [132]

Pour mémoire, la définition hémodynamique de l'HTAP prend en compte la PAP moyenne (>25 mmHg au repos, >30 mmHg à l'effort avec une PAPO<15 mmHg), et non la PAP systolique. [133]

L'HTAP est étudiée grâce à l'échocardiographie doppler continu et pulsé qui permet de préciser certains paramètres nécessaires à cette évaluation, dont le gradient de pression maximal entre l'aorte et l'artère pulmonaire $G_{max\ AO/AP}$ [127] Calculé à partir de la vitesse maximale du flux du shunt par application de la formule simplifiée de Bernoulli : $\Delta = 4(\text{vitesse maximale})^2$.

L'HTAP est d'autant plus importante que le gradient de pression est plus bas.

➤ Bilan des lésions associées: [127]

La recherche des malformations associées est systématique, d'autant plus que le CA n'est parfois qu'un élément d'une cardiopathie complexe.

C'est surtout l'échographie bidimensionnelle qui permet de faire l'analyse fine de coeur à la recherche d'autres cardiopathies congénitales et surtout les defects septaux.

➤ Surveillance du CA : [127]

La surveillance de l'évolution du CA sous l'effet d'agents pharmacologiques est également faite par l'échocardiographie : fermeture recherchée chez les prématurés sous l'effet de l'indométacine ou de l'ibuprofène, ou à l'inverse, réouverture souhaitée sous l'effet de la prostaglandine E1 en cas de cardiopathie gauche ou droite « ducto-dépendante »

Après fermeture chirurgicale ou par dispositif endocavitaire mis en place par cathétérisme interventionnel, l'échocardiogramme permettra de visualiser le dispositif dans ce dernier cas, et de mettre en évidence un éventuel shunt résiduel.

En cas de fermeture percutanée, l'échocardiographie permet de rechercher un éventuel encombrement de l'aorte descendante ou de la branche pulmonaire gauche par la prothèse.

Dans notre étude, tous les patients ont bénéficié d'au moins une échocardiographie.

Synthèse :

Le retentissement du canal artériel dépend du gradient de pression entre les deux systèmes communicants et de la taille du shunt.

Le shunt est dit restrictif quand la pression artérielle pulmonaire est normale. Cliniquement, ce shunt se traduit par un simple souffle, témoin d'un flux vélocé et

turbulent à travers le canal chez un enfant pratiquement asymptomatique. A l'échocardiographie, le débit du canal est faible, les cavités gauches non ou peu dilatées, et la pression artérielle pulmonaire est normale.

De larges canaux artériels entraînent une augmentation de débit dans l'artère pulmonaire. Le shunt, peu symptomatique chez le nouveau-né, le devient à la fin du premier mois de vie. Les mécanismes d'adaptation myocardique et vasculaire avec l'hyperkinésie ventriculaire gauche se font, à terme, au détriment de l'enfant qui se dénutrit. Le danger vient du canal artériel non restrictif dont l'HTAP, initialement de débit, se transforme en HTAP fixée par augmentation des résistances vasculaires pulmonaires. La résultante clinique est l'inversion du flux qui devient droite-gauche, responsable de la cyanose. L'évolution vers une HTAP fixée se fait de façon plus ou moins précoce selon la taille de la communication, mais aussi de facteurs individuels. [192]

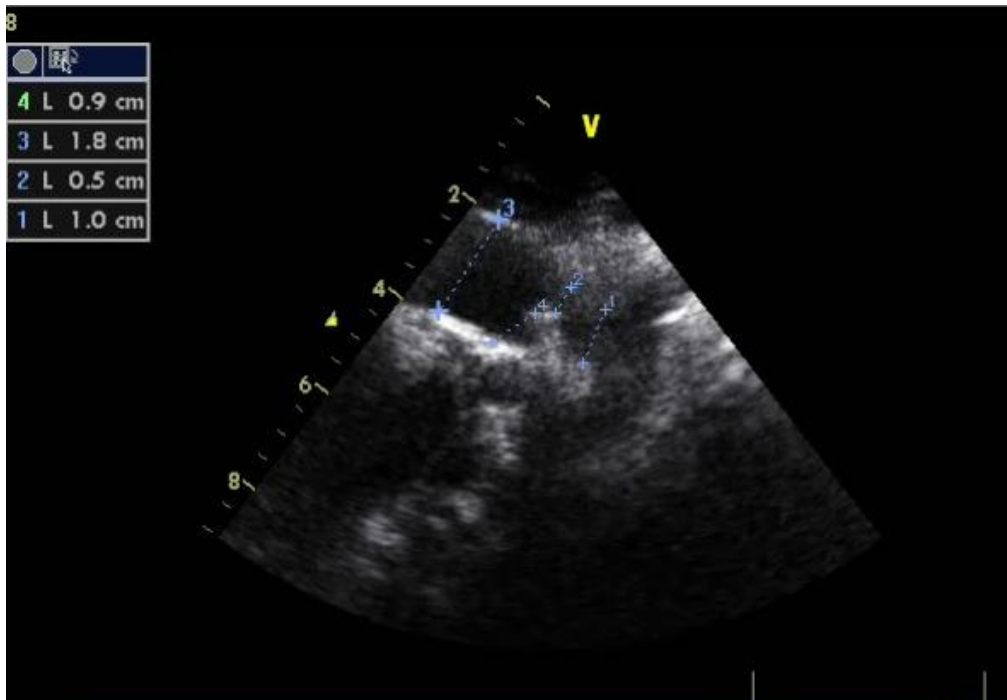


Figure n°11 : Image du canal artériel en coupe transartérielle petit axe, montrant leurs diamètres aortique et pulmonaire.

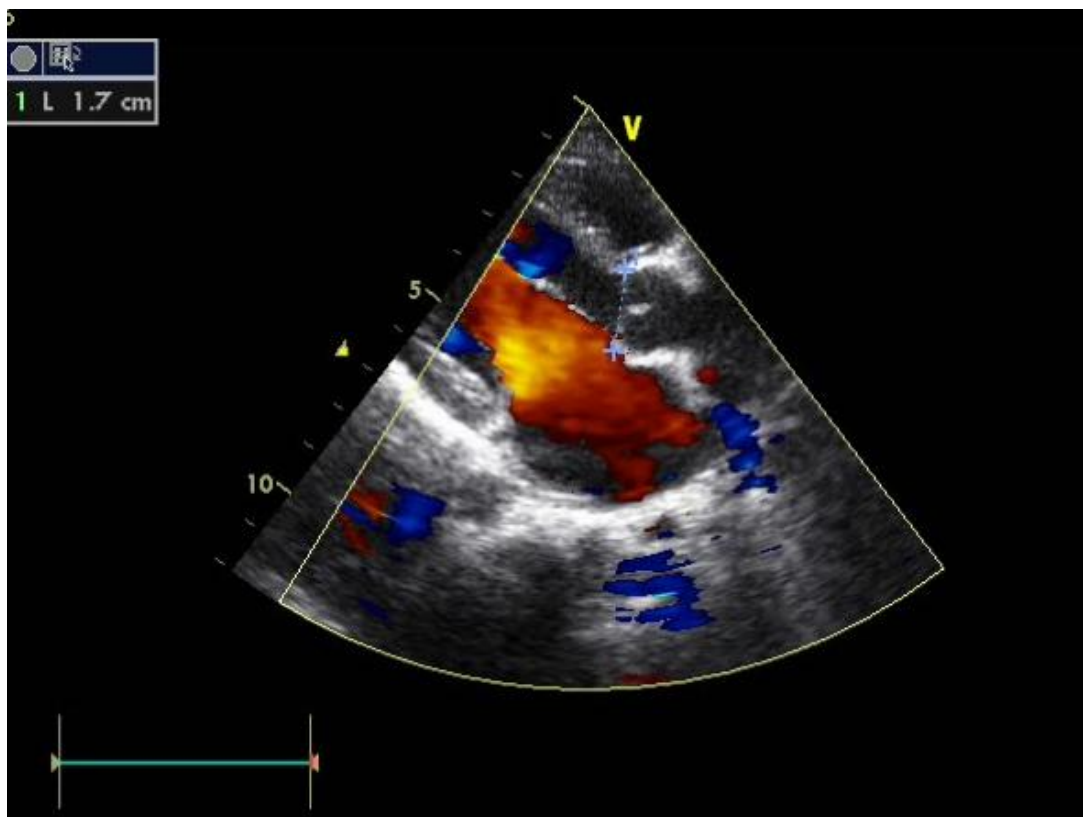


Figure N° 12 : coupe parasternale petit axe, montrant un canal artériel de 17 mm en doppler couleur.



Figure n°13: chez le même patient, une coupe trans-Ventriculaire gauche permet d'évaluer le retentissement de la PCA par l'analyse de la dilatation ventriculaire gauche, et la FR.

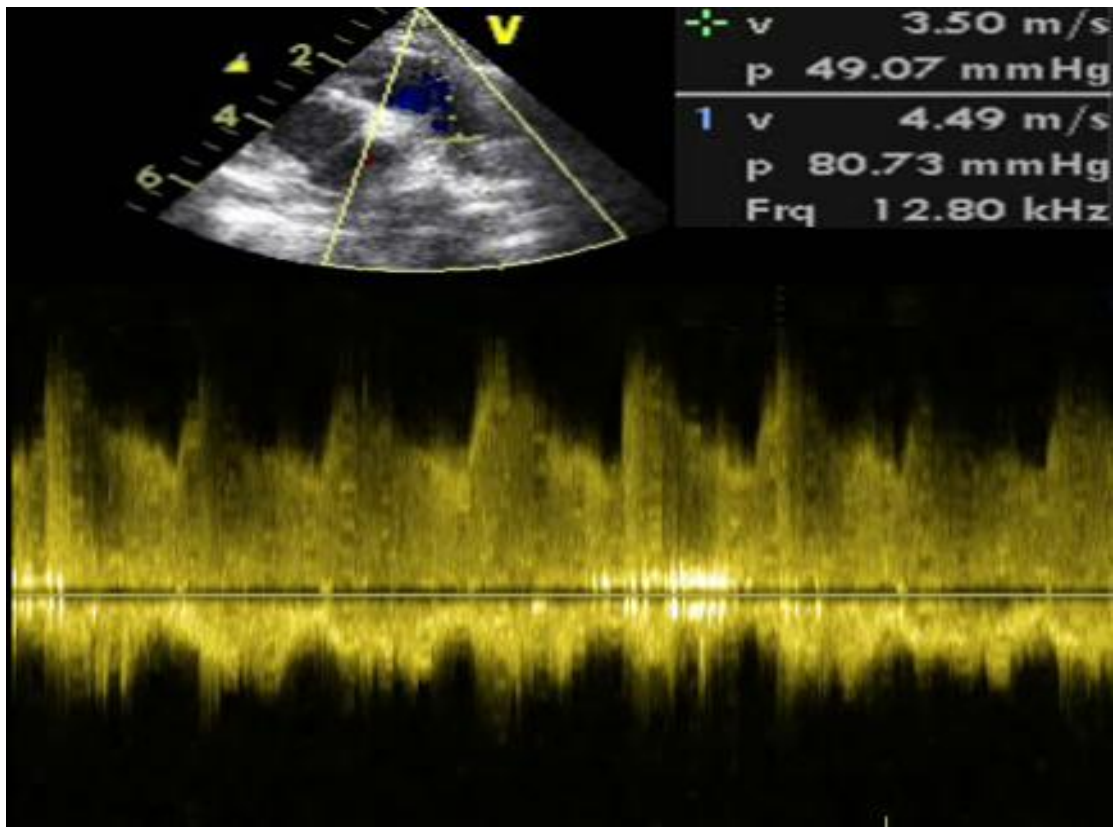


Figure n°14 : Doppler continu le long de l'axe de PCA. Le flux à la fois systolique et diastolique.

La vitesse maximale est élevée de l'ordre de 3.5m/s.

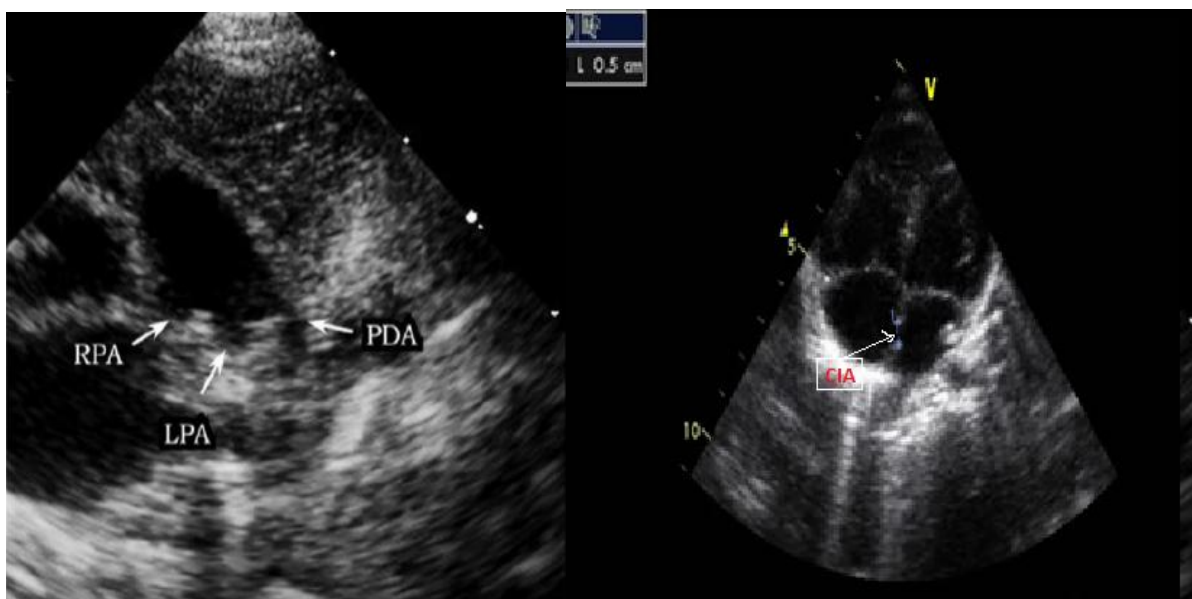


Figure n°15 : Images échographiques d'un patient présentant un canal artériel persistant associé à une CIA ostium secundum de 5 mm

Au terme de cette synthèse, on peut répartir les cas étudiés dans notre série sur 3 groupes :

- 1er groupe : PCA restrictif sans signes de gros débit.
- 2ème groupe : PCA restrictif avec signes de gros débit.
- 3ème groupe : PCA non restrictif.

catégorie	Caractères échographiques	Nombre de cas	Pourcentage
PCA restrictif sans signes de gros débit.	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Un petit canal $\Theta \leq 6\text{mm}$. ▪ V_{max} en systole $> 4\text{m/s}$ ▪ Absence de signes de gros débit ▪ Les cavités cardiaques non dilatées ▪ La FR est normale ▪ La contraction du VG est normale 	41 cas	37,27%
PCA restrictif avec signes de gros débit	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Θ du canal entre 5–9mm ▪ Le VG est dilaté et le VD est normal ▪ La contraction et la FR sont normales ▪ VD est normal ▪ La contraction et la FR sont normales ▪ Le G_{max} Ao–pulm témoigne de l'absence d'une HTAP 	33 cas	30%
PCA non restrictif	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Θ du canal entre 6–10 mm ▪ Le VG est dilaté ▪ Le VD est dilaté chez 8 cas ▪ HTAP présente ▪ Le rapport $OG/AO > 1,6$ cas 	36 cas	32,72%

Tableau n° 23 : Répartition des cas en fonction de caractères échographique du canal artériel.

Caractères échographiques de canal artériel		Notre série (90 cas)	El Mamoun(62 cas)
Diamètre du canal	<4mm	66 cas	8 cas
	>4mm	44 cas	54 cas
Vitesse maximale (m/s)	<4m/s	36 cas	–
	>4m/s	74 cas	–
Dilatation des cavités gauches		38 cas	46 cas
Dilatation des cavités droites		8 cas	9 cas
HTAP		34 cas	45 cas

Tableau n°24 :données de l'échographie des cas de PCA selon les auteurs

2. Radiographie pulmonaire[42] [120]

La valeur séméiologique de la radiographie thoracique de projection est largement sous-estimée. Or cet examen simple, peu irradiant et économique fournit, à qui sait l'interroger, des renseignements indispensables pour le diagnostic et le suivi pré et postopératoire de ces affections. [123]

Les résultats de la radio pulmonaire prennent en considération la taille du coeur ainsi que la vascularisation pulmonaire, mais aussi sont fonctions de l'importance de flux et la présence ou non de l'HTAP.

L'histoire naturelle des volumineux canaux artériels est la réduction progressive de la résistance vasculaire pulmonaire périphérique, aboutissant à un syndrome d'Eisenmenger.

L'artère pulmonaire est dilatée avec une saillie de l'arc moyen.[121]

La vascularisation pulmonaire est augmentée de façon diffuse et égale aux sommets et aux lobes inférieurs, elle devient détectable quand le ratio débit pulmonaire sur débit systémique (QP/QS) est supérieur à 2/1 [123]

Les bords des vaisseaux sont bien définis et il n'y pas d'œdème interstitiel.[122]

Selon la littérature [79,12], les résultats de la radiographie pulmonaire sont proportionnels au degré du shunt. La radiographie pulmonaire peut être tout à fait normale chez les patients ayant un petit flux, ou elle peut démontrer une cardiomégalie avec des signes d'hypertrophie ventriculaire et auriculaire gauche.

Auteur	ICT augmenté	Hypervascularisation pulmonaire	Foyer pulmonaire
Faik [99]	94 %	94 %	–
Elmamoun [183]	87,09%	61,3%	58,10%
Notre série	96,09%	33,63%	10,90%

Tableau n° 25 : anomalies de la radiographie pulmonaire en cas de CAP

(Revue de la littérature)

3. L'électrocardiogramme

Dans la littérature, l'ECG varie de la normalité dans les PCA à petit shunt à l'HVG et la dans les PCA à gros shunt, puis à l'hypertrophie biventriculaire lorsque la pression s'élève dans l'artère pulmonaire. [12, 10, 67,69]

Dans notre série, une surcharge ventriculaire gauche est retrouvée chez 10 patients, porteurs d'un shunt hémodynamiquement actif.

4. Angiographie et cathétérisme cardiaque[80,22,134,135]

Le cathétérisme cardiaque se divise artificiellement en cathétérisme diagnostique, d'une part, et en cathétérisme interventionnel, d'autre part.

Ces examens ont perdu beaucoup de leur intérêt en raison des précisions apportées par l'échocardiographie et le doppler. Ils demeurent néanmoins le prélude au cathétérisme interventionnel. L'élément le plus caractéristique est le passage du cathéter de l'artère pulmonaire vers l'aorte ascendante par le canal.

L'oxymétrie met en évidence un shunt gauche-droite à partir de l'artère pulmonaire dans la forme courante. Elle permet aussi de démontrer l'inversion du shunt seulement lorsqu'il y a une désaturation significative dans l'aorte descendante.

Dans notre série et celle de Faik[99]aussi, aucun cas n'a bénéficié de l'angiographie-cathétérisme cardiaque à visée diagnostic, vu le coût élevé de ce type d'investigation et vu le développement de l'échographie cardiaque.

5. Apport de la TDM et l'IRM en matière de PCA[136][137][138]

L'imagerie en coupe va permettre, de lever les interrogations de l'échographie cardiaque si elle n'est pas concluante, et, par une exploration non invasive, une analyse globale de la cardiopathie, une évaluation morphologique exhaustive du thorax et la détection d'éventuelles anomalies associées.

Bien que l'IRM, tout comme l'échocardiographie, permette une analyse segmentaire précise de malformations cardiaques diverses, elle demeure d'évidence, devant la simplicité de réalisation de l'échocardiographie (imagerie en temps réel au lit du patient), un outil de deuxième intention. Nous insisterons ici sur les éventualités où elle est susceptible de compléter utilement les données de l'échocardiographie dans le bilan préopératoire des CC et dans le suivi postopératoire à court et long terme.

Parmi les anomalies où elle s'avère particulièrement contributive, on retiendra l'étude des gros vaisseaux, notamment les anomalies des arcs aortiques, la coarctation aortique, les anomalies de la voie droite, en particulier l'étude de l'AP et de ses branches, les anomalies de retour veineux systémique et pulmonaire.

Dans notre série 3 patients ont bénéficié d'une TDM thoracique, dans le cadre de l'exploration de l'aorte.

V. Etude thérapeutique

1. Traitement médical

a. Traitement de l'insuffisance cardiaque

Longtemps réduite à la classique « association digitalo–diurétique», la pharmacopée de l'insuffisance cardiaque s'est enrichie de nouvelles substances et de nouveaux concepts physiopathologiques. [140]

- **Les diurétiques** occupent depuis très longtemps une place de tout premier plan en thérapeutique cardiologique chez l'enfant. Ils restent un des premiers points forts du traitement de l'insuffisance cardiaque. Le furosémide (Lasilix) est le diurétique de premier choix [142]. Il peut s'administrer par toutes les voies et son action se fait sentir de façon très rapide (10 à 20mn par voie parentéral et 40 à 60 mn par voie orale). Prescrit à mauvais escient quand la précharge n'est pas excessive, le furosémide est un facteur d'hypovolémie et de diminution du débit cardiaque.
- **Les vasodilatateurs** : ce sont des produits qui n'améliorent pas directement la contractilité ni la compliance du myocarde, mais modifient les conditions de charge du coeur et corrigent les effets fâcheux de certains mécanismes d'adaptation à l'insuffisance cardiaque [140,143]. Les inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine (lopril) sont les vasodilatateurs les plus utilisés, ils ralentissent la dilatation progressive du ventricule gauche, en diminuant les remaniements structuraux du myocarde. Ils sont utiles dans le traitement de l'insuffisance cardiaque des

shunts gauche droit et lors des défaillances ventriculaires gauches non secondaires à des obstacles au coeur gauche. [139]

- **Les digitaliques** sont particulièrement utiles lorsque la fonction cardiaque est diminuée. C'est surtout vrai dans les shunts gauche- droites à gros débit du nourrisson [141] et de presque toutes les défaillances cardiaques du nouveau-né [140].

b. Les traitements associés

Il s'agit principalement du traitement antibiotique pour les surinfections broncho-pulmonaires accompagné d'une kinésithérapie si nécessaire.

	Notre série	Elmamoun [183]	Faik[99]
Oxygénothérapie	16,36%	-	-
Diurétique (furosémide)	25,45%	48,4%.	50%
Potassium	25,45%	41,9%	-
IEC	17,27%	21.11%	-
ATB	26,36%	32,3%	64%.
Prophylaxie anti-oslerienne	3,63%	-	-
Digoxine	48,4%	48,4%	22%

Tableau n°26 :Traitement médical symptomatique de la PCA : comparaison des résultats selon les auteurs

2. Le traitement chirurgical

Actuellement, deux types de traitements chirurgicaux peuvent être proposés :

- soit la cure chirurgicale, faisant appel à la section-suture ou à la ligature du canal en chirurgie conventionnelle.
- soit la mise en place de clips par vidéo-chirurgie [16, 77]

a. Chirurgie à ciel ouvert

Entre 1939, date de la première fermeture chirurgicale d'un canal artériel [141], et 1971, la seule méthode de fermeture des canaux était représentée par la section-suture par thoracotomie postéro-latérale, voire par sternotomie en cas de cardiopathie associée.

b. Techniques chirurgicales:

i. Installation :

Après induction d'une anesthésie générale et intubation, le patient est installé en décubitus latéral droit, un billot est placé à hauteur de la pointe de l'omoplate. Le bras gauche est laissé pendant vers l'avant. La jambe et la cuisse droite sont en extension, alors que la cuisse et la jambe gauche sont légèrement fléchies.

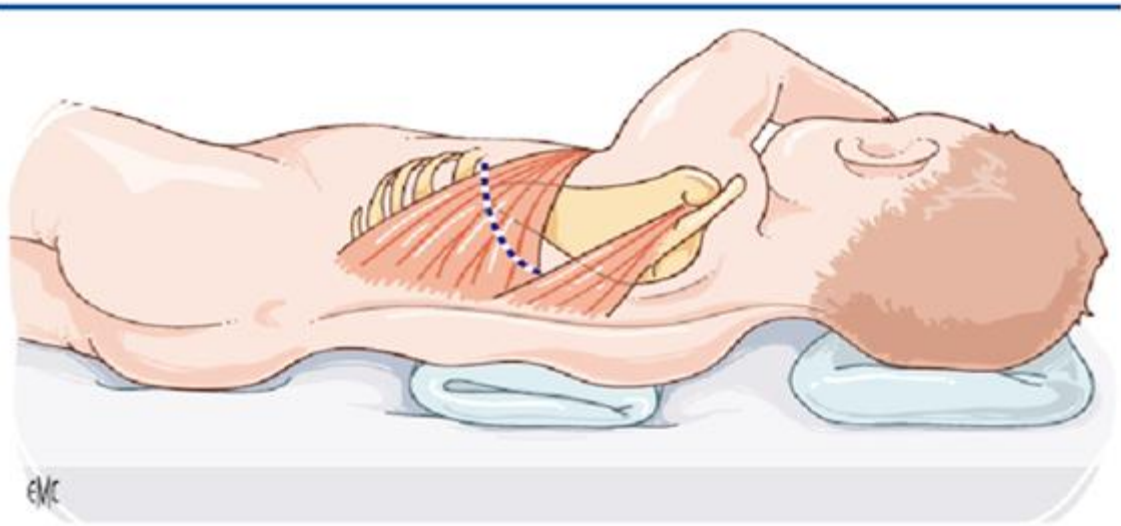


Figure n°16:Thoracotomie postéro latérale dans le 4^e espace intercostal gauche.[195]

ii. **Incision :**

La thoracotomie est postéro-latérale dans le quatrième espace intercostal gauche.

Les repères de l'incision sont:

- En arrière, la ligne des épineuses et le bord externe du trapèze ;
- En haut, la pointe de l'omoplate ;
- En avant, le bord du grand pectoral.

L'incision débute en haut et en arrière à la limite du trapèze, à mi-distance entre la ligne des épineuses et le bord spinal de l'omoplate, descend obliquement en avant et en bas le long du bord spinal de l'omoplate, s'infléchit vers l'avant pour passer sous la pointe de l'omoplate et se termine en avant à deux travers de doigts en avant et au-dessous de cette pointe.



Figure n° 17: vue per-opératoire de l'incision au niveau du 4 ème espace intercostal gauche.[196]

iii. Thoracotomie :

La cinquième côte étant repérée, le plan des intercostaux est incisé au bistouri électrique, en restant au contact du bord supérieur de la côte inférieure afin de ne pas léser le pédicule vasculo-nerveux intercostal. L'ouverture de la plèvre se fait après arrêt momentané de la ventilation.

Une fois le thorax ouvert, un écarteur de type Finocchietto est mis en place sur deux champs de bordure, et l'ouverture de l'espace peut être poursuivie, en avant et en arrière.

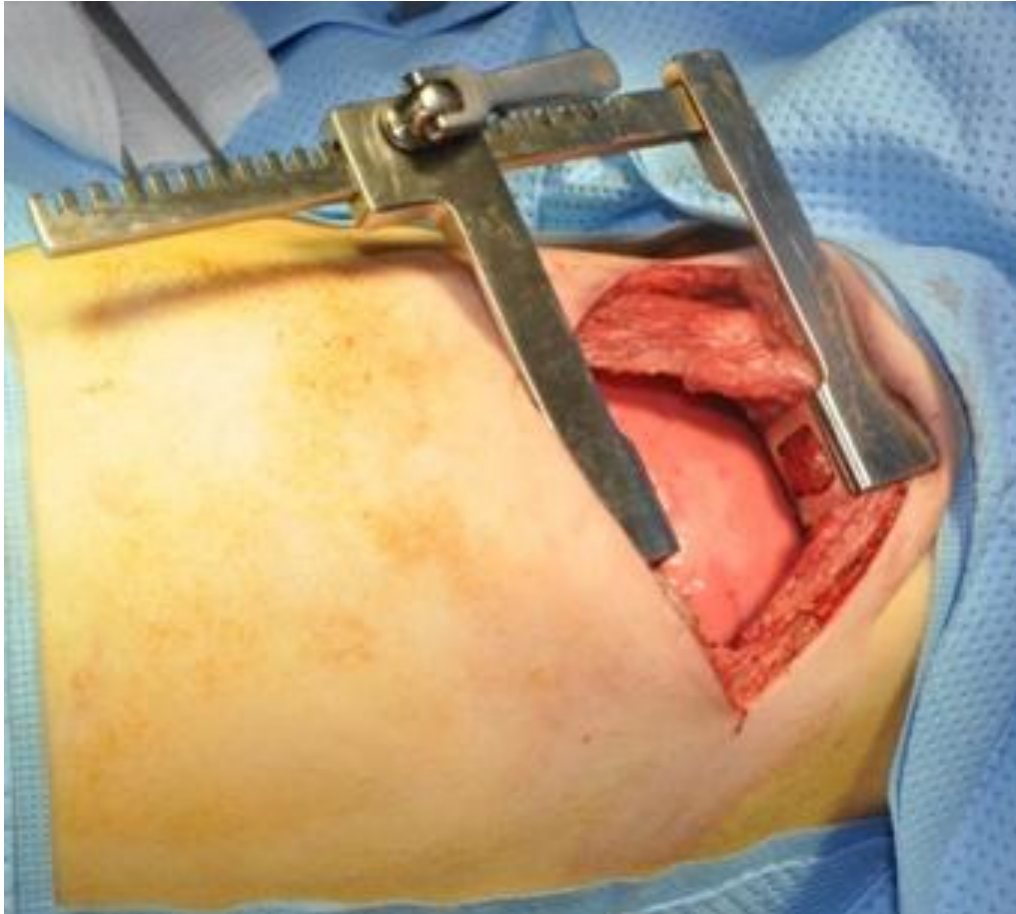


Figure n° 18: vue peropératoire de la thoracotomie gauche pour fermeture du canal artériel [196]

iv. Exposition du canal artériel :

Le poumon protégé par une compresse humide, est récliné vers l'avant et vers le bas, au moyen d'une valve malléable. Ceci permet d'exposer l'aorte descendante, la crosse, l'artère sous-clavière et la face supérieure du pédicule pulmonaire.

La plèvre est incisée au contact de l'aorte thoracique, en remontant jusqu'à l'artère sous-clavière. La veine hémiazygos est sectionnée entre deux ligatures. L'exposition du canal est ensuite réalisée par la mise en suspension des berges pleurales aux moyens de fils de suspension. L'éventail de fils repères ainsi réalisé maintient le poumon et permet de retirer la valve. La plèvre étant suspendue, la

dissection de l'aorte thoracique en regard du canal est aisée et son contrôle par deux lacs Stilastic passés en amont et en aval du canal est réalisé.

La dissection progressive du bord inférieur de l'isthme aortique permet de mettre en évidence le bord supérieur du canal et de l'exposer progressivement vers l'artère pulmonaire. La face externe du canal est souvent masquée par un petit récessus péricardique qu'il convient de refouler. En suivant de haut en bas le nerf pneumogastrique, on découvre facilement l'origine du récurrent. Celui-ci est refoulé pour permettre une dissection du bord inférieur du canal. La face profonde est libérée par le passage prudent d'un dissecteur oblique à extrémités mousses, de haut en bas, sous le canal, en restant très au contact de l'aorte. Le dissecteur passé sous le canal ramène un lacs Stilastic et une traction douce permet de terminer la dissection. Il est important de bien disséquer le canal, surtout du côté pulmonaire, pour éviter le dérapage du clamp sur un éventuel repli péricardique

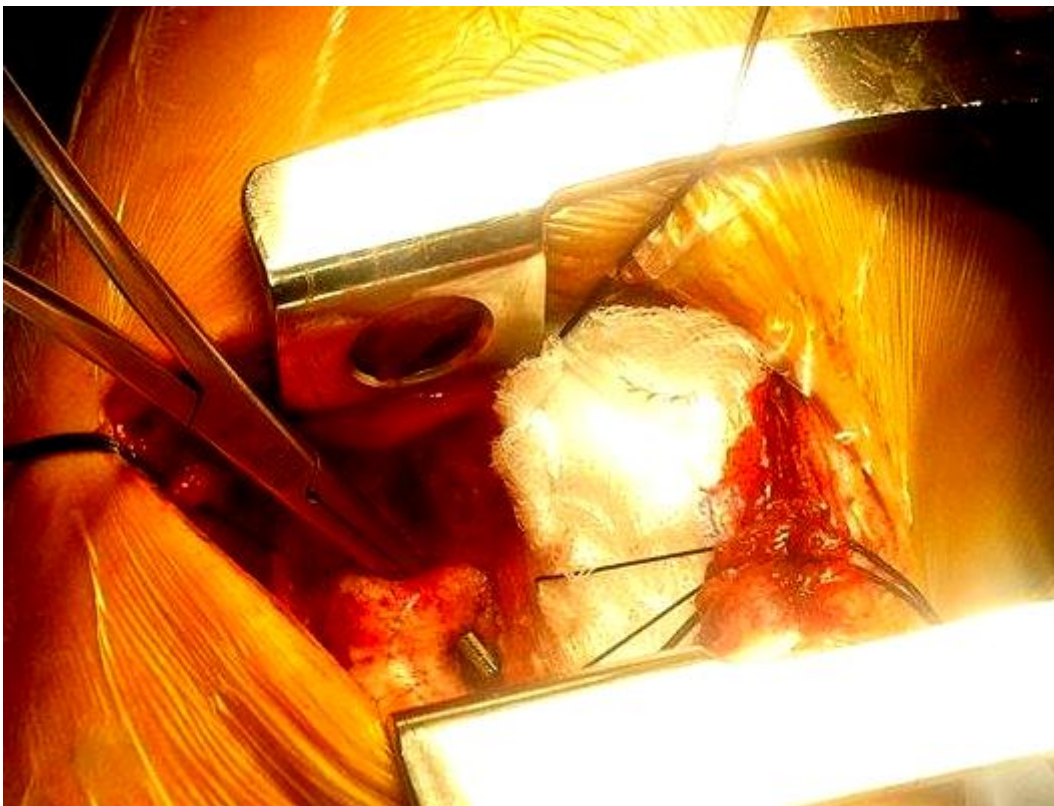


Figure n° 19: canal artériel pris sur dissecteur. [196]

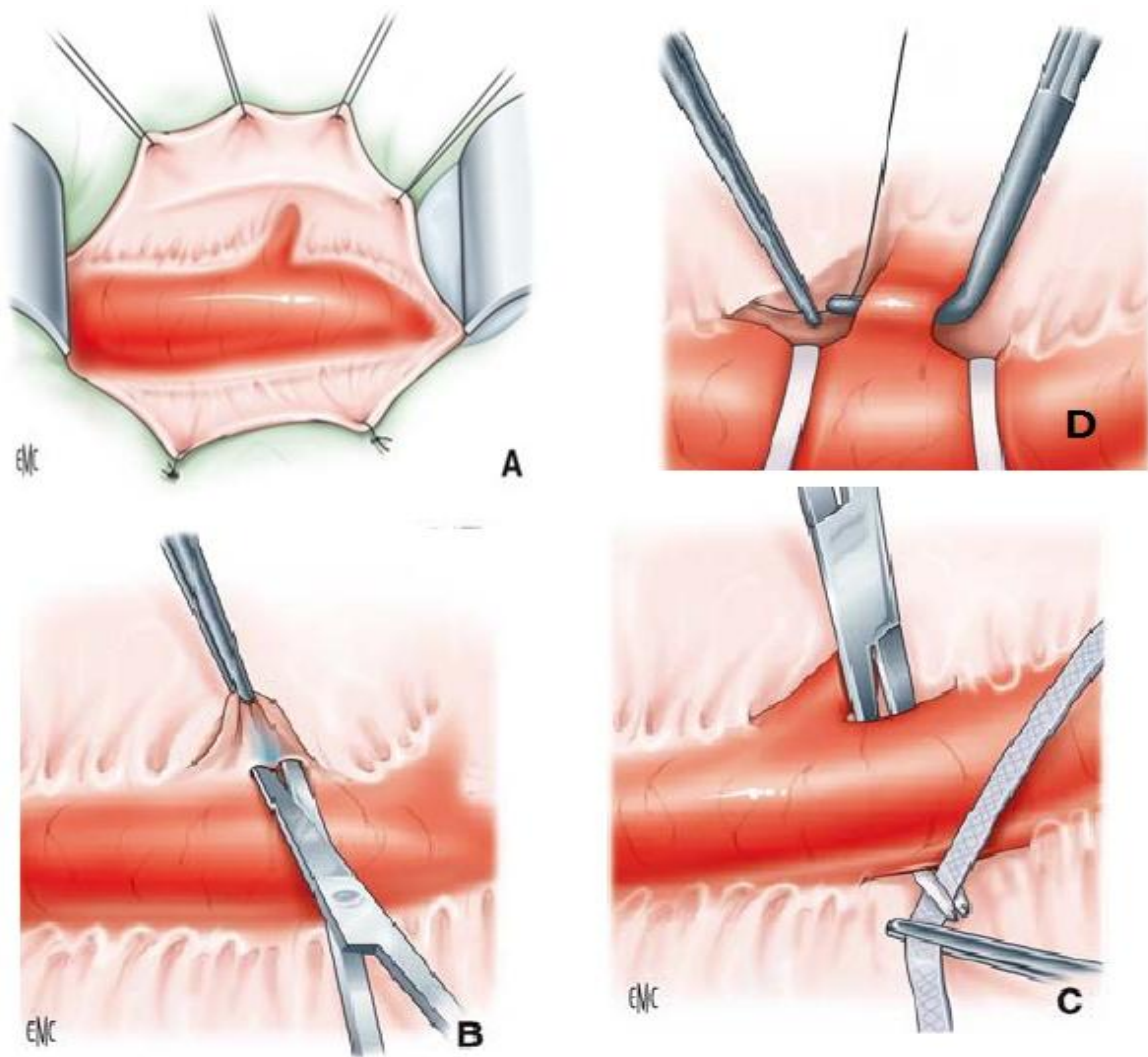


Figure n°20 :dissection et contrôle du canal artériel (A à D). [195]

v. Clampage, ligature, ou section suture :

A ce moment, le canal peut être seulement lié à l'aide de la soie, et ce après dissection et mise sur lac de l'aorte descendante, l'artère sous Clavière et le canal ou une section-suture peut être préférée. Dans ce dernier cas, on procède à la mise en place d'un clamp courbe, type clamp de Cooley, sur le versant aortique, en clampant latéralement et légèrement la paroi de l'aorte, puis mise en place d'un clamp droit

sur le versant pulmonaire en mordant un peu, là aussi, sur la paroi pulmonaire (fig.36A). Le canal est alors sectionné entre les deux clamps et la suture réalisée (fig.36B, C). La suture de chaque versant est effectuée au moyen d'un surjet aller-retour de Prolène 5 ou 6-0, éventuellement renforcé par quelques points en U appuyés sur *pledget* (fig 36D). Une fois les deux sutures effectuées, les clamps sont retirés l'un après l'autre.

Une troisième technique qui associe les avantages des deux techniques précédentes peut être réalisée, elle consiste en une ligature renforcée de deux points de suture de chaque côté du canal ligaturé.

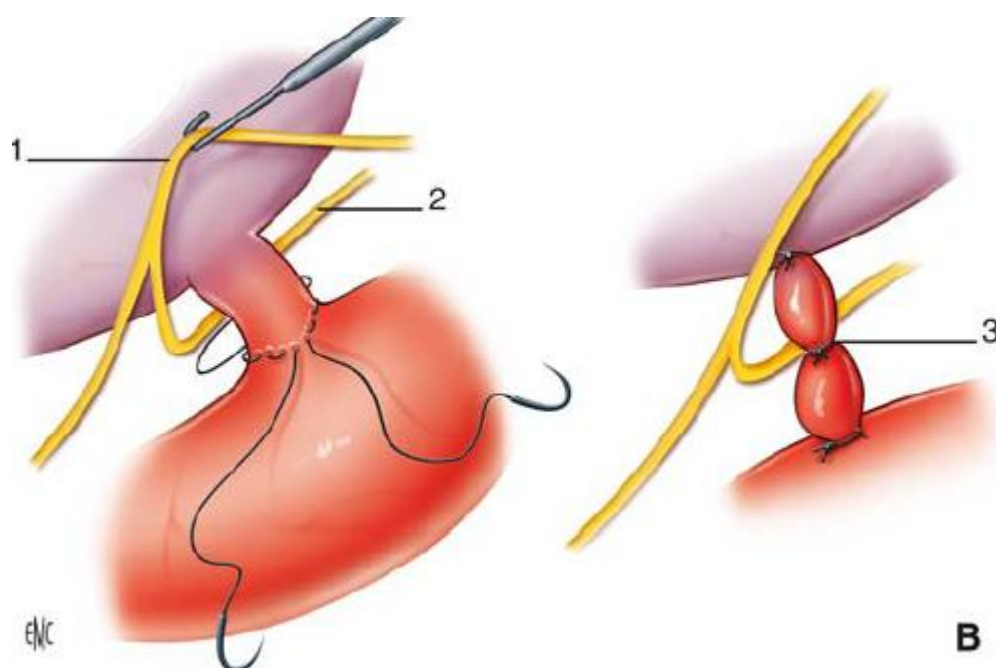


Figure n° 21:Ligature simple du canal artériel (A, B) [195]

1. nerf vague ; 2. Nerf laryngé récurrent ; 3. Triple ligature sur le conduit. (5)



Figure n° 22:mise en place des fils pour ligature du canal artériel. [196]

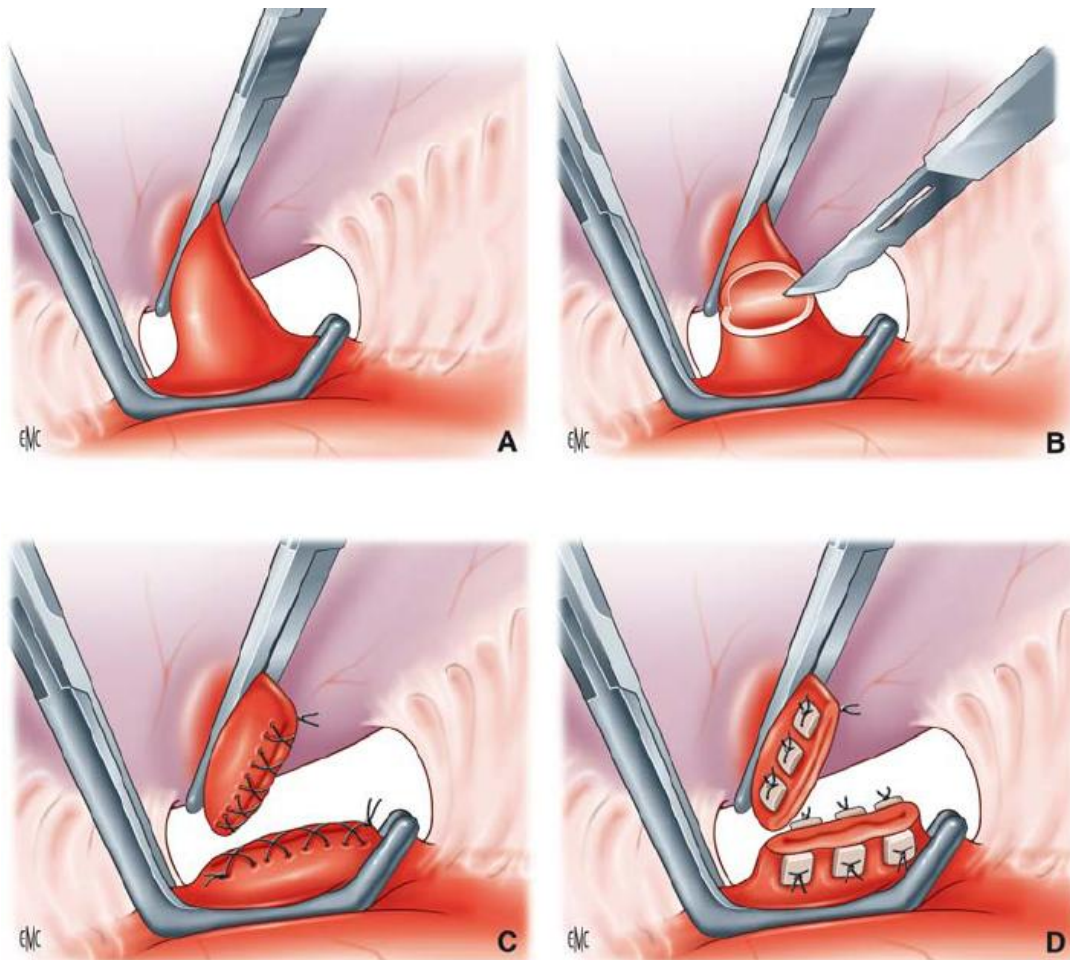


Figure N°23 : Section-suture de canal artériel (A-D). [195]

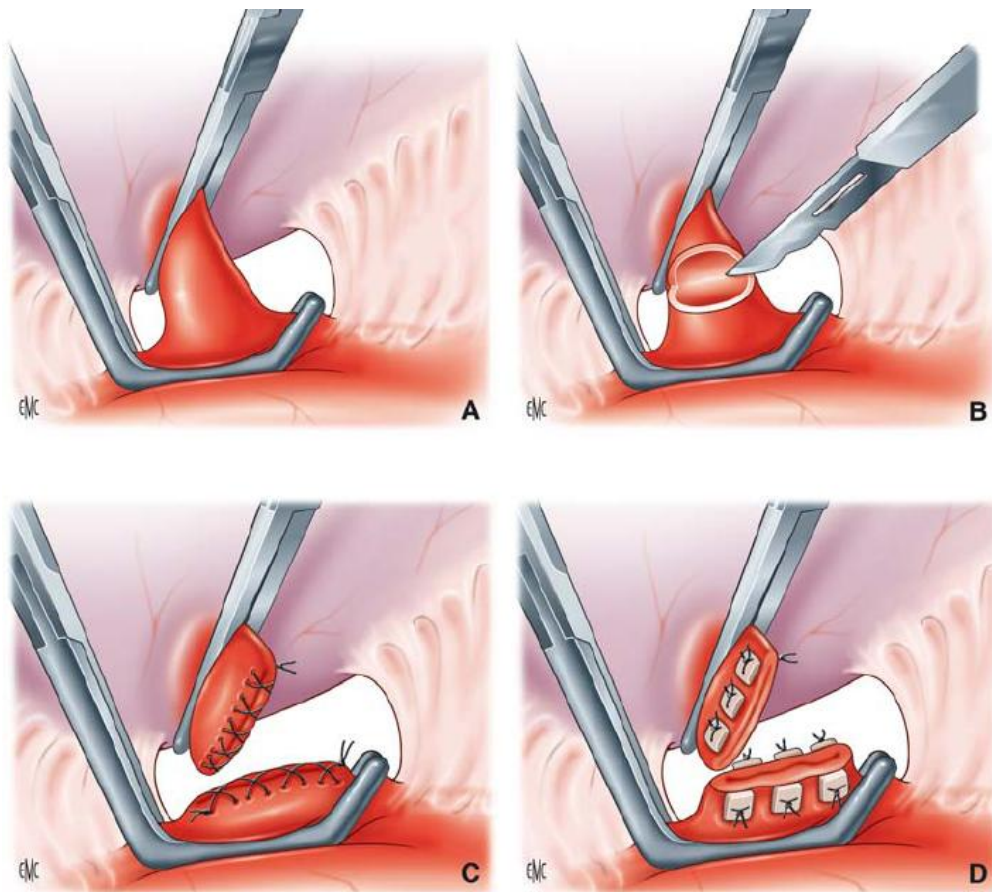


Figure n°24 : étapes de la section suture du canal artériel.[195]

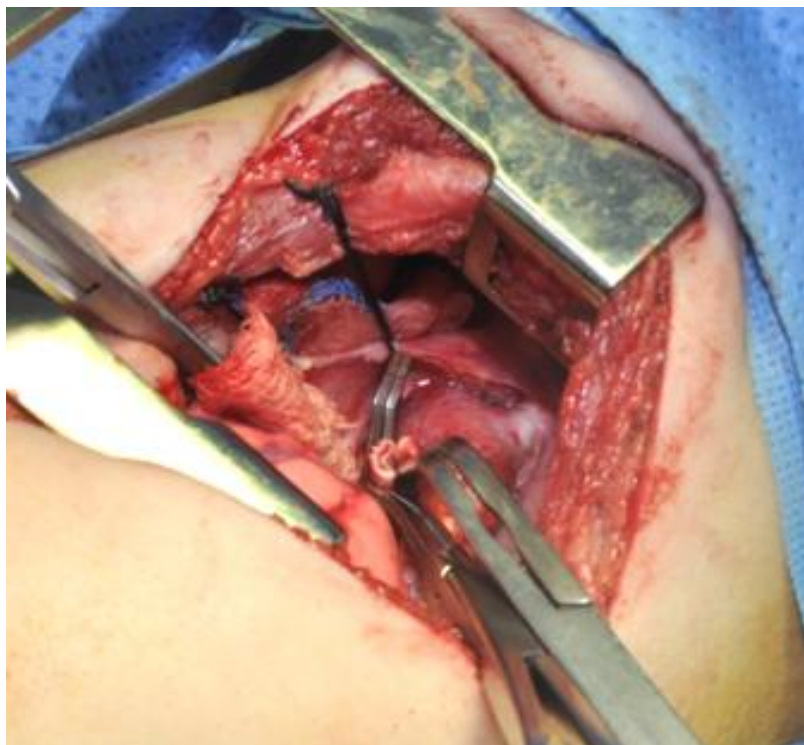


Figure n°25 : section du canal artériel ; image peropératoire [196]

vi. Résultats :

➤ **Pluriligature** :

Les principales complications peropératoires à craindre avec cette technique chirurgicales sont :

- ❖ la **reperméabilisation** postopératoire du canal.
- ❖ les **anévrismes** postopératoires :

Décrits depuis 1827 par **Martin** [189], l'**anévrisme** est une complication rare de la persistance du canal artériel (CA) mais qui peut être fatale si elle n'est pas diagnostiquée et opérée à temps. Ces anévrismes se voient essentiellement après simple ligature du CA qu'après une section suture.

- ❖ La déchirure de très larges canaux et la ligature accidentelle de l'aorte ou de l'artère pulmonaire gauche sont rarissimes.
- ❖ La blessure du nerf laryngé récurrent gauche qui s'enroule autour de la crosse de l'aorte et qui peut entraîner la paralysie de la corde vocale gauche.

Les patients atteints de cette paralysie peuvent développer des problèmes des voies respiratoires : des infections respiratoires, des difficultés de déglutition, stridor et/ou une voix faible voire même absente. [178]

Les paralysies de la corde vocale gauche sont bien mentionnées dans la littérature, mais il existe une grande variation concernant la prévalence de cette complication postopératoire.

Une étude menée par Mandhan et Al a signalé seulement 0,7% des cas de paralysie de la corde vocale gauche. Tandis qu'une étude de Clément et Al a trouvé

que 52% des patients ayant une PCA ont développé la paralysie de la corde vocale gauche.

❖ Le chylothorax, par blessure du canal thoracique ou de ses vaisseaux afférents, est très rare.

Dans les cas de canal artériel large qui a déjà provoqué en préopératoire des troubles de la ventilation du poumon gauche, une atélectasie postopératoire est fréquente. Cette complication postopératoire est généralement transitoire et répond bien au traitement, en particulier à la kinésithérapie thoracique.

❖ On note en plus, les paralysies du nerf phrénique, l'infection, et l'hypertension artérielle systémique. [179]

➤ **Section suture :**

La tendance actuelle est de pratiquer une section-suture de CA plutôt qu'une ligature en vue des avantages qu'elle offre : [159, 160]

- Elle évite les risques de reperméabilisation.
- Elle évite les risques de fistulisation d'anévrismes.
- Elle met à l'abri de l'endartérite et des réactions inflammatoires au contact de la ligature.

En plus, en cas de canal artériel court et large, l'unanimité est faite sur la nécessité absolue de pratiquer une section-suture car dans cette forme anatomique, la ligature, qui se veut être un acte anodin, devient éminemment dangereuse, exposant aux **déchirures et à l'hémorragie dramatique**. Elle expose en plus à une complication si redoutable : la récurrence.

Dans notre série, l'indication de l'intervention chirurgicale est posée chez 34 patients; l'âge de l'intervention s'est situé entre 6 mois et 8 ans. Cet âge reste très avancé par rapport à l'étude de Faik [99] (3 mois et 12 ans). Et celle d'Elmamoun (3mois et 4 ans).

15 cas ont bénéficiés d'une section-suture du canal, et 16 cas d'une triple ligature, et seulement 3 cas de double ligature, alors que dans la série de Faik[99], la double ligature était la technique la plus utilisée (71%).

c. Fermeture par vidéo-chirurgie

Cette nouvelle approche thérapeutique permet d'éviter la thoracotomie et de minimiser les complications et la douleur des suites opératoires.

Cette technique peut être appliquée à presque tous les cas de PCA chez l'enfant. Les critères d'exclusion sont les canaux dont le diamètre est supérieur à la taille du clip (9mm), les canaux calcifiés (ces derniers ne sont jamais observés chez l'enfant) et les canaux présentant une dilatation anévrysmale, voire une endocardite.

Les patients ayant déjà subi une intervention par thoracotomie gauche ne sont pas non plus des candidats à cette technique. En revanche, les échecs d'obstruction par les procédures endovasculaires ne sont pas un obstacle à une fermeture secondaire par vidéo-chirurgie, la mise en place de clips par-dessus le dispositif endovasculaire pouvant être réalisée.[152]

Dans notre étude, on ne rapporte aucun cas traité par videochirurgie.

3. Fermeture par cathétérisme interventionnel[10]

Elle a été réalisée pour la première fois par Portsmann en 1967 mais, en raison de la taille des cathéters employés, elle était peu applicable aux jeunes enfants [6].

Ces procédures sont devenues une alternative à la chirurgie[7].

L'apparition des coils à implantation nettement plus facile et d'un coût nettement plus bas a donné à cette technique d'occlusion une large popularité et elle est devenue le traitement électif de la plupart des canaux artériels, sauf ceux de gros calibre. La prothèse d'Amplatz est, en revanche, bien adaptée à ces gros canaux.

Nous décrivons la procédure d'implantation des prothèses les plus utilisées dans la fermeture du canal artériel

➤ Procédure d'implantation de coils

Ce dispositif est mis en place par l'artère fémorale, sous héparine.

Après la réalisation d'une aortographie en projection latérale en regard du canal artériel, on mesure son diamètre le plus étroit. Une portion du coil est passée à travers le canal artériel. Une spire et demie sont déployées dans l'artère pulmonaire et, une fois bloqué dans la portion pulmonaire du canal, le reste des spires est libéré dans la portion aortique du canal. Le coil est ensuite détaché.

Un contrôle angiographique est réalisé en fin de cathétérisme afin de contrôler l'étanchéité. En cas de shunt résiduel net, d'autres coils peuvent être mis en place.

➤ Procédure d'implantation de la prothèse d'Amplatz

L'utilisation de la prothèse autoexpansive Amplatzer duct occluder vient de donner lieu à des résultats prometteurs dans cette indication [153, 154].

La prothèse Amplatzer est un dispositif autoexpansif constitué d'un treillis de fils de nitinol en forme de champignon. Elle ressemble à un cylindre qui s'élargit de 2 mm vers la portion destinée à l'aorte et se termine par un disque qui dépasse de 4 mm la partie la plus large de la prothèse. Les mensurations de la prothèse sont données par deux chiffres: le premier est le diamètre de la portion distale, aortique ; le deuxième celui de la portion proximale, pulmonaire, du cylindre. La longueur du cylindre est de 7 à 8 mm. La collerette distale permet une bonne rétention dans l'embouchure aortique du canal artériel et assure un positionnement stable de la prothèse. Le canal devient étanche avec la formation d'une thrombose favorisée par les pièces de polyester cousues à l'intérieur de la prothèse. Le dispositif est muni d'un micro-système de vissage qui sert à fixer la prothèse sur un câble de largage. Ces prothèses sont disponibles dans des diamètres de partie large du cylindre variant de 6 à 14 mm.

Le cathétérisme est effectué sous simple sédation et anesthésie locale.

Après mise en place dans l'artère fémorale d'un introducteur de 4 à 5 F, une sonde NIH ou une sonde *pigtail* permet d'effectuer une aortographie en amont du canal artériel en incidence latérale et de mesurer son plus petit diamètre. Par voie veineuse fémorale et dans un introducteur 6 F, on atteint l'artère pulmonaire, puis l'aorte descendante, en franchissant le canal artériel avec une sonde à bout distal. Un guide rigide d'échange est positionné dans l'aorte descendante et l'ensemble sonde et introducteur veineux est retiré de la veine. On choisit une prothèse dont la

taille est supérieure de 2 mm à celle du diamètre ductal minimal et on la visse au câble de chargement. Pour les canaux artériels dont la forme et le calibre sont difficiles à évaluer en angiographie, on peut calibrer le diamètre du canal à l'aide d'un ballon long et souple gonflé dans le canal, ce qui permet de le mesurer de façon précise et de choisir la prothèse adaptée. Une gaine de largage (AGA) 6 F et son dilatateur sont montés sur le guide rigide jusqu'à l'aorte thoracique descendante sous scopie en projection latérale. Le dilatateur et le guide sont ensuite retirés et la prothèse est chargée dans la gaine.

On avance la prothèse jusqu'à l'aorte descendante. Le déploiement de la collerette distale est effectué dans cette partie de l'aorte en tirant sur la gaine. Ensuite, le système entier est tiré fermement contre l'orifice aortique du canal. La partie cylindrique de la prothèse est déployée dans le canal en tirant à nouveau sur la gaine.

Le bon positionnement de la prothèse est vérifié avant le largage par une injection de produit de contraste dans l'aorte.

Une dose de 100 UI/kg d'héparine ainsi qu'une prophylaxie antibiotique sont administrées pendant le cathétérisme. Le patient reste en hospitalisation pendant 24 heures après le cathétérisme. Avant la sortie, les sujets subissent une radiographie du thorax et une échographie de contrôle à la recherche d'un shunt résiduel.

➤ **Indications**

La fermeture du canal artériel persistant par cathétérisme interventionnel s'adresse à des enfants dont le poids est supérieur ou égal à 5 kg. Avec l'avènement de nouvelles prothèses, pratiquement tous les types de canaux artériels peuvent être occlus par cette technique.

Certaines situations contre-indiquent la fermeture par prothèse d'Amplatz, c'est principalement la thrombose veineuse fémorale inférieure, septicémie, infections pulmonaires à répétition, toute infection sévère datant de moins de 1 mois, et la présence de thrombus intracardiaques.

➤ Résultats

La fermeture percutanée du CA est une procédure efficace avec peu de risques. [162, 94, 93]

Dans notre étude, 9 cas ont été traités par KT interventionnel.

Une voie d'abord fémorale est rapportée chez tous ces malades, avec mise en place d'une prothèse d'Amplazer.

Cette technique a intéressé des enfants dont le poids moyen est de 12,54 kg (11-25), avec un âge variant entre 2 ans à 8 ans.

Il s'agit de cas de PCA non compliqués d'HTAP, avec un diamètre du canal inférieur à 8mm pour le versant pulmonaire chez tous les cas.

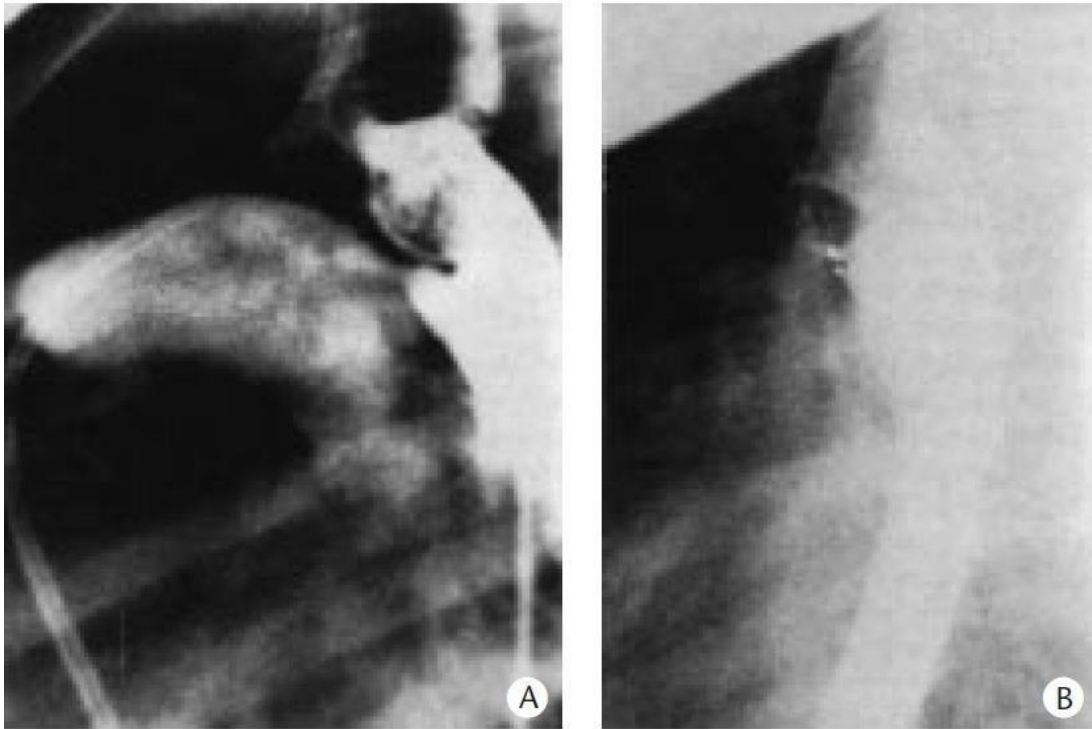


Figure N°26: cathétérisme cardiaque interventionnel chez un enfant de 4 ans porteur d'un CAP.

A. Aortographie de profil montrant le canal, l'aorte descendante et l'isthme et opacifiant aussi le tronc pulmonaire. Un second cathéter est situé dans l'artère pulmonaire.

B. L'ombrelle de Rashkind a été mise en place. Il n'y a plus de shunt gauche-droite à l'aortographie. [10]

4. Particularité anesthésiques et réanimation postopératoire :[81, 193, 194]

L'intervention pour fermeture du canal artériel est réalisée en décubitus latéral droit. La technique anesthésique repose principalement sur une anesthésie générale qui, pour certains, peut être associée à une péridurale qui sera alors réalisée après l'intubation. En général, l'induction est pratiquée au sévoflurane avec un entretien par voie veineuse après mise en place de 1 ou plus 2 voies veineuses périphériques.

Le recours à une voie centrale n'est pas nécessaire sauf parfois chez le prématuré où les accès veineux périphériques sont réduits. Chez les enfants plus âgés, la narcose peut être réalisée avec l'adjonction de midazolam ou de propofol. Tous les morphiniques usuels peuvent être utilisés. La relaxation musculaire est pratiquée pour permettre l'intubation trachéale qui est effectuée avec une sonde simple lumière usuelle. En effet, la réalisation d'une intubation sélective avec une sonde double lumière est le plus souvent impossible chez l'enfant et n'est pas nécessaire, le refoulement du poumon gauche par les écarteurs étant en général aisé. Chez le prématuré, pendant la phase de roulement pulmonaire, des épisodes de désaturation peuvent survenir et doivent être acceptés tant qu'il n'y a pas de bradycardie [4]. La prophylaxie de l'endocardite infectieuse sera réalisée dès la fin de l'induction. L'intervention se déroule le plus souvent sans incident, mais des variations tensionnelles peuvent survenir et seront corrigées par une adaptation du niveau d'anesthésie et/ou par un ajustement volémique.

Une hyperventilation est parfois nécessaire, permettant d'obtenir une hypocapnie, et de gérer ainsi une HTAP associée. (en plus du traitement d'une acidose et d'une hypothermie éventuelles).

En peropératoire, il est intéressant de monitorer la SpO₂ à la main droite et au pied droit. À SpO₂ constante au membre supérieur, la SpO₂ du pied se modifie de manière inversement proportionnelle au débit à travers le canal. En cas de shunt bidirectionnel, la SpO₂ du pied est significativement plus basse que celle de la main parce que le shunt débite partiellement D-G. Tant que la PAP est inférieure à la pression systémique, une vasodilatation artérielle diminue le shunt, mais si les deux pressions sont voisines et le shunt bidirectionnel, il faut éviter toute baisse de pression systémique qui augmenterait la composante D-G du shunt et aggraverait la

cyanose post-ductale. La ligature du canal induit immédiatement une élévation de la diastolique systémique, qui était basse, et une surcharge de volume circulant, par remise en circulation du volume détourné dans les poumons. L'installation de deux manchettes à pression, l'une au bras droit l'autre à un membre inférieur, permet de mesurer un éventuel effet de coarctation par la ligature du canal.

En fin d'intervention, la réexpansion manuelle du poumon est nécessaire pour éviter les zones d'atélectasie.

L'extubation est souvent réalisée en salle d'opération, le sevrage de la ventilation artificielle est progressif, et le moment de l'extubation dépend de l'âge et du poids de l'enfant, de son état respiratoire et nutritionnel préopératoire, du type de chirurgie, de la qualité du résultat chirurgical.

Le séjour en réanimation est généralement court, Les soins postopératoires ne montrent pas de spécificité particulière: essentiellement la prise en charge antalgique. La réalimentation peut être rapide (4 à 6 heures après l'extubation). Les drains pleuraux ou médiastinaux sont enlevés après la 24e heure en fonction des données cliniques.

Compte tenu d'une insuffisance cardiaque potentielle (bas débit postopératoire), les apports liquidiens sont limités à 40-50 ml kg⁻¹ par 24 heures, voire inférieurs (30 ml kg⁻¹ par 24 heures) tout en essayant de maintenir une ration calorique suffisante. Les apports sont adaptés en fonction du bilan entré et sorties et de l'évolution du poids, et les désordres électrolytiques sont corrigés en fonction des ionogrammes plasmatique et urinaire.

La surveillance postopératoire La surveillance est clinique, hémodynamique, biologique et radiologique. Son but essentiel est de détecter et si possible de traiter,

le plus précocement possible, la survenue d'un bas débit cardiaque. Les paramètres surveillés sont la couleur, le temps de recoloration cutanée, la chaleur des téguments, l'état de tension de la fontanelle, l'existence ou non d'un pli cutané, l'état respiratoire par des auscultations répétées (ventilation symétrique des deux champs pulmonaires, absence de râles crépitant), la survenue d'une hépatomégalie, l'apparition d'un galop, d'un ébranlement thoracique signant une défaillance cardiaque. Les températures centrale et cutanée sont notées afin de détecter une mauvaise circulation périphérique.

Les patients opérés dans notre série ont tous bénéficié d'une surveillance postopératoire étroite au service de réanimation, avec monitoring hémodynamique standard, et surveillance biologique, radiologique, et échocardiographie, dont la fréquence était fonction de l'état clinique, chose qui a permis un diagnostic précoce des complications postopératoire, et ainsi, pour la plupart des patients, une amélioration du pronostic.

VI. Etude évolutive

1. Evolution spontanée

En dehors de l'hypertension pulmonaire et de l'endocardite infectieuse, la cause de mort la plus fréquente en cas de persistance du canal artériel est l'insuffisance cardiaque au cours de la première année de la vie.

➤ **Endocardite infectieuse :**

On rapporte l'observation médicale du seul cas s'étant compliqué d'une endocardite infectieuse dans notre série. Il s'agit d'une patiente âgée de 5 ans, suivie pour une cardiopathie type SAP et SP depuis 3 ans, avec antécédents de SNN, et de rubéole congénitale, compliquée d'un cataracte bilatéral opéré, admise pour une symptomatologie faite d'une détresse respiratoire fébrile. L'examen trouve une tachycardie, une fièvre, et un souffle de canal, avec un souffle intense de sténose pulmonaire.

L'échocardiographie initiale avait objectivé un canal artériel persistant de 3–5 mm de diamètre, avec des signes de gros débit. La fonction ventriculaire systolique gauche était légèrement altérée, avec un VTDVD de 50mm, une sténose pulmonaire modérée, à une accélération de 3 m/s, une insuffisance mitrale et tricuspide modérées, avec visualisation d'une **végétation** de 0,3 mm sur la valve mitrale.

Aux hémocultures c'était un staphylocoque auréus, et la patiente fut mise sous ATB adaptée à l'antibiogramme, avec bonne évolution clinique et échographique.

La patiente a été opérée 2 ans après, elle a bénéficié d'une triple ligature avec bons résultats opératoires.

En effet l'endocardite infectieuse complique l'évolution des cardiopathies congénitale du fait des turbulences qu'elles entraînent [165][172]

Avant le traitement par la ligature et l'avènement des anti-biotiques, l'endocardite infectieuse était la complication la plus redoutable et la première cause de décès chez les patients porteurs d'une PCA [166]. L'incidence de cette complication est rare de nos jours avec la fermeture systématique du canal artériel [167]. Le diagnostic de cette affection est facile avec les progrès dans le domaine de l'imagerie notamment l'écho-doppler couleur [168]. L'indication de fermeture est formelle et systématique dans notre cas bien que la PCA soit restrictive et de taille réduite 3 mm. Ainsi les canaux artériels de petite taille, restrictifs et asymptomatiques doivent être fermés malgré la prophylaxie antibactérienne préconisée [169]. Il s'agit dans ces cas de fermeture préventive.

Si l'indication de fermeture des PCA à haut débit est admise de tous, il n'en est pas de même pour les petits canaux artériels[167]. Cette complication a nécessité chez cette patiente une intervention sous CEC en urgence devant le risque d'embolie pulmonaire. En général le traitement consiste à fermer le canal artériel non compliqué d'endocardite infectieuse soit par voie percutanée soit par vidéo-thoracoscopie ou par un abord chirurgical direct après une thoracotomie postérolatérale. Cette fermeture chirurgicale directe par la section-suture ou la triple ligature du canal est la méthode que nous utilisons dans notre service. Le résultat du traitement chirurgical est très satisfaisant avec une mortalité très inférieure à 0,5 % [170].

K.A.Souaga [171] a rapporté 2 cas cliniques où l'endocardite infectieuse végétante a été la circonstance de découverte d'une PCA, qui ont été opérés en urgence sous CEC.

Ces observations militaient en faveur d'un diagnostic précoce des cardiopathies congénitales avant l'apparition des symptômes et surtout la fermeture systématique de tout canal artériel persistant quelle que soit sa taille. Ce qui permettrait d'éviter ses complications dont l'endocardite infectieuse. [171]

➤ HTAP

L'HTAP est une complication majeure des cardiopathies congénitales. Les lésions histopathologiques sont semblables à celles rencontrées dans l'HTAP idiopathique. Dès lors, il est suggéré que la pathobiologie est également similaire. C'est pour cette raison que les cardiopathies à shunt gauche-droit, dont la PCA, sont classées dans le groupe 1 de la classification diagnostique de l'HTAP [172]

Chez l'enfant et le nourrisson, les symptômes d'HTAP sont peu spécifiques ; polypnée, dyspnée surtout d'effort, palpitations, douleurs thoraciques, syncopes. Des signes en rapport avec une hypoperfusion cérébrale peuvent se voir.

L'auscultation révèle une tachycardie, avec un clic d'éjection protosystolique, et un éclat de B2.

Le diagnostic est porté par l'échographie.

Le traitement de l'HTAP est principalement étiologique, nécessitant une fermeture précoce du canal artériel. Un contrôle des facteurs aggravant l'hypertension pulmonaire s'avère nécessaire, et on a parfois, dans les cas d'HTAP sévère , recours aux traitement spécifique de l'HTAP, notamment l'hyperventilation et le monoxyde d'azote.[173]

➤ L'insuffisance cardiaque [10]

Selon Campbell, l'évolution spontanée du canal est défavorable : 17 % des malades meurent avant 30 ans et 40 % avant 45 ans. L'insuffisance cardiaque devient fréquente après l'âge de 30 ans : moins de 50 % des patients restent asymptomatiques après 50 ans

Dans notre série l'évolution vers une IC a été rapportée chez 31 cas, soit 28,18% des cas étudiés.

Auteurs	Nombre total de cas	Nombre de cas non opérés	Fermeture spontanée du CA	Endocardite infectieuse	IC	Décès
El mamoun[183]	62	13	9	0	10	0
Souaga[171]		-	-	2	-	-
Notre série	110	76	1	1	31	1

Tableau n27:Evolution spontanée de la PCA, donnés de la littérature

2. Evolution et complications des cas traités

a. Traitement chirurgical :

Les complications peropératoires et postopératoires, Le pronostic et l'évolution dépendent en grande partie de la technique chirurgicale utilisée.

i. Technique de section suture :

Chez nos 15 patients opérés par section-suture, l'évolution était marquée par :

➤ **Hémorragie peropératoire par plaie accidentelle de l'aorte chez 2 patients:**

Le premier est un enfant de 4 ans, admis pour fermeture du CA par section suture, Le peropératoire a été marqué par l'installation d'un saignement sur lésion de l'aorte après clampage du canal artériel, d'où entrée de CEC en urgence, la patiente fut mise sous assistance de une heure et 15 min, puis sortie de la CEC progressivement sous corotopes. L'échographie trans-oesophagienne peropératoire montre un VG de contractilité correcte, avec à l'ETT postopératoire un VG hypertrophique, modérément hypocontractil, et une aorte isthmique dilatée sans coarctation. L'évolution ultérieure était bonne.

Le 2^{ème} patient est âgé de 4 ans, suivie pour canal artériel perméable de 6mm, shuntant gauche droit, avec une sténose aortique modérée, et une petite membrane sous aortique. La patiente a bénéficié d'une section suture de son canal artériel, le peropératoire a été marqué par une lésion accidentelle de l'aorte responsable d'un choc hémorragique non contrôlé par les mesures de réanimation, entraînant son décès.

Dans la littérature, La mortalité opératoire est presque nulle. Et la chirurgie de la PCA offre un taux très faible de morbidité. [176,177,174,175]

Fourati M [160] rapporte deux cas d'hémorragie peropératoires, et un arrêt cardiaque au moment du clampage aortique qui s'est rétabli après déclampage immédiat.

- **Epanchement péricardique postopératoire**, décrit chez un patient, s'étant résorbé spontanément.
- **Une bonne évolution**, avec un canal artériel étanche ont été marqués chez 4 patients.

- **Une Coarctation de l'Aorte** a été diagnostiquée en postopératoire d'une fermeture du canal artériel par section suture, devant la diminution des pouls au niveau des membres inférieurs.

ii. ligature

Chez nos 19 patients opérés par ligature du canal artériel, l'évolution était comme suit :

- deux cas compliqués d'**insuffisance cardiaque postopératoire**, l'évolution était bonne après mise en condition initiale, et une reprise par cathétérisme interventionnel était réalisée après un délai de 9 mois.
- Chez un patient, l'échographie postopératoire immédiate a objectivé une altération de la contractilité myocardique, sans retentissement clinique, l'évolution était bonne par la suite, avec des échographies de control normales.
- Une infection pulmonaire en postopératoire immédiat, avec **atélectasie**, ayant bien évolué sous antibiothérapie adaptée.
- Chez 15 patients, l'évolution était bonne, avec un canal artériel étanche aux échographies de control.
- **On n'a noté aucun cas de paralysies récurrentielles, ni de chylothorax.**

Age en mois	Diamètre du canal en mm	Signes de haut débit	HTAP	Lésions associées	Technique chirurgicale	Complications chirurgicales	Echo postopératoire	évolution
84	4	+	-		Triple ligature	-	CA étanche	favorable
9	4	-	+	-	Section suture	-	IM CA étanche	Bonne
2	Petit	-	+	CIV de 15mm FOP	Double ligature	-	CA étanche	bonne
18	3	-	-	-	Triple ligature	-	CA étanche	Bonne
84	Large	+	-	SP	Triple ligature	-	CA étanche	Bonne
60	4	+	+	IAo , IM	Double ligature	-	Shunt résiduel AP légèrement dilatée, IAo	Souffle résiduel
7	4	+	-	-	Section suture	-	IM, Iao minimales	Bonne
12	4	-	-	-	Triple ligature	-	CA étanche IM grade 2	Souffle persistant
9	5	-	-	-	Section suture	-	CA étanche	Bonne
72	3	+	+	Tricuspidie aortique	Triple ligature	-	CA étanche	Bonne
73	3	+	--	SP	Section suture	-	Epanchement péricardique de 5mm, IT et IP minime	BONNE
16	3	+	-	-	Section suture	-	CA étanche	Bonne
9	6	-	+	CIA OS 7 mm	Triple ligature	-	CA étanche	Bonne
27	3	non	-	-	Section suture	-	CA étanche légère dilatation du VG, IA et IM minimales	Bonne
5	5	non	+	-	Triple ligature	-	CA étanche	Bonne
20	2	non	+	-	Section suture	-	CA étanche	Bonne

21	8	OUI	+	-	Triple ligature	IC	Shunt résiduel Dysfonction VG	Reprise
6	5	OUI	+	CIV, sténose de l'isthme Ao	Triple ligature	-	Canal étanche	Bonne
7.5	6	NON	+	CIA de 5 mm	Triple ligature	Alteration de la contractilité myocard	CA étanche lao grade 2	Bonne
13	3	non	-	CIA minime	Triple ligature	-	IM, IAo grade 2	Bonne
18	8	OUI	+	CIA de 4mm	Triple ligature	-	CA étanche IAo minime	souffle
3	4	-	+	-	Triple ligature	-	shunt résiduel de 5 mm, IM minime, pas d'épanchement	Bonne
36	7	+	-	CIV Péri-membraneuse	Triple ligature	-	CA étanche Micro CIV	Souffle
24	6	-	+	-	Triple ligature	-	CA étanche	Bonne
19	4	+	+	CIV de 10mm	Double ligature et cure de la CIV	Atelectasie pulmonaire en postop	CA étanche	bonne
72	8	+	-	VM dystrophique	Triple ligature	-	canal artériel étanche	Bonne
18	8	+	+	IAo, CIA de 5mm Valve mitrale remaniée dyspalsique	Section suture	-	canal artériel étanche, IM et lao grade I	Bonne
12	8	-	+	-	Section suture	-	canal artériel étanche	Bonne
3	1,5	+	+	-	Section suture	-	canal artériel étanche	Bonne
84	20	+	-	-	Section suture	-	Bon résultat	Bonne
7	4	+	+	-	Section suture	-	Bon résultat	Bonne

48	8	+	+	<i>isthme aortique réduit épanchement péricardique IM grade 2 sur valve dysplasique</i>	<i>Section suture</i>	<i>Lésion accidentelle de l'Aorte</i>	<i>CA étanche Aorte isthmique dilatée sans coarctation</i>	<i>bonne</i>
17	5	+	-	<i>CIV restrictive</i>	<i>Section suture</i>	-	<i>Coarctation de l'aorte</i>	<i>Bonne suivi pour la COA</i>
48	6	+	-	<i>Sténose aortique modérée, rétrécissement isthmique sans coarctation, petite membrane sous aortique.</i>	<i>Section suture</i>	<i>Lésion accidentelle de l'aorte</i>		<i>décédée</i>

Tableau n°28 : récapitulation des cas traités ; Age au moment de l'intervention, signes fonctionnels, caractères échographiques du canal, méthode chirurgicale et évolution.

b. Fermeture par cathétérisme interventionnel

En effet, les complications de cette technique plus au moins simple, et globalement bien tolérées sont représentées principalement par :

➤ *Le Shunt résiduel :*

Immédiat et à distance de la fermeture du canal artériel va dépendre de la technique utilisée.

Dans notre étude, aucun cas de shunt canalaire résiduel n'a été rapporté chez les 9 patients traités par KT interventionnel.

D'après les plus grandes séries de fermeture de canaux, ce shunt varie, pour les prothèses de Rashkind, de 18 à 21% et de 3 à 14% avec les coils respectivement immédiatement et 6 mois après la fermeture.

Dans une étude multicentrique européenne, l'implantation correcte du matériel a eu un taux de succès de 95%, avec occlusion complète dans 83% des cas à 1 an après l'intervention.

Avec la prothèse d'Amplatz, le shunt initial est intraprothétique, très fréquent, mais disparaît dans les 24 heures, avec persistance d'un shunt résiduel dans 7% et 12% 1 mois après la fermeture.

Le risque de shunt résiduel est grand pour les très gros canaux, mais n'exclut pas l'éventualité d'une fermeture complète à moyen terme. [10]

La plupart de ces shunts résiduels sont minimales et « silencieux ».

➤ ***Embolisation du matériel :***

Accident relativement rare, elle se fait en général dans l'artère pulmonaire, plus exceptionnellement dans l'aorte. Elle représente, selon les séries et les techniques utilisées, environ 5,5 à 10% des accidents.

Dans notre série aucun cas d'embolisation du matériel n'a été rapporté.

Dans l'étude européenne, l'embolisation du matériel dans l'aorte descendante ou l'artère pulmonaire est exceptionnelle (3,8%). Elle traduit l'inadéquation entre la mesure effectuée et la taille de prothèse utilisée ou la méthode employée, d'où l'intérêt d'une mesure de la taille du canal par l'intermédiaire d'un ballon de calibration pour les canaux qui restent mal définis en angiographie. [10]

➤ *Hémolyse :*

Rarement décrite et survient souvent sur un shunt résiduel [78,179]. Pour certains, l'attitude consiste en une ablation chirurgicale de la prothèse. D'autres rapportent la disparition de l'hémolyse après avoir assuré l'étanchéité totale du canal avec la mise en place d'une seconde prothèse. L'hémolyse sur prothèse d'Amplatz a également été rapportée, traitée efficacement par l'inflation temporaire d'un ballon dans l'ampoule aortique.

➤ *Endocardite infectieuse :*

Le risque d'endocardite infectieuse persiste tant que le shunt n'a pas complètement disparu et que l'endothélialisation de la prothèse n'est pas complète. Un suivi régulier des patients par échographie devrait être proposé afin de détecter l'apparition d'un shunt secondaire après une étanchéité initiale.

Dans notre étude, aucune complication après traitement par KT interventionnel n'a été rapportée.

T .Vieu [182] a fait une étude qui vise à comparer les résultats et les coûts des deux techniques de fermeture du canal artériel : percutanée et chirurgicale (tableau N°).

Cette étude a été réalisée sur deux populations de 40 patients répondant aux mêmes critères de poids et d'âge.

	Fermeture percutanée		Fermeture chirurgicale	
	Notre étude	T .Vieu	Notre étude	T .Vieu
Mortalité	0	0	0,9 %	0
Morbidité peropératoire	0	1 (hémolyse importante)	1,81%	0
Morbidité postopératoire	0	0	3,63%	0
Taux de shunt résiduel	0,9%	9%	1,81%	0
Durée d'hospitalisation Médiane en jours	2	2	5	8

Tableau n° 29: comparaison entre la fermeture chirurgical et le KT interventionnel pour fermeture du canal artériel ; constat de notre série et données de littérature.

Enfin, le traitement du canal artériel a beaucoup évolué. La chirurgie conventionnelle avec section-suture du canal laisse de plus en plus la place au cathétérisme interventionnel et à la vidéo-chirurgie.

Le développement de nouvelles prothèses de fermeture des canaux par cathétérisme interventionnel permet d'occlure des canaux de plus en plus gros et s'adresse à des enfants de plus en plus jeunes. Cette méthode est réalisée souvent sous simple sédation et nécessite une courte hospitalisation. Les résultats encourageants font de cette technique une méthode fiable et une alternative à la chirurgie.

CONCLUSION

Notre travail a porté sur 90 cas de canal artériel persistant recrutés entre le 1^{er} Janvier 2007 et le 31 décembre 2009 au service de pédiatrie de CHU HASSAN II de Fès.

❖ **Sur le plan épidémiologique :**

- La fréquence de PCA est de 4,23% de l'ensemble des cardiopathies congénitales admises pendant cette période d'étude.
- L'âge au moment du diagnostic de cette cardiopathie va de 1 mois à de 15 ans avec une moyenne de 28,72 mois.
- La répartition selon le sexe montre une nette prédominance féminine avec un sexe ratio de 1,63 fille pour un garçon.

❖ **Sur le plan étiologique :**

- Une consanguinité est retrouvée chez 18,18% des cas étudiés.
- l'âge maternel est supérieur à 30 ans chez 48,88% des cas.
- Une trisomie 21 est retrouvée chez 32 de nos patients, soit 29,09%
- Une rubéole congénitale est retrouvée dans les antécédents de 5 enfants, soit 4,54%.
- l'hypotrophie à la naissance est assez fréquente chez nos patients, avec un pourcentage de 9,09%.

❖ **Sur le plan clinique :**

- Les circonstances diagnostiques sont prédominées par infections respiratoires à répétition, avec un pourcentage de 58,18%, suivies par un retard staturo-pondéral chez 18,18%.
- 19,09% des canaux artériel dans notre série ont été de découverte fortuite.

- L'auscultation cardiaque retrouve un souffle latéro-sternal gauche continu chez 90.9%, il est systolique 5.45% et absent chez 0.9%.
- Des signes d'insuffisance cardiaque sont retrouvés chez 29,09% des cas.
- La saturation artérielle en oxygène est inférieure à 92% chez 17,27% des cas, avec bonne réponse à l'oxygénothérapie dans tous les cas.

❖ **Sur le plan paraclinique :**

- a. La radiographie thoracique retrouve une cardiomégalie chez 76 patients (69,09%), une hyper-vascularisation pulmonaire chez 37 cas (33,63%) et un foyer pulmonaire chez 12 cas (10,90%).
- b. L'électrocardiogramme montre une hypertrophie ventriculaire gauche chez 10 cas, et des signes de préexcitation chez 1 cas.
- c. L'analyse échocardiographique a permis d'établir à une classification de nos patients selon le caractère restrictif, et la présence ou non des signes d'hyperdébit.
 - Canal restrictif sans signes d'hyper débit chez 41 de nos patients.
 - Canal restrictif avec signes d'hyper débit retrouvé chez 33 de nos patients
 - Canal non restrictif, représentant 36 des cas étudié

❖ **Sur le plan thérapeutique :**

- 16,36% de nos patients ont nécessité la mise sous oxygénothérapie.
- Le furosémide et potassium est prescrit chez 28 patients 25,45%.
- La prophylaxie anti-oslérienne était de mise chez 4 patients, soit 3,63%.
- 34 des malades étudiés dans notre série ont été opérés, dont 15 par section-suture, 3 par double ligature, 16 par triple ligature.

- 9 de nos patients ont bénéficié d'un traitement par KT interventionnel, avec mise en place d'une prothèse type Amplazer.

❖ **Etude évolutive:**

- L'évolution spontanée était défavorable chez 33 patients (36,66%) :
 - 31 cas ont évolué vers l'insuffisance cardiaque.
 - 1 cas s'est compliqué d'une endocardite infectieuse.
 - 1 patient est décédé par pneumonie sévère.
- L'évolution a été favorable, avec fermeture spontanée du canal artériel dans un délai inférieur à 5 mois, et ce chez 1 patient.
- La mortalité per et postopératoire dans notre série est de 0,9%, secondaire à une lésion accidentelle de l'aorte lors de la section du canal artériel.
- des complications per-opératoire sont rapportées chez 2 cas : saignement sur lésion accidentelle de l'aorte au cours d'une section suture.
- L'évolution au long terme chez les malades traités chirurgicalement ou par KT interventionnel est globalement bonne.

RESUMES

Résumé

Titre : la persistance du canal artériel

Auteur : Zariq Safae

Mots clés : Persistance du canal artériel–diagnostic–traitement–évolution.

La persistance du canal artériel (PCA) est une cardiopathie congénitale réalisant un shunt gauche–droite.

Nous avons effectué une étude rétrospective portant sur 110 cas de PCA observés aux services de pédiatrie et des urgences pédiatriques du CH Hassane II de Fès, entre janvier 2009 et décembre 2014.

Ces 110 cas se répartissent selon le sexe en 68 filles et 42 garçons avec une sex–ratio de 1,63.

L'âge varie de 1 mois à 15 ans avec un âge moyen de 28,72 mois.

Sur le plan étiologique, la notion de consanguinité est retrouvée chez 18,18% des cas, l'âge maternel supérieur à 30 ans est rapporté chez 48,88% des cas, et une rubéole congénitale dans les antécédents chez 5 de nos patients.

La trisomie 21 est l'aberration chromosomique la plus retrouvée dans notre étude (29,09%)

Les principales circonstances de découverte sont les infections respiratoires à répétition et le retard staturo–pondéral.

L'expression clinique est variable selon l'importance du shunt gauche–droite à travers le canal.

On distingue selon l'exploration échocardiographique 3 groupes différents :

Canal restrictif sans signes d'hyper débit chez 41 de nos patients (37,27%)

- Canal restrictif avec signes d'hyper débit retrouvé chez 33 de nos patients (30%)

➤ Canal non restrictif, représentant 32,72% des cas étudié

A côté du traitement médical symptomatique, le traitement est essentiellement chirurgical : 34 des malades étudiés dans notre série ont été opérés, dont 15 par section-suture, 3 par double ligature, 16 par triple ligature.

9 de nos patients ont bénéficié d'un traitement par KT interventionnel, avec mise en place d'une prothèse type Amplazer.

L'évolution spontanée était défavorable chez 33 patients (30%) (31 cas d'insuffisance cardiaque, un cas d'endocardite infectieuse, et un décès par pneumonie sévère).

L'évolution au long court chez les patients traités chirurgicalement ou par KT interventionnel est globalement bonne.

Au terme de cette étude, nous constatons que le diagnostic de la PCA est encore tardif, chose qui complique la prise en charge, et augmente le risque de complications.

La prise en charge chirurgicale est aisée, parce qu'il s'agit d'une intervention à cœur fermé.

Summary

Title: the ductus arteriosus

Author: Zariq Safae

Keywords: patent ductus arteriosus; diagnosis–treatment–evolution.

The patent ductus arteriosus (PCA) is a congenital heart disease leading a left–right shunt.

We conducted a retrospective study of 110 cases of PCA observed in the Pediatric and Pediatric emergency wards of the teaching hospital Hassan IInd of Fès, between January, 2009 and December, 2014.

These 110 cases are divided according to the gender into 57 girls and 33 boys with a sex ratio of 1.63.

The age varies from 1 month to 15 years with an average age of 28.72 months.

On the etiological aspect, the concept of consanguinity was found in 18.18% of cases, over 30 years old maternal age was reported in 48,88% of cases, and a congenital rubella in the medical history of 5 patients.

Trisomy 21 is the most common chromosomal aberration in our study (29,09%).

The main circumstances of discovery are recurrent respiratory infections and failure to thrive.

The clinical expression is variable according to the importance of the left–to–right shunt through the canal.

According to the echocardiographic exploration, 3 different groups come to light:

- Restrictive PDA without true signs of big pulmonary flow in 41 of our patients (37,27%)

- Restrictive PDA with signs of big pulmonary flow in 33 of our cases (30%)
- Non-restrictive PDA, representing 32,72% of the cases.

Beside the symptomatic medical treatment, the treatment is essentially surgical: 34 of the studied patients were operated: the technique consists of a double ligature in 3 cases, triple ligature in 16 cases and a section stitches in 15 cases.

9 PDA were closed by cardiac catheterization using the amplatzer duct occluder.

33 patients (30%) have not recovered: 31 cases of congestive heart failure, one case of infective endocarditis, and a patient died due to a severe pulmonary infection.

Long term evolution for patients treated surgically or by cardiac catheterization is generally good.

At the end of this study, we noticed that the diagnosis of PDA is still late; this increases the risk of complications, and makes care more complicated. The surgical care is easy, because it is a closed heart surgery.

ملخص

العنوان: بقاء القناة الشريانية

المؤلفة: زريق صفاء.

الكلمات الأساسية: بقاء القناة الشريانية, التشخيص, العلاج, التطور

يعتبر بقاء القناة الشريانية اعتلالاً قلبياً خلقياً محققاً تحويلاً من اليمين إلى اليسار.

بحثنا هذا عبارة عن دراسة رجعية تشمل 90 حالة لبقاء القناة الشريانية بمصلحتي الأطفال

ومستعجلات الأطفال بالمستشفى الجامعي الحسن الثاني بفاس.

في ما يخص العوامل المسببة لهذا الداء، أظهر بحثنا أن 18,88% من مرضانا ينحدر من زواج

الأقارب، و زاد سن الأم على 30 سنة لدى 47,9% من الحالات المدروسة. و في سوابق الحالات المدروسة

تجدد الإشارة إلى الحصبة الخلقية لدى 5 حالات، و ثلاثي الصبغي 21 لدى 34,44%.

شكل تأخر النمو و الإلتهابات التنفسية المتكررة ابرز الظروف المادية إلى تشخيص المرض.

بيد أن التظاهرات السريرية تغيرت حسب أهمية التدفق من اليسار إلى اليمين عبر القناة.

إنطلاقاً من معطيات تخطيط صدى القلب استطعنا تمييز 3 مجموعات مختلفة:

➤ بقاء قناة شريانية مقيدة بدون إشارات لفرط التدفق, لدى 22 طفلاً (24,44%)

➤ بقاء قناة شريانية مقيدة مع وجود إشارات لفرط التدفق, لدى 33 طفلاً (36,66%)

➤ بقاء قناة شريانية غير مقيدة لدى 38.88%.

بجانب العلاج الطبي العرضي، يركز العلاج على الجراحة: حيث استفاد منها 34 مريضاً ضمن

الحالات المدروسة، وتمثلت التقنية في الربط الثنائي في 3 حالات، الربط الثلاثي في 16 حالات، و علا

القطع و الخياطة في 15 حالة.

كما استفادت تسع حالات من العلاج بقسطرة القلب التداخلية،

تميز التطور الطبيعي لثلاث و ثلاثين حالة بحدوث مضاعفات، يتعلق الأمر ب القصور القلبي لدى

31 حالة، بالتهاب جرثومي لبطانة القلب لدى مريض واحد، كما توفي أحد مرضانا نتيجة التهاب رئوي

حاد.

على العموم، كان التطور على المدى البعيد للمرضى المستفيدين من الجراحة جيداً.

على ضوء هذه الدراسة، نستنتج أن تشخيص القناة الشريانية لا يزال متأخراً، مما يزيد العناية

بالأطفال المصابين تعقيداً، ويعرضهم للعديد من المضاعفات.

كما تجدر الإشارة إلى كون الجراحة في هذا النوع من التشوهات الخلقية بسيطة، إذ تجرى العملية

الجراحية على قلب مغلق.

BIBLIOGRAPHIE

- [1] **Galien C.**
In Medicorum graecorum(22 volumes). Leipzig: Kuehn, 1821.
- [2] **Castiglioni A.**
A history of medicine. New York: Alfred A Knopf, 1947.
- [3] **Munro JC.**
Surgery of the vascular system. Ligation of patent ductus arteriosus. *Ann Surg* 1907 ; 46 : 335–338.
- [4] **Bernutz.**
Art.artériel du Dict.Jaccoud, 1865.p . 246
- [5] **Gross RE, Hubbard JP.**
Surgical ligation of a patent ductusarteriosus. Report of first successful case. *JAMA* 1939 ; 112 :729–731.
- [6] **Portsmann W, Wierny L, Warnke H. Der Verschluss**
Ductus Arteriosus Persistons ohne Thorakotomie (erste Mitteilung).
Thoraxchirurgie 1967 ; 15 : 199–203
- [7] **Rashkind WJ.**
Transcatheter treatment of congenital heart disease. *Circulation*1983 ; 67 : 711–716
- [8] **Rashkind WJ, Cuaso CC.**
Transcatheter closure of patent ductus arteriosus: successful use in a 3,5 kilogram infant. *Pediatr Cardiol* 1979 ; 1 : 3–7
- [9] **Rashkind WJ, Mullins CE, Hellebrand WE et al.**
Non surgical closure of patent ductus arteriosus: clinical application of the Rashkind PDA occluder system.*Circulation* 1987 ; 75 : 583–592

- [10] **Y. Payot.M.,Aggoun.Y.**
 Persistence du canal artériel et anomalies pouvant le simuler.
 Encyclopédie Médico–Chirurgicale.11–940–C–70, 2002,16p.
- [11] Arcs aortiques: formations en evolution d’après J.Langmann,
 Embryologie médicale. Masson, 1994
- [12] **FREEDOM r.M, Moes C.A, PELECH A et Al.**
 Bilateral ductus arteriosus (Orremnant) : an analysis of 27 patients. Am J
 Cardiol 1984, 53 : 884
- [13] **F.Aziouaz,**
 anatomie du Cœur, topographie et dissection, faculté de médecine et de
 pharmacie de fes, 2013.
- [14] Persistent ductus arteriosus, most probably a primary congenital
 malformation [proceedings].[Acta Morphol Neerl Scand. 1977
- [15] **Douglas J. Schneider, MD; John W. Moore, MD, MPH**
 Congenital Heart Disease for the Adult Cardiologist; Patent Ductus
 Arteriosus
- [16] **Record FG, McKeown T.**
 Observations relating to the aetiology of patent ductus arteriosus. *Br
 Heart J.* 1953; 15: 376–386.
<http://circ.ahajournals.org/content/114/17/1873.full#ref-4>
- [17] **S. Yen Hp and Robert H.Anderson;**
 Anatomical closure of the ducts arteriosus: a study in 35 specimens
 Department of pediatric cardiac morphology, caediothoracic institute,
 Brompton Hospital, Fulham Road, London, SW3 6HP, England.
<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1232884/?page=1>

- [18] **GITTENBERGER DE GROOT AC, MOULAERT AJ, HARINK E et al.**
Histopathology of the ductus arteriosus after prostaglandin E1 administration in ductus dependant cardiac anomalies.
- [19] **Koch J, Hensley G , Roy L, et al.**
Prevalence of spontaneous closure of the ductus arteriosus in neonates at the birth weight of 1000 grams or less. *Pediatrics* 2006;117:1113–
- [20] **Heymann MA, Creasy RK, Rudolph AM.**
Quantitation of blood flow patterns in the foetal lamb in utero. In: Proceedings of the Sir Joseph Barcroft Centenary Symposium: Foetal and Neonatal Physiology. Cambridge, UK: Cambridge University Press; 1973:129 –135.
- [21] **Reed KL, Meijboom EJ, Sahn DJ, Scagnelli SA, Valdes–Cruz LM, Shenker L.**
Cardiac Doppler flow velocities in human fetuses. *Circulation*. 1986;73:41– 46.
- [22] **J.–M. Jouannic, L. Fermont, et al**
Mise au point sur la circulation fœtale, Service de gynécologie obstétrique, hôpital Rothschild, 33, boulevard de Picpus, 75012, Paris.
- [23] **Fouron JC, Skoll A, Sonesson et al**
Relationship between flow through the fetal aortic isthmus and cerebral oxygenation during acute placental circulatory insufficiency in ovine fetuses. *Am J Obstet Gynecol* 1999; 181 : 1102–7.

[24] **Sonesson SE, Fouron JC.**

Doppler velocimetry of the aortic isthmus in human fetuses with abnormal velocity waveforms in the umbilical artery. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1997; *10* : 107–11.

[25] **Levin DL, Mills LJ, Parkey M, Garriott J, Campbell W.**

Constriction of the fetal ductus arteriosus after administration of indomethacin to the pregnant ewe. *J Pediatr* 1979; *94* : 647–50.

[26] **Clyman RI, Heymann MA, Rudolph AM.**

Oxygen tension and the response of the ductus arteriosus to PGE: searching high and low for a solution. *Prostaglandins* 1977; *14* : 599–600.

[27] **Clyman RI, Heymann MA, Rudolph AM.**

Ductus arteriosus responses to prostaglandin E1 at high and low oxygen concentrations. *Prostaglandins* 1977; *13* : 219–23

[28] **Lim M.K., Hanretty K., Houston A.B., Lilley S., and Murtagh E.P.**

Intermittent ductal patency in healthy newborn infants: demonstration by colour Doppler flow mapping. *Arch Dis Child* 67: 1217–1218

[29] **Clyman R.I.**

Ductus arteriosus: Current theories of prenatal and postnatal regulation. *Semin Perinatol* 11: 64–71

[30] **Coceani F., Kelsey L., Seidlitz E. 1992.**

Evidence for an effector role of endothelin in closure of the ductus arteriosus at birth. *Can J Physiol Pharmacol* 70: 1061–1064

[31] **D. Sidi,**

physiologie, physiopathologie et pathologie cardiaque foetale
Encyclopédie médico-chirurgicale, 4-004-A-10, 2004

[32] **Coceani F, Olley PM.**

Role of prostaglandins, prostacyclin and thromboxanes in the control of prenatal patency and postnatal closure of the ductus arteriosus *Semin Perinatol*,1980;4:109–13

[33] **Clyman R.I., *et al.***

Permanent anatomic closure of the ductus arteriosus in newborn baboons: the roles of postnatal constriction, hypoxia, and gestation. *Pediatr Res* 45: 19–29.

[34] **Evans N.**

Patent ductus arteriosus in the neonate. *Current paediatrics* 2005(15);381–89

[35] **Gournay V.**

The ductus arteriosus: Physiology, regulation, and functional and congenital anomalies. *Arch of Cardio Dis* 2010 ; article in press

[36] **Hermes –DeSantis Er, Clyman RI.**

Patent ductus arteriosus : pathophysiology and management. *J Perinatol* 2006 ; 26 : S14–S18

http://www.nature.com/jp/journal/v26/n1s/fig_tab/7211465f1.html

[37] **Kaapa P., Seppanen M., Kero P., Saraste M**

Pulmonary hemodynamics after synthetic surfactant replacement in neonatal respiratory distress syndrome. *J Pediatr* 123: 115–119

[38] **Covert R.F., Dusick A.M., Schreiber M.D., Khoshnood B.**

Pulmonary hemorrhage in very low birth weight infants is associated with earlier onset of patent ductus arteriosus and later treatment with indomethacin. *Pediatr Res* 35: 220A.

- [39] Shortland D.B., *et al.* 1990.
Patent ductus arteriosus and cerebral circulation in preterm infants. *Dev Med Child Neur* 32: 386–393.
- [40] Médecine thérapeutique / Pédiatrie. Volume 4, Numéro 3, 184–93, Mai – Juin 2001, Revues
- [41] Evans N .
Patent ductus arteriosus in the neonate. *Current paediatrics* 2005(15);381–89
- [42] Wyllie J.
Treatment of patent ductus arteriosus. *Seminars in Neonat* 2003(8);425–32
- [43] Skinner J.
Diagnosis of patent ductus arteriosus ;*Semin Neonatol* 2001;6;49–61
- [44] Jaleel MA.
Introduction Patent ductus arteriosus: Perspectives on a ‘persistent’ problem.*Early Human Development* 2009 ;85:141
- [45] Skelton R, Evans N, Smythe J. A blinded comparison of clinical and echocardiographic evaluation of the preterm infant for patent ductus arteriosus. *J Paediatr Child Health*, 1994 ;30 :406–11
- [46] Chiruvolu A., Punjwani P. ,Ramaciotti C..
Clinical and echocardiographic diagnosis of patent ductus arteriosus in premature neonates. *Early Human Development* 2009;85 :147–149

[47] Kluckow M, Evans N.

Early echocardiographic prediction of symptomatic patent ductus arteriosus in preterm infants undergoing mechanical ventilation. *J Pediatr*. 1995;127(5):774–9

[48] V. Gournay.

the ductus Arteriosus: Physiology, Regulation, and functional and congenital anomalies. *Archives of cardiovascular disease*, 2011,104:578–585

[49] Kluckow M, Evans N.

Early echocardiographic prediction of symptomatic patent ductus arteriosus in preterm infants undergoing mechanical ventilation. *J Pediatr*. 1995;127(5):774–9

[50] Su BH, Wanabe T, Shimizu M et al.

Echocardiographic assessment of patent ductus arteriosus shunt flow pattern in premature infants. *Arch Dis Child Fetal Neonatal* , 1997;77:36–40

[51] Momma K, Toyono M.

The Role of nitric oxide in dilating the fetal ductus arteriosus in rat. *Pediatr Res* 1999;49:311–15

[52] Wyllie J.

Treatment of patent ductus arteriosus. *Seminars in Neonatology* 2003(8);425–32

[53] Davis P, Turner–gomes S, Cunningham K, Way C, Roberts R, Schmidt B.

precision and accuracy of clinical and radiological signs in premature infants at risk of patent ductus arteriosus. *Arch Pediatr Adolesc Med*. 1995 ; 149(10) :1136–41

[54] Hassan.M.

Cardiopathies congénitales et radiographie thoracique chez l'enfant.
Feuillets de Radiologie 2006, 46, n° 2, 111–129.Masson (Paris), 2006.

[55] Sahn D.J, Allen H.D

Real time cross sectionnal echocardiographic imaging and measurement
of the patent ductus arteriosus in infants and children. Circulation 1978 ;
58 : 343–354.

[56] Heitz

souffle cardiaque chez l'enfant,AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine ,
8–0250

[57] M.Beghitti

Hypertension artérielle pulmonaire des cardiopathies congénitales. Série
<<hypertension artérielle pulmonaire>>coordonnée par A. Chaouat et
A.T. Dinh–Xuan.

[58] M.Iselin.

Shunts gauche–droite.

Encyclopédie Médico–Chirurgicale 32–015–A–18, 2006,13p.

[59] Wyllie J.

Treatment of patent ductus arteriosus. Seminars in Neonat2003(8);425–
32

[60] SIDI D., LE BIDOIS J., COTTEN L. et al.

Prise en charge thérapeutique de l'insuffisance cardiaque du nouveau-né.
In RELIER JP ed. Progrès en néonatalogie, Karger. Bale. 1990 : 10.

[61] BERMAN W., YABEK SM., DITTON T. et al.

Effects of digoxin in infants with a congested circulatory rate due to a ventricular septal defect.

N Engl J Med 1983, 308 : 363–366.

[62] GUIGNARD JP., GOUYON JB.

Body fluid homeostasis in the newborn infant with congestive heart failure : effects of diuretics. Clin Perinatol 1988, 15 : 447–466.

[63] MASON DT.

After load reduction and cardiac performance. Physiologic basis of systemic vasodilators as a new approach in treatment of congestive heart failure. Am J Med 1978, 65 : 106–125.

[64] GAVRAS H., BRUNNER HR., TURINI GA. et al.

Antihypertensive effect of oral angiotensin converting enzyme inhibitor. N Engl J Med, 1978, 298 : 991–995.

[65] Pernot C.

Etiologies des cardiopathies congénitales. EMC coe(3) 041 A10 (1983) (52).

[66] LISTER G., HELLEBRAN WE., KLEINMAN S. et al.

Physiologic effects of increasing hemoglobin concentration in left to right shunt in infant with ventricular septal defects.

N Engl J Med 1982, 306 : 502– 505.

[67] Gross RE, Hubbard JP.

Surgical ligation of a patent ductus arteriosus. Report of first successful case. JAMA 1939;112: 729–31.

- [68] **Postmann W, Wierny L, Waneke H, Gerstberger G, Romaniuk PA.**
Catheter closure of patient ductus arteriosus: 62 cases treated without thoracotomy. Radiol Clin North Am 1971;9:203-18.
- [69] **Rashkind WJ, Cuasci CC, Gibson R.**
closure of patient ductus arteriosus in infants and children without thoracotomy. Proceedings of the association of European pediatric cardiologist. Seventh Annual meeting, Madrid, Spain, 8-11 may 1979.
- [70] **Rao PS, Kim SH, Choi JY, Rey C, Haddad J, Marçon F, et al.**
Follow-up results of transvenous occlusion of patient ductus arteriosus with the buttoned device. J Am Coll Cardiol 1999;33:820-6.
- [71] **Masura J, Walsh KP, Thanupoulos B, Chan C, Bass J, Goussous Y, et al.** Catheter closure of moderate to large sized patient ductus arteriosus using the new amplatzer duct occluder : immediate and short term results. J Am Coll Cardiol 1998;31:878-82.
- [72] **Alain Batisse, Marilyne Lévy**
Cardiologie pédiatrique pratique, Doin Editions (15 mai 2008 75-7è_
- [73] **Tazanni A.**
Epidémiologie des cardiopathies congénitales à l'hôpital d'enfants du CHU de Rabat. Thèse de médecine Rabat. 1999 N°14.
- [74] **Benomar M. et al**
Profil épidémiologique des cardiopathies au Maroc.
Journal de cardiologie du Maroc : 1975 ; I, p : 2.
- [75] **Bencherif Noufissa.**
Persistance du canal artériel : Thèse Rabat 1975.
- [76] **Kettani Mounia.**
Persistance du canal artériel : Thèse Casa 1985.

[77] Payot.M.,Aggoun.Y.

Persistence du canal artériel et anomalies pouvant le simuler.

Encyclopédie Médico-Chirurgicale.11-940-C-70, 2002,16p.

[78] Ali SH., Abdalla SES.

Percutaneous transcather closure of Patent Ductus Arteriosus ; Initial

experience of sohagUniversity.The Egypt Heart J (2013), [http://](http://dx.doi.org/10.1016/j.ehj.2013.01.003)

dx.doi.org/10.1016/j.ehj.2013.01.003

[79] Mehra.A

Patent Ductus Arteriosus.

Cardiol Clin 31 (2013) 417-430.

[80] Douglas.J. Schneider.MD

The patent Ductus Arteriosus in Term Infants, Children, ans Adults.

Semin Perinatol 36 :146-153.

[81] J.Neidecker.J.Neidecker..

Anesthésie pour la fermeture du canal artériel.

Archives de pédiatrie 13 (2006) 751-757.

[82] M.Iselin

Shunts gauche-droite.

Encyclopédie Médico-Chirurgicale 32-015-A-18, 2006, 13p.

[83] Akkar Oufae.

PROFIL EPIDEMIOLOGIQUE ET ETIOLOGIQUE DES CARDIOPATHIES

CONGENITALES (Etude rétrospective à propos de 427 cas). Thèse de Fés

N°062 /2010.

[84] Elalj.I.

Etude épidémiologique des cardiopathies congénitales (A propos de 445 cas).

Mémoire (Fés) 2010.

[85] V.Martínez Olorón P, Ibarra C, Aguilarc

Incidence of Congenital Heart Disease in Navarra, Spain (1989–1998).Rev Esp. Cardiol.2005, 58(12):1428–34.

[86] Mourad M.

Epidémiologie des cardiopathies congénitales. Thèse de médecine Casablanca .1987N°140.

[87] El Amrani

Mr. Epidémiologie des cardiopathies congénitales. Thèse de médecine .Casablanca.1992 N°325.

[88] Diakité A, et al

Aspects épidémiologiques et cliniques des cardiopathies congénitale MALI MEDICAL 2009, Tome XXIV, N° 1:67–68.

[89] kallal M.

Cardiopathies congénitales en milieu pédiatrique. Thèse de médecine

[90] Bosi G, Scorrano M, Tosato G, Forini E, Chakrokh R.

The Italian Multicentric study on Epidemiology of Heart Disease: first step of theanalysis. Cardiol Young, 1999, 9:3,291–9. 186

[91] NAHA L.

Contribution à l'étude des cardiopathies congénitales. Thèse de médecine Rabat 1983 N°474.

[92] **Lahlou I.**

Profil épidémiologique des cardiopathies congénitales au Maroc. Thèse de médecine Rabat 2001 N°158.

[93] **Elalj**

Etude épidémiologique des cardiopathies congénitales à propos de 445 cas, thèse de médecine, faculté de médecine et de pharmacie de Fès.

[94] **Paquet M., Béland M.J.**

Fermeture du CA par voie veineuse fémorale.

Arch.Marchal coeur 1991 ; 84 : 361–364 .

[95] **Mehra.A, MD.**

Patent Ductus Arteriosus. *Cardiol Clin* 31 (2013) 417–430.

[96] **Iselin M.**

Cardiopathies Congénitales.

Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Radiodiagnostic – Coeur– Poumon, 32–015–A–12, Pédiatrie, 4–070–A–05, 1999, 6 p.

[97] **Nora JJ.**

Causes of congenital heart diseases: old and new modes, mechanisms, and models. *Am Heart J.* 1993, 125:1409–19.

[98] **Martin RP, Banner NR, Radley–Smith R.**

Familial persistent ductus arteriosus. *Arch Dis Child* 1986 ; 61 : 906–907

[99] **Faik.M.**

Persistance du canal artériel a l'hôpital d'enfant de Rabat. Thèse de Rabat N°137 (2000).

[100] **Bouchta.N.**

Les cardiopathies congénitales avec shunt gauche–droite (a propos de 302 cas). Thèse Fés (N° 115/2011).

- [101] **Robert–Gnansia E, Francannet C, Bozio A, Bouvagnet P.**
Epidémiologie, étiologie et génétique des cardiopathies congénitales.
Encycl Méd Chir – Cardiologie Angéiologie 1 ,2004 : 140–160.
- [102] **Z.Saliba, G.Chehab, L.EL Rassi.**
Consanguinité et cardiopathies congénitales au Liban. Les
communications libres. Elsevier Masson. : Archives de pédiatrie 2009 ; 16
: 1– 127, p 27–28
- [103] **Dansky LV, Finnell RH**
Parental epilepsy, anticonvulsant drugs and reproductive outcome:
epidemiological and experimental findings spanning three decades. II.
Human studies. Report toxicol 1991; 5: 301–186
- [104] Risk of adverse birth outcome and miscarriage in pregnant users of non-
steroidal anti-inflammatory drugs: population based observational study
and case-control ...
- [105] **GL Nielsen, HT Sorensen, H Larsen, L Pedersen – Bmj, Nonsteroidal anti-
inflammatory drugs in early pregnancy**
A Ericson, BAJ Källén – Reproductive Toxicology, 2001 – Elsevier
- [106] **Niermeyer S.**
Going to high altitude with a newborn infant. High Alt Med Biol
2007 ;8 :117–23.
- [107] **Duplain H, Sartori C, Scherrer U.**
Maladies de haute altitude. Rev Med Suisse 2007 ;3 :1766
- [108] **Berhman.Nelson.**
Textbook of pediatrics. 16ème edition .WB Saunders Company. 2000.

[109] Williams F, Freidman.

Congenital heart disease in infancy and childhood. In Braunwald: Heart Disease .6^{ème} édition. 2001

[110] Desfrère L, Brunhes A.

Canal artériel du prématuré. Médecine thérapeutique / Pédiatrie Vol 4 N°3, Mai - Juin 2001 :184-93.

[111] Mouzinho A.I, Rosenfeld.C.R, Risser R.

Symptomatic patent ductus arteriosus in very low-birth-weight infants : 1987-1989. Early hum Devel 1991,27 : 65-77.

[112] Obeyesekere H.I, Pankhurst.S.yu.V.Y.H.

Pharmacological closure of ductus arteriosus in preterm infants using indomethacin. Arch.Dis child 1980, 55 : 271-276.

[113] Versha B.,Milap.C.N.

Pharmacologic management of patent ductus arteriosus. Clin pharn.1989,8 :17-33.

[114] King D.T, Emmanouilides GC, Andrews J.C, Hirose F.M.

Morphologic evidence of accelerated closure of the ductus arteriosus in preterm infants. Pediatrics 1980,65 :872-880 .

[115] Jaleel MA.

Introduction Patent ductus arteriosus: Perspectives on a 'persistent' problem. Early Human Development 2009 ;85:141

[116] Skelton R, Evans N, Smythe J. A blinded

comparison of clinical and echocardiographic evaluation of the preterm infant for patent ductus arteriosus. J Paediatr Child Health :406-11

[117] Chiruvolu A., Punjwani P. ,Ramaciotti C.

Clinical and echocardiographic diagnosis of patent ductus arteriosus in premature neonates. Early Human Development 2009;85 :147-

[118] Kluckow M,Evans N.

Early echocardiographic prediction of symptomatic patent ductus arteriosus in preterm infants undergoing mechanical ventilation.J

Pediatr.1995;127(5):774-9

[119] Yves Maingourd, Elisa Bethe BP, François MC.

Cardiopathies congénitales avec shunt gauche-droite. Pédiatrie - Maladies infectieuses ; 4- 071-A-10, Mai 2011.

[120] Davis P, Turner-gomes S, Cunningham K,Way C,Roberts R, Schmidt B.

precision and accuracy of clinical and radiological signs in premature infants at risk of patent ductus arteriosus. Arch Pediatr Adolesc Med.

1995 ; 149(10) :1136-41

[121] Watson H.

Pediatric cardiology. London : Lloyd-Luke(medical books) LTD; 1968: 996 pages.

[122] J.C HOEFFEL et al.

L'arc moyen convexe chez l'enfant,Radiopédiatrie-cœur et vaisseaux, feuillets de radiologie,2000 , 40, N°2, 122-135 ,Masson, Paris 2000

[123] Hassan.M.

Cardiopathies congénitales et radiographie thoracique chez l'enfant.

Feuillets de Radiologie 2006, 46, n° 2, 111-129.Massteriosuson (Paris), 2006

- [124] **Smallhorm JF, Huhta JC, Anderson RH et al.**
Suprasternal cross sectional echocardiography in assessment of patent ductus ar. Br Heart, 1982; 38 :321–330.
- [125] **Hammerman.C et al.**
Indomethacin tocolyse increases post–natal ductus arteriosus severity. Pediatrics 1998, 102
- [126] **Bloom M., Haimowitz A., Vantosh A., Berdorr R.L, Goldberg E.**
Quantitive assessment of pulmonary hupertension in patients withtricuspid using continous wave dopple. J.AM Coll.Cardiol.1985,6, 359–365.
- [127] **Y.Bernard.**
Echographie normale et pathologique.
Encyclopédie Médico– Chirurgicale.32–006–A–010. 32p
- [128] **PFAMMATER JB., BERDAT PA., CARREL TP., STOCKER FP.**
Pediatric open heart operations without diagnostic cardiac catheterisation.
Ann Thorac Surg 1999, 68 (2) : 532–26
- [129] **SHARMA S., ANAND R., KANTERKR. et al.**
The usefulness of echocardiography in the surgical management of infants with congenital heart disease. Clin Cardiol 1992, 15 : 891–7
- [130] **Currie PJ, Seward JB, Chan KL, Fyfe DA, Hagler DJ, Mair DD, et al.**
Continuous wave Doppler determination of right ventricular pressure: asimultaneous Doppler–catheterization study in 127 patients. J Am Coll,Cardiol 1985;6:750–6.

[131] Skjaerpe T, Hatle L.

Noninvasive estimation of systolic pressure in the right ventricle in patients with tricuspid regurgitation. *Eur Heart J* 1986;7:704-10.

[132] McQuillan BM, Picard MH, Leavitt M, Weyman AE

Clinical correlates and reference intervals for pulmonary artery systolic pressure among echocardiographically normal subjects. *Circulation* 2001;104:2797-802

[133] C. Selton-Sutya et al.

Intérêt de l'échocardiographie dans l'hypertension artérielle pulmonaire, Département de cardiologie, CHU de Nancy-Brabois, rue du Morvan, 54511 Vandœuvre-lès-Nancy, France b Service des insuffisants respiratoires, CHU de Nancy-Brabois, rue du Morvan, 54511 Vandœuvre-lès-Nancy, France

[134] Pierre soulié.

Les cardiopathies congénitales. Flammarion (1977). Pages 206-215.

[135] De Geeter.B.

Hémolyse sévère après la fermeture d'un canal artériel par voie endoluminale et guérison par implantation d'une deuxième ombrelle. *Arch.Mal coeur* 1993, 86, 626-30.

[136] Bloom M., Haimowitz A., Vantosh A., Berdorr R.L, Goldberg E.

Quantitative assessment of pulmonary hypertension in patients with tricuspid using continuous wave Doppler.

*J.AM Coll.Cardiol.*1985,6, 359-365.

[137] F.Paul, V. Lambert.

Exploration tomodensitométrique des cardiopathies congénitales.

EMC- Cardiologie Angéiologie (2004) 114-122

[138] **A.Sigal–Cinquembre, V.Lambert, A. Ronhean, J.–F.Paul.**

Place du scanner multicoups (SMC) et de l'IRM dans la stratégie diagnostiques des cardiopathies congénitales.

Archive de pédiatrie 18 (2011) 617–627.

[139] **GAVRAS H., BRUNNER HR., TURINI GA. et al.**

Antihypertensive effect of oral angiotensin converting enzyme inhibitor. N

Engl J Med, 1978, 298 : 991–995

[140] **SIDI D., LE BIDOIS J., COTTEN L. et al.**

Prise en charge thérapeutique de l'insuffisance cardiaque du nouveau-né.

In RELIER JP ed. Progrès en néonatalogie, Karger. Bale. 1990 : 10.

[141] **BERMAN W., YABEK SM., DITTON T. et al.**

Effects of digoxin in infants with a congested circulatory rate due to a

ventricular septal defect. N Engl J Med 1983, 308 : 363–366

[142] **GUIGNARD JP., GOUYON JB.**

Body fluid homeostasis in the newborn infant with congestive heart

failure : effects of diuretics. Clin Perinatol 1988, 15 : 447–466.

[143] **MASON DT.**

After load reduction and cardiac performance. Physiologic basis of

systemic vasodilators as a new approach in treatment of congestive

heart failure. Am J Med 1978, 65 : 106–125

[144] **GrossRE, Hubbard JP.**

Surgical ligation of a patient ductus arteriosus. Report of first successful

case. JAMA 1939,112:729–731

[145] **Van Overmeire B, Chemtobb S.**

The pharmacologic closure of the patent ductus arteriosus. Seminars in

Fetal & Neonatal Medicine 2005;10 :177e184

[146] Sekar KC and Corff KE

Treatment of patent ductus arteriosus :indomethacine or ibuprofen ? J
Perinat 2008;28:860–2

[147] Raval MV.

Patent ductus arteriosus ligation in premature infants who really benefits
and what cost? J Ped surgery 2007;42:69–75

[148] Malviya.

Surgical vs medical treatment with COX inhibitor for symptomatic
patent ductus arteriosus in preterm infants ; Cochrane database syst rev;
2008; CD003951

[149] Koehne PS, Bein G, Alexi–Meskhishvili V, Weng Y, Bühner C, Obladen M.

Patent ductus arteriosus in very low birthweight infants, complications of
pharmacological and surgical,
treatment . J Perinat Med 2001 ; 29(4) :327–34

[150] Clyman RI, Chorne N,

Patent ductus arteriosus :evidence for and against treatment . J
Pediatr 2007;150:216–9

[151] Burke RP, Jacobs JP, Cheng W et al.

Video–assisted thoracoscopic surgery for patent ductus arteriosus in low
birthweight neonates and infants. *Pediatrics* 1999 ; 104 :227–230

[152] Laborde F, et al

Closure of patent ductus arteriosus by videothoracoscopy in 282 children.
Arch Mal Coeur 1996 ; 89 :547–551

[153] Massura J, Walsh KP, Thanopoulos B et al.

Catheter closure of moderate-to-large-sized patent ductus arteriosus using the new Amplatzer duct occluder: immediate and short-term results. *J Am Coll Cardiol* 1998 ; 31 : 878-882

[154] Saliba Z, Aggoun Y, Hausse AO et al.

Fermeture percutanée du canal artériel par la prothèse occlusive Amplatzer. *Arch Mal Coeur* 2000 ; 93 : 533-538

[155] Goor AD, Lillehei CW.

Congenital malformation of the heart. New York : Grune and Stratton, 1975

[156] Gross RE.

The patent ductus arteriosus: observation on diagnosis and therapy in 525 surgically treated cases. *Am J Med* 1952 ; 12 : 472-482

[157] Jones JC.

Twenty-five years experience with the surgery of patent ductus arteriosus. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1965 ; 50 : 149-165

[158] Le Bret E, Papadatos S, et al

Interruption of patent ductus arteriosus in children : Robotically assisted versus videothoracoscopic surgery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002, 123:973-6.

[159] Chaa A., et al

Aspects cliniques et paracliniques dans la PCA.
Maroc Médical, 1984, 6, P: 307.160

[160] Fourati M, Sahnoun Y, M.R Benyouness.

Chirurgie de la persistance du canal artériel à propos de 45 cas opérés.
Annales médico-chirurgicales d'Avicenne, Décembre 1973.

- [161] **Lupoglazoff J.M, Laborde F., Magnier F., Magnier S., Casaporana A.**
Fermeture du CA par vidéoscopie chez 45 enfants.
Arch.Mal coeur 1995 ; 88 : 705–10.
- [162] **Adib,F., Boughzéla E., Maotouk.F., Fehri W., Bousnina A., Ben Ferhat M.**
Fermeture du Canal artériel par voie endoluminale à propos de 5 cas. La Tunisie Médicale 1993,71 : 463–468
- [163] **Symasundar Rao.P, Seong he Kim,et al.**
Follow-up results of transvenous occlusion of patent ductus arteriosus with the buttoned Device.
J.AM.Coll Cardiol.1999, 33 : 820–6.
- [164] **Bennett J.Sheridan, Cameron J.Ward, Benjamin W.Anderson, and Robert N.Justo.**
Transcatheter Closure of the Patent Ductus Arteriosus : An Intention to Treat Analysis. Heart, Lung and circulation 2013 ; 22 :428–432.
- [165] **Dodo H, Child JS.**
Infective endocarditis in congenital heart disease. CardiolClin 1996;14:383–92
- [166] **Campbell M.**
Natural history of persistent ductus arteriosus. Br Heart J 1968;30:4–13.
- [167] **Thilen U, Astrom-Olsson K.**
Does the risk of infective endarteritis justify routine patent ductus arteriosus closure? Eur Heart J 1997;18:503–6.
- [168] **Houston AB, Gnanapragasm JP, Lim MK, Doig WB, Coleman EN.**
Dopplerultrasound and the silent ductus. Br Heart J 1991;65:97–9.

[169] Millins CE.

Patent ductus arteriosus, the science and practice of pediatric cardiology.
Philadelphia: Lea and Febiger; 1990.

[170] Sullivan D.

Patent arterial duct: when should it be closed. Arch Dis Child 1998;78:285-7.

[171] K.A.Souaga, et al

Endocardite infectieuse Compiquant une persistance du canal artériel et opérée en urgence : à propos de deux observations.
Annales de Cardiologie et d'Angéiologie 61 (2012) 125-127.

[172] M.Beghetti

Hypertension artérielle pulmonaire des cardiopathies congénitales ,Série <<hypertension artérielle pulmonaire>> coordonnée par A. Chaouat et A.T . Dinh-Xuan
Elsevier Masson, 2006

[173] D. Dumas de Roqe, L. Storme, P. Mauriat, s. Bonnet

Hypertension pulmonaire de l'enfant et du nouveau-né en réanimation.
Partie II : Diagnostic et traitement
Service de réanimation néonatale, CHU de bordeaux

[174] Abely.M.,Morville P.

Le canal artériel du prématuré. Revue de la littérature.
Ann Pediat (Paris) 1996, 43, N°7, 501-518.
75, 37, 94, 95]

[175] Dupuis. C, Kashaner,J, Payot.M.

Cardiopathies congénitales. Persistance du canal artériel.2ème édition
flammarion 1991 ; 206-15.

[176] Kitamura.S, Sato.K, Naito.Y et Al.

Plug closure of patent ductus arteriosus by transfemoral catheter method. A comparative study with surgery and a new technical modification. Chest 1976, 70, 631-5.

[177] Mehméche.R, Petit J, M'zah. N, Ezzar.T.

PCA : évolution à 18 mois de 3 cas de fermeture par voie endoluminale percutanée. 2ème congré de cardiologie de l'union du Maghreb arabe. Tunis 6-7 Décembre 1991.

[178] G.Rukholm, F.Farrokhyar, D. Reid.

Vocal cord paralysis post patent ductus arteriosus ligation surgery : Risks and Co-morbidities. International Journal of pediatric Otorhinolaryngology 76 (2012) 1637-1646.

[179] Petit. A, Morelow.P, Massin.F, Diebold.H, Bernot.R, Louis.P.

Hypertention artérielle systémique par décharge de catécholamines après ligature du CA.

Arch.Mal.Coeur 1984, n° 5, 586-589.

[180] Rey.C, Vaksman.G, Francart.C.

Surveillance par échocardiographie doppler des cardiopathies congénitales opérées. Arch.Mal.Coeur 1990 ; 83 : 863-74

[181] Ment RL, Vohr B, Oh ohrW, Scott DT, Allan WC, WesterveldM et al.

Neurodevelopmental outcome at 36 months corrected age of preterm infants in the Multicenter Indomethacin intraventricular Hemorrhage Prevention Trial. Pediatrics 1996 ; 98 (4pt 1)

[182] Vieu.T, Beauraio.S, Angel.C, Leriche.H, Petit.J, Conso.J.F, Planché.C, Lasay.J.

Fermeture du canal artériel par voie percutanée. Comparaison des résultats et des couts avec la fermeture chirurgicale.

Arch.Mal.Coeur 1995,88 : 1431–1435

[183] R. Elmamoun

la persistance du canal artériel, thèse Rabat 2010

[184] Abouyoub O.

Epidémiologie des cardiopathies congénitales de service de cardiologie du CHU (1983– 1987).Thèse de médecine. Casablanca.1989; N° 247.

[185] GRECH V., GATT M.

Syndromes and malformations associated with congenital heart disease in a population – based study. Int J Cardiol 1999, 68 (2) : 151–6.

[186] Hassan I., Haleem AA., Bhutta ZA.

Profile and risk factors for congenital heart disease. JPMA J pach Med Assoc 1997, 47 (3), 78–81.

[187] J.Neidecker.

Anesthésie pour la fermeture du canal artériel. Archives de pédiatrie 13 (2006) 751–757.

[188] Huraux J–M.

Traité de virologie médicale .Editions ESTEM ,2003. (53)

[189] S. Chraibi, M. Beghetti, M. El Hattaoui, S. Fadouach, A. Kalangos, B.A. Mehadji, B. Friedli, A. Tahiri, N. Chraibi.

Faux anévrisme après ligature d'un canal artériel opéré avec succès. Annales de Cardiologie et d'Angéiologie 52 (2003) 188–190.

[190] [Martínez Olorón P, Ibarra C, Aguilarc V.

Incidence of Congenital Heart Disease in Navarra, Spain (1989–1998). Rev Esp Cardiol.2005, 58(12):1428–34.

[191] Bossi, L.; Assael, B. M.; Avanzini et al

Plasma Levels and Clinical Effects of Antiepileptic Drugs in Pregnant Epileptic Patients and Their Newborns.

[192] Schneider DJ, Moore JW.

Patent ductus arteriosus.circulation 2006;114:1873–82.

[193] Hickey PR, Wessel DL, Reich DL.

Anesthesia for treatment of congenital heart disease. In:KaplanJA, ed. Cardiac anesthesia. Philadelphia: WB Saunders,1993; 681–757

[194] Murat I.

L'anesthésie pédiatrique: pourquoi, pour qui? Ann Chir 1998; 52: 999–1002

[195] F.Roubertie, et al

Persistence du canal artériel, EMC 2011

[196] Base des données de l'unité de cardiologie pédiatrique du CH Hassan II de Fès