

*Ecole Nationale de Médecine
et de Pharmacie du Mali*

**LES CARDIOPATHIES
CONGENITALES**
(A PROPOS DE 83 OBSERVATIONS
A BAMAKO, EN MILIEU HOSPITALIER)

THESE

104
Ecole de Médecine du Mali

Pour obtenir le grade de Docteur en Médecine
(DIPLOME D'ETAT)

Par Broulaye TRAORE né vers 1952 à Sanankoroba
Présentée et Soutenue publiquement
le 14 Décembre 1977

Jury :

Président :

Professeur Pierre PENE

Membres :

Monsieur le Professeur M. TOURE

Docteur Koureichi TOURE

Docteur Henri DUCAM

ECOLE NATIONALE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DU MALI

ANNEE ACADEMIQUE 1976-1977

Directeur Général : Professeur Aliou BA
Directeur Général Adjoint : Professeur Becar SALL
Secrétaire Général : Monsieur Godefroy COULIBALY
Econome : Monsieur Moussa DIAKITE
Conseiller Technique : Professeur Agr. Philippe RANQUE.

PROFESSEURS MISSIONNAIRES

Professeurs :

- Yves MILLET : Physiologie, Marseille
- Sadio SYLLA : Anatomie-Dissection, Dakar
- Oumar SYLLA : Chimie organique, Dakar
- Humbert GIONO-BARBER : Pharmacodynamie, Dakar
- G. G R A S : Toxicologie-Hydrologie, Dakar
- J. JOSSELIN : Biochimie, Dakar

Docteurs :

- K O P P : Anatomie pathologie-Histologie,
Marseille
- LAFFARGUE : Obstétrique, Marseille
- CHEVRIER : Biochimie, Dakar
- Richard SAYVAN : Biophysique, Marseille
- Madame GIONO-BARBER : Anatomie-Physiologie humaines, Dakar.

PROFESSEURS TITULAIRES RESIDANT A BAMAKO

Professeurs :

- Aliou BA : Ophtalmologie
- Bocar SALL : Orthopédie-Traumatologie-Anatomie
- Mamadou DEMBELE : Chirurgie générale
- Mohamed TOURE : Pédiatrie
- Souleymane SANGARE : Pneumo-phtisiologie
- Mamadou KOUMARE : Pharmacologie-Matières médicales
- Pierre SAINT-ANDRE : Dermato-Vénérologie-Léprologie
- Philippe RANQUE : Parasitologie
- Bernard DUFLO : Pathologie médicale-Thérapeutique

ASSISTANTS CHEFS DE CLINIQUE

Docteurs :

- Faran SAMAKE - Psychiatrie
- Aly GUINDO - Séniologie digestive
- Abdoulaye AG-RHALY - Séniologie rénale
- Sory KEITA - Microbiologie
- Yaya FOFANA - Microbiologie
- Moctar DIOP - Séniologie chirurgicale
- Balla COULIBALY - Pédiatrie-Médecine du Travail
- Bénitiéni FOFANA - Obstétrique
- Mamadou Lamine TRAORE - Gynéco-Obstétrique-Médecine légale
- Boubacar CISSE - Dermatologie
- Yacouba COULIBALY - Stomatologie
- Sidi Yaya SIMAGA - Santé publique

Mesdames :

- CAMARA (Sarata) MAIGA - Chimie organique
- KEITA (Oulématou) BA - Biologie animale

Monsieur :

- ESPINOZA - Hygiène du milieu

CHARGES DE COURS

Docteurs :

- Di/nébou I JUMBIA : Chimie générale, minérale et organique
- L AVRAMOV : Psychiatrie
- Christian DULAT : Microbiologie
- Patrick DEFONTAINE : ~~Physiologie-Anesthésie-Réanimation-Toxicol.~~
- Marie-Colette DEFONTAINE : Gynécologie-Hématologie
- Emile LOREAL : ~~O.R.L.~~
- Gérard TRUSCHEL : ~~Anatomie-Traumatologie-Sémiologie chirurgie~~
- Henri DUCAM : Pathologie cardio-vasculaire
- Boukassoum HAIDARA : Galénique-Chimie organique
- Elisabeth ASTORQUIZA : Epidémiologie
- Hubert BALIQUE : Santé publique
- Remy FAURE : Radiologie
- Elie HAMAOUI : Urologie

Madame :

- Brigitte DUFLO : Sémiologie digestive

Professeurs :

- Tiémoko MALLET - Mathématiques
- Mamadou GUISSÉ - Mathématiques
- N'Golo DIARRA - Botanique
- Ibrahim TOURE - Physique
- Lassana KEITA - Physique
- Alassane CISSE - Physiologie générale-Cryptogamie

Messieurs :

- OLLER - Hydrologie
 - MARTIN - Chimie analytique.
-

A LA MEMOIRE DE MON PERE

Qui est le grand absent ce jour.
Une fois de plus que son âme repose en paix.

A MA MERE

Elle qui fut toujours pressée de me voir
terminer les études. Qu'elle retrouve ici l'aboutissement de ses innombrables sacrifices.

XXXXXXXXXXXXXXXXXXXX.

A MES REGRETES SOEURS ET FRERES

Qui nous ont quitté trop tôt.
En témoignage de ma profonde tendresse.

A MES SOEURS ET FRERES

Pour l'amour ardent qu'ils n'ont cessé
de manifester à mon endroit.

A MON AMI AMADOU DIABATE

Toi qui fut pour moi plus qu'un frère.
Puisse notre amitié se renforcer d'avantage.

A MONSIEUR DRAMANE SAMAKE ET MADAME SAMAKE
FANTA TRAORE

Pour leur compréhension et leur soutien
moral. En témoignage de mon respectueux attachement

XXXXXXXXXXXXXXXXXXXXX.

A MON PREMIER MAITRE CHEICK T. HAIDARA

Vous qui avez guidé mes premiers pas dans les études,
Veuillez trouver ici toute ma reconnaissance.

A SOUMAILLA SAMAKE

A SOUNGALO GOULIBALY

A ABDOUL S A C K O

A ADAMA YIRIBA T R A O R E

Pour tout ce qu'ils ont fait pour moi
durant mes études à Bamako.

A MES COUSINS

Sidi Bekaye TRAORE

Wodiouma TRAORE

Sibiri TRAORE

Tous mes sentiments de fraternité.

A TOUS MES CAMARADES DE PROMOTION.

XXXXXXXXXXXXXXXXXXXXX.

A MA FIANCEE BINTOU ALAMA T R A O R E

Dernière citée mais première en pensée.
Qui est toute mon affection.

XXXXXXXXXXXXXXXXXXXXX.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR PIERRE P E N E
Directeur de l'U.E.R. de Médecine et de
Santé Tropicales
MARSEILLE

Vous m'avez fait l'honneur d'accepter la
présidence de cette Thèse.

En témoignage de ma gratitude.

A MONSIEUR LE DOCTEUR Henri DUCAM

Vous qui m'avez initié à la cardiologie,
m'avez confié la réalisation de ce travail et
avez bien voulu me guider constamment de vos
précieux conseils.

En témoignage de ma profonde admiration.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR Mohamed T O U R E

A MONSIEUR LE DOCTEUR Kouréissi T O U R E

Vous avez aimablement accepté de juger
cette Thèse.

Permettez-moi d'exprimer ici toute
ma reconnaissance.

XXXXXXXXXXXXXXXXXXXXX.

A MONSIEUR LE DOCTEUR FARAH SAMAKE

En qui j'admire sa compétence professionnelle
et ses qualités humaines

En gage de ma profonde gratitude.

A MONSIEUR LE DOCTEUR BAIRE GUIDO

A MONSIEUR LE DOCTEUR ABDOLAYE AG-RHALY

A MONSIEUR LE DOCTEUR BALLA COULIBALY

AUX MAJORS AMADOU D I A L L O

MAMADOU T A M B O U R A

En Service de Cardiologie de l'Hôpital du Point-"G"

En remerciement de l'aide qu'ils m'ont apporté
pour cette étude.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR ALIOU BA
DIRECTEUR GENERAL DE L'ECOLE NATIONALE DE MEDECINE DU MALI

Pour tous les efforts que vous avez consentis pour nous,
Nous garderons toujours un excellent souvenir de vous.

A tous nos maîtres de Faculté et à tous nos chefs de Services Hospitaliers.

Qu'ils veuillent trouver ici l'expression de
notre Respectueuse Gratitude.

A tout le personnel de l'Ecole Nationale de Médecine.

Aux personnels des Hôpitaux du Point-"G", K a t i et Gabriel TOURE.

Mes sincères remerciements.

XXXXXXXXXXXXXXXXXXXXX.

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION.....	1
CHAPITRE I.....	3
A. - CLASSIFICATION.....	4
B. - GENERALITES.....	8
CHAPITRE II.....	11
A. - MATERIEL.....	12
I. - Nos Observations.....	13
II. - Répartition selon le sexe.....	18
III. - Répartition selon le Type de Cardiopathie.....	18
IV. - Répartition selon l'âge.....	18
V. - Répartition selon la Tolérance.....	20
VI. - Evolution et Mortalité.....	22
B. - METHODES.....	32
I. - Technique d'examen.....	33
II. - Diagnostic Schématique des principales cardiopathies congénitales.....	45
III. - Exemples de diagnostic.....	53
CHAPITRE III.....	62
I. - Traitement Médical.....	63
II. - Traitement Chirurgical.....	68
III. - Attitude Thérapeutique.....	75
CONCLUSION.....	77
BIBLIOGRAPHIE.....	80.

D.D.

XXXXXXXXXXXXXXXXXXXXX.

I N T R O D U C T I O N

Au Mali comme dans beaucoup d'autres pays l'étude des cardiopathies congénitales est encore considérée comme un domaine hermétique tributaire de techniques complexes sans lesquelles le clinicien devrait abandonner toute ambition de diagnostic.

Devant une cardiopathie congénitale l'angoisse des parents et l'embaras du médecin pour prendre une mesure thérapeutique sont presque toujours de règle.

Notre ambition serait donc de démystifier cette pathologie qui malgré sa complexité obéit à des règles diagnostiques et thérapeutiques simples.

Notre intention n'est pas ici de faire une étude anatomo-clinique détaillée et complète des cardiopathies congénitales, mais de montrer à travers ce travail l'importance de l'analyse sémiologique.

Tout médecin généraliste peut faire le diagnostic ou l'hypothèse diagnostique et prendre des mesures thérapeutiques visant à équilibrer au mieux ces malades.

Nous n'avons retenu dans notre étude que les malformations cardiaques certaines en excluant les myocardites, fibroélastoses et autres causes de défaillance cardiaque non malformatives observées en milieu hospitalier. En effet nos observations concernant presque toutes des enfants hospitalisés ne permettent en aucune façon de préjuger de la fréquence globale des cardiopathies congénitales au Mali. Car la quasi totalité de la pathologie cardiaque infantile nous échappe et ceci pour plusieurs raisons parmi lesquelles deux sont à souligner :

- Il est exceptionnel que l'on ^{fasse} appel au pédiatre pour les nouveaux nés en détresse cardio-respiratoire.

- Les parents amènent à l'hôpital des enfants dans un état souvent préagonalique où il est impossible de faire la part de l'étiologie cardiaque ou de réunir les éléments permettant de poser un diagnostic avant le décès.

Nous avons pu retenir 63 dossiers de cardiopathie congénitale en milieu hospitalier à Bamako, observés en 3 ans et $\frac{1}{2}$ (de Mars 74 à Octobre 1977).

CHAPITRE I

CLASSIFICATION ET GENERALITES

A. - CLASSIFICATION

Dans le domaine des cardiopathies congénitales de nombreuses classifications ont été proposées. La plus connue, partant de la clinique, oppose cardiopathies non cyanogènes et cardiopathies cyanogènes.

Simple et "clinique" cette manière de voir est cependant loin d'être satisfaisante et ceci essentiellement pour deux raisons :

- la cyanose n'est pas une "valeur sûre"
- elle amène à grouper des faits très différents.

Il serait certainement préférable d'adopter une classification s'inspirant à la fois de l'embryologie élémentaire et de la physiopathologie.

Primitivement le coeur comporte schématiquement quatre étages qui sont le sinus veineux, l'étage auriculaire, l'étage ventriculaire et le tronc artériel.

Un cloisonnement médian de cette structure sépare le coeur droit du coeur gauche.

Le coeur droit reçoit le sang veineux désaturé venant de la périphérie et travaille à basses pressions.

Le coeur gauche travaille à hautes pressions conditionnées par les résistances périphériques et reçoit le sang saturé en oxygène ou artérialisé venant du poumon.

Les anomalies cardiaques peuvent dès lors être regroupées suivant leur mécanisme physiopathologique en quatre grands types de cardiopathie.

1) Les cardiopathies par obstacle sans shunt :

Il y a un obstacle à l'évacuation du coeur droit ou du coeur gauche qui retentit sur la cavité située en amont de l'obstacle.

a) Retentissement ventriculaire

- droit : sténose pulmonaire
 - infundibulaire
 - orificielle
 - des branches de l'artère pulmonaire.
- gauche : sténose aortique
 - orificielle
 - juxtaorificielle
 - isthmique (= coarctation)

b) Retentissement auriculaire

- coeur triatrial
- malformation mitrale sténosante.

2) Les cardiopathies avec shunt gauche droite :

Il y a une communication anormale entre les deux cavités du cœur. Le sang saturé de la cavité gauche (ou les pressions sont plus élevées) est injecté vers la cavité droite.

a) Fréquentes

- canal artériel persistant
- communication interventriculaire
- communication interauriculaire
- canal atrioventriculaire

b) Rares :

- communication ventriculaire gauche - oreillette droite
- fistule aorto-pulmonaire
- rupture du sinus de valsalva (oreillette droite) (ventricule droit)
- fistule coronaire - cavités droites

3) Les cardiopathies avec shunt droite gauche et obstacle d'ava.

L'obstacle entraîne une élévation des pressions à droite qui deviennent supérieures aux pressions régnant dans les cavités gauches.

Le shunt créé par la communication anormale se fera alors de la droite vers la gauche, une cyanose apparaît due au passage du sang veineux dans les cavités gauches.

a) Obstacle orificiel ou infundibulaire pulmonaire

- associé à une communication interventriculaire
 - tétralogie de fallot
- associé à une communication interauriculaire
 - triade

b) Obstacle tricuspидien

- Total = atrésie tricuspидienne (et hypoplasie du ventricule droit).
- Rélatif = maladie d'Ebstein

c) Obstacle artériolaire pulmonaire

- Syndrome d'Eisenmenger

4) Les cardiopathies par absence ou erreur de cloisonnement

Il s'en suit un mélange du sang veineux et du sang artériel autrement dit. Un shunt bidirectionnel.

a) Au niveau du tronc artériel

- truncus artériosus
- transposition commune
- ventricule droit à double issue

b) Au niveau des ventricules

- ventricule unique
- inversion ventriculaire
- transposition corrigée

c) Au niveau des oreillettes et des veines

- oreillette unique
- veine cave inférieure - oreillette gauche
- retour veineux pulmonaire anormal total.

5) Autres anomalies cardiaques ou vasculaires congénitales :

D'autres anomalies cardio-vasculaires peuvent atteindre le coeur, anormal dans sa position ou dans sa structure, les orifices des gros vaisseaux ou les vaisseaux eux-mêmes naissent du coeur. Ce 5ème groupe disparate comprend :

a) Malposition du coeur dans son ensemble

- dextrocardie
- situs invertus avec dextrocardie

b) Les cardiopathies apparentées aux cardiopathies congénites

- sténose médio-ventriculaire gauche
- fibre-élastose
- glycogénose
- cardiomégalie familiale
- atteintes cardio-vasculaires génotypiques

c) Hypoplasie du coeur gauche

- atrésie aortique
- atrésie mitrale

d) Malformations orificielles non sténosantes

- bicuspidie aortique
- insuffisance aortique
- insuffisance mitrale

e) Anomalies des artères naissant du tronc artériel

- coronaire gauche anormale naissant de l'artère pulmonaire
- anomalies des arcs aortiques
 - 3ème Arc = aorte cervicale
 - 4ème Arc = anomalie de la crosse aortique et de ses branches.
 - 6ème Arc = une branche de l'artère pulmonaire naissant de l'aorte.

f) Fistules artério-veineuses :

- Pulmonaires
- Systémiques (périphériques).

XXXXXXXXXXXXXXXXXXXXX.

B. - GENERALITES SUR LES CARDIOPATHIES CONGENITALES

a) Le régime hémodynamique dans chacune des deux circulations est régie par l'équation.

$$\text{Pression} = \text{débit} \times \text{résistances}$$

Les résistances pulmonaires étant environ le 1/5 des résistances périphériques et le débit étant normalement identique dans les deux circulations, les pressions qui règnent dans la petite circulation sont 5 fois moins fortes que celles de la circulation systémique.

b) Shunts gauche - droite : Du fait de la différence de pressions régnant dans les deux circulations toute communication anormale entre elles entraîne un passage du sang de la grande vers la petite circulation. Autrement dit le débit pulmonaire sera toujours augmenté et le caractère commun à toutes ces cardiopathies sera "l'hypervascularisation pulmonaire".

Le comportement physiopathologique de ce type de cardiopathie dépendra donc de trois facteurs essentiels ;

- la taille de la communication anormale
- l'état du lit artériolaire pulmonaire qui peut être physiologiquement normal admettant un débit élevé ou de calibre réduit et responsable d'une augmentation des résistances pulmonaires.

Les pressions pulmonaires dans ce dernier cas tendront à augmenter, limitant le shunt.

- l'existence éventuelle d'un barrage situé entre la communication anormale et le lit pulmonaire. Un tel barrage augmente les pressions droites en amont mais a l'avantage de protéger le lit pulmonaire de l'hypertension.

Ces divers éléments permettent la classification hémodynamique des shunts gauche droit en 4 groupes :

- Groupe 1 : Petite communication avec shunt de faible volume ne modifiant ni les pressions ni les résistances pulmonaires.

- Groupe 2 : Larges communications donnant des shunts volumineux qui tendent à augmenter les pressions pulmonaires.

Si les pressions restent inférieures à 70 % des pressions systémiques on dit qu'il s'agit d'un groupe 2a.

Si les pressions pulmonaires sont supérieures à 70 % des pressions systémiques on parle d'un groupe 2b.

C'est l'indication type à une intervention chirurgicale.

- Groupe 3 : L'hypertension pulmonaire est ici très élevée due à l'augmentation des résistances pulmonaires. Le shunt est discret ; il tend à disparaître voire à s'inverser.

Les lésions étant irréversibles, c'est une contre indication à tout acte chirurgical.

- Groupe 4 : Il répond aux shunts gauche droite limités par un obstacle situé entre la communication anormale et le lit pulmonaire.

Dans ce cas le poumon est protégé contre un débit trop élevé et une hypertension trop accentuée.

c) Les shunts droite gauche : La conséquence clinique habituelle du passage de sang veineux dans le sang artériel est la cyanose.

Il faut donc entendre sous le terme de cardiopathies avec shunt droite gauche :

- Toutes les cardiopathies cyanogènes
- Toutes les cardiopathies pour lesquelles les dosages des gaz du sang révèlent un shunt droite gauche unique ou prédominant.

La cyanose apparaît lorsque le sang capillaire moyen contient au moins 5 g d'hémoglobine réduite pour 100 ml ; elle est moins évidente en cas d'anémie et

augmentée en cas de polyglobulie.

Les conditions d'apparition d'un shunt droite gauche sont réalisées dans trois groupes de malformation :

- Le groupe shunt plus obstacle : L'existence de l'obstacle en aval de la communication anormale entraîne une élévation des pressions à droite qui deviennent supérieures aux pressions régnant dans les cavités gauches. Le shunt se fera alors de la droite vers la gauche.

- Le groupe des transpositions : Le mécanisme de la cyanose est ici différent : l'aorte naît du ventricule droit et reçoit donc du sang veineux, l'artère pulmonaire naît du ventricule gauche et reçoit du sang oxygéné. Les deux circulations sont donc indépendantes et la survie n'est possible que s'il existe des communications entre les deux circulations.

Tous les shunts sont vicariants, car ils permettent un retour d'une certaine quantité de sang artériel désaturé vers le lit pulmonaire ; la tolérance sera d'autant moins mauvaise que les communications sont plus larges et nombreuses. Ces shunts vicariants sont bidirectionnels et strictement de même volume ; ils représentent le débit fonctionnel.

- Les cloisonnements défectueux des cavités cardiaques ou des gros vaisseaux de la base : ils permettent un large mélange des sangs.

Le degré de la cyanose dépend de la différence entre les volumes des sangs artérialisés et veineux arrivant dans la cavité cardiaque. Ainsi lorsque le débit pulmonaire est élevé, la cyanose est discrète et le tableau réalisé se rapproche d'un shunt gauche droite ; inversement lorsque le débit pulmonaire est bas la cyanose est intense et le tableau réalisé simule une tétralogie. Enfin la position des deux gros vaisseaux par rapport au courant sanguin artérialisé peut conditionner également l'importance de la cyanose.

d) Les obstacles sans shunt : Il y a un obstacle à l'évacuation du ventricule droit si l'obstacle siège sur l'artère pulmonaire, du ventricule gauche s'il siège sur l'aorte.

Ils entraînent une élévation des pressions en amont avec surcharge dite "systolique" de la cavité correspondante et une chute des pressions en aval avec insuffisance d'irrigation dans le territoire correspondant. Ce qui explique l'apparition des signes fonctionnels comme :

- Angine de poitrine par insuffisance d'irrigation du myocarde.
- Syncope d'effort par anoxie cérébrale.

C H A P I T R E I I

MATERIEL ET METHODES

A. - M A T E R I E L

..12

Nous étudierons successivement :

- Nos Observations (Tableau Récapitulatif)
- La répartition selon le sexe
- La répartition selon le type de cardiopathie
- La répartition selon l'âge
- La répartition en fonction de la tolérance
- L'évolution et la Mortalité.

I. - Nos Observations

Nous avons retenu en 3 ans et $\frac{1}{2}$ (entre Mars 1974 et Octobre 1977)
63 Observations de Cardiopathies Congénitales.

Il s'agit de malades vus en consultation cardiologique ou hospitalisés à l'occasion de complications (défaillance cardiaque, complications bronchopulmonaires graves etc...).

XXXXXXXXXXXXXXXXXXXXX.

Tableau récapitulatif des observations : TABLEAU I

" Les communications interventriculaires "

N O M S	Sexe	Age à la 1ère visite	Type de pathie Cardio-	Tolérance à la 1ère visite Malformations associées	Complications Opérées Explorés	Décès	Amélioration
Koyan C.....	F	18 mois	2 b	Mauvaise IV			
Mariame C.....	F	17 ans	2 a	Bonne I			
Abdoul K.D.....	M	5 mois	2 a	Mauvaise IV		+	
Aïssata D.....	F	16 mois	2 b	Mauvaise IV			+
Amadou D.....	M	5 mois	2 b	Mauvaise IV		+	
Mohamed D.....	M	2 ans	2 a	Bonne II			
Nana G.....	F	14 mois	2 a	Moyenne II			+
Adiaratou D.....	F	6 ans	2 a	Mauvaise IV			
Aminata K.....	F	3 mois	2 a	Bonne II			+
Moussa M.....	M	8 mois	2 a	Bonne II Hypospadias			
Niagalé M.....	F	6 ans	2 a	Mauvaise III			
Saran M.....	F	14 mois	4	Mauvaise IV			
Youma N.....	F	6 mois	2 b	Mauvaise IV		+	
Daouda S.....	M	3 ans	2 b	Mauvaise III Mauvaise III			+
Kadidia S.....	F	16 mois	2 b	Microphtalmie			
Moussa S.....	M	10 ans	3	Mauvaise III			
Samba S.....	M	27 ans	1	Bonne I			
Assa T.....	F	17 mois	2 b	Mauvaise IV			
Awa T.....	F	8 ans	2 b	Médiocre III Mauvaise IV			+
Niagalé T.....	F	13 mois	2 b	Mongolisme			
Constant Z.....	M	10 mois	4	Bonne I			+

Tableau Récapitulatif des observations : (suite)

"Communications Inter-Auriculaires"

Said A.....	M	3ans	4	Médiocre III	Opéré				+
Atssata D.....	F	33 ans	2 a	Bonne I					
Kadidia D.....	F	Adulte	2 b	Bonne II					
Kadiatou D.....	F	34 ans	4	Bonne I	Exploré				
Daouda D.....	M	6 ans	2 a	Bonne I					
Madani D.....	M	22 ans	2 a	Bonne II					
Mohamed S.....	M	24 ans	1	Bonne I					
Kadiatou T.....	F	18 ans	2 a	Bonne II					

"Canal Artériel"

Agatssa C.....	F	6 ans	2 b	Mauvaise IV	Osler			+	
Ami C.....	F	7 ans							
Awa D.....	F	10 ans	2 a	Moyenne II	Opérée				+
Yousseuf D.....	M	7 mois	2 a	Moyenne II				+	
Tafin K.....	F	20 ans	2 b	Médiocre III					+
Mafmouna M.....	F	1 mois	2 b	Mauvaise III					
Ami S.....	F	6 ans	1	Bonne I					+
Sarata Y.....	F	6 ans	3					+	

XXXXXXXXXXXXXXXXXXXX

"Sténose Pulmonaire"

Manadou C.....	M	7 mois							
Awa D.....	F	32 ans	Bonne I						
Djénéba O.....	F	3 ans 1/2	Moyenne II						+
Amadou T.....	M	16 ans	Bonne I						

"Rétrécissement Aortique Congénital"

Agatchatou A.....	F	15 ans	Mauvaise IV	Opérée					+
Kadia D.....	F	3 ans	Bonne I						
Moussa L.....	M	9 ans	Mauvaise IV						

"Coarctation de l'Aorte"

Amadou T.....	M	2 mois	Mauvaise IV						+
---------------	---	--------	-------------	--	--	--	--	--	---

"Tétralogie de Fallot"

Oumou C.....	F	17 ans	Mauvaise IV	Hémiplégie	Abcès du C.				+
Souleymane N.....	M	16 mois	Mauvaise IV						
Assitan S.....	F	5 mois	Mauvaise IV						+

"Atrésie Tricuspidienne"

Nana F.....	F	5 ans	Mauvaise III						+
Youssef S.....	M	8 mois	Mauvaise III						

XXXXXXXXXXXXXXXXXXXXX.

"Cardiopathies Complexes"

N O M S	Sexe	Age	Type de Cardiopathie	Tolérance et Malformations	Explorés	Opérés	Décès	Amélioration
Berthe D.....	F	10 ans	Truncus probéle	Médiocre III				+
Fatouma C.....	F	8 ans	Truncus ou C.A.V.	Mauvaise IV		cou palmo-dextrorotatif du coeur		
Assitan F.....	F	12 ans	Truncus ou syndrome de Eisenmenger	Mauvaise IV				+
Mamadou K.....	M	3 mois	C.A.V.	Médiocre III				
Seyba K.....	M	6 ans	Maladie d'Ebstein	Médiocre III				+
Aminata N.....	F	11 mois	C.A.V.	Médiocre III				+
Massane O.....	M	3 mois	Transposition C.I.V. ou ventricule unique	Mauvaise IV				+
Abdoulaye K.S.....	M	16 ans	Maladie d'Ebstein	Mauvaise IV				+
Djénché S.....	F	3 mois	Dextrocardie	Mauvaise IV	Dextrocardie			+
Fatoumata S.....	F	2 ans	Truncus ou C.A.V.	Mauvaise IV				+
Karime S.....	M	5 mois	C.A.V.	Mauvaise IV				+
Boubacar T.....	M	5 mois	Syndrôme d'Eisenmenger	Mauvaise IV				+
Mah T.....	F	3 mois	Ventricule unique	Mauvaise IV	Explorée			+

II. - Répartition selon le sexe :

- 38 malades sont de sexe féminin (60,3 %)
- 25 malades sont de sexe masculin (39,7 %)

III. - Répartition selon le type de cardiopathie :

- 45 de ces malades (71,4 %) étaient porteurs de cardiopathies non cyanogènes
- 18 (soit 29,6 %) présentaient une cardiopathie cyanogène.

Les diagnostics posés se répartissent de la manière suivante :

1°) Shunt gauche - droite :

- Communications interventriculaires (C.I.V.) : 21 cas (33,3 %)
- Communications interauriculaires (C.I.A.) : 8 cas (12,7 %)
- Canal artériel : 8 cas (12,7 %)

2°) Cardiopathies par obstacle sans shunt :

8 cas soit 12,7 %

- Sténose pulmonaire : 4 cas
- Rétrécissement aortique congénital : 3 cas
- Coarctation de l'aorte : 1 cas

3°) Shunt droite - gauche :

- Tétralogie de Fallot : 3 cas (4,7 %)
- Atrésie tricuspidiennne : 2 cas (3 %)

4°) Cardiopathies complexes :

13 cas (20,6 %)

(cf. Tableau. II.....)

IV. - Répartition selon l'âge :

Il est remarquable de constater que 29 cardiopathies (soit 46 % du total) furent observées pendant les deux premières années de la vie.

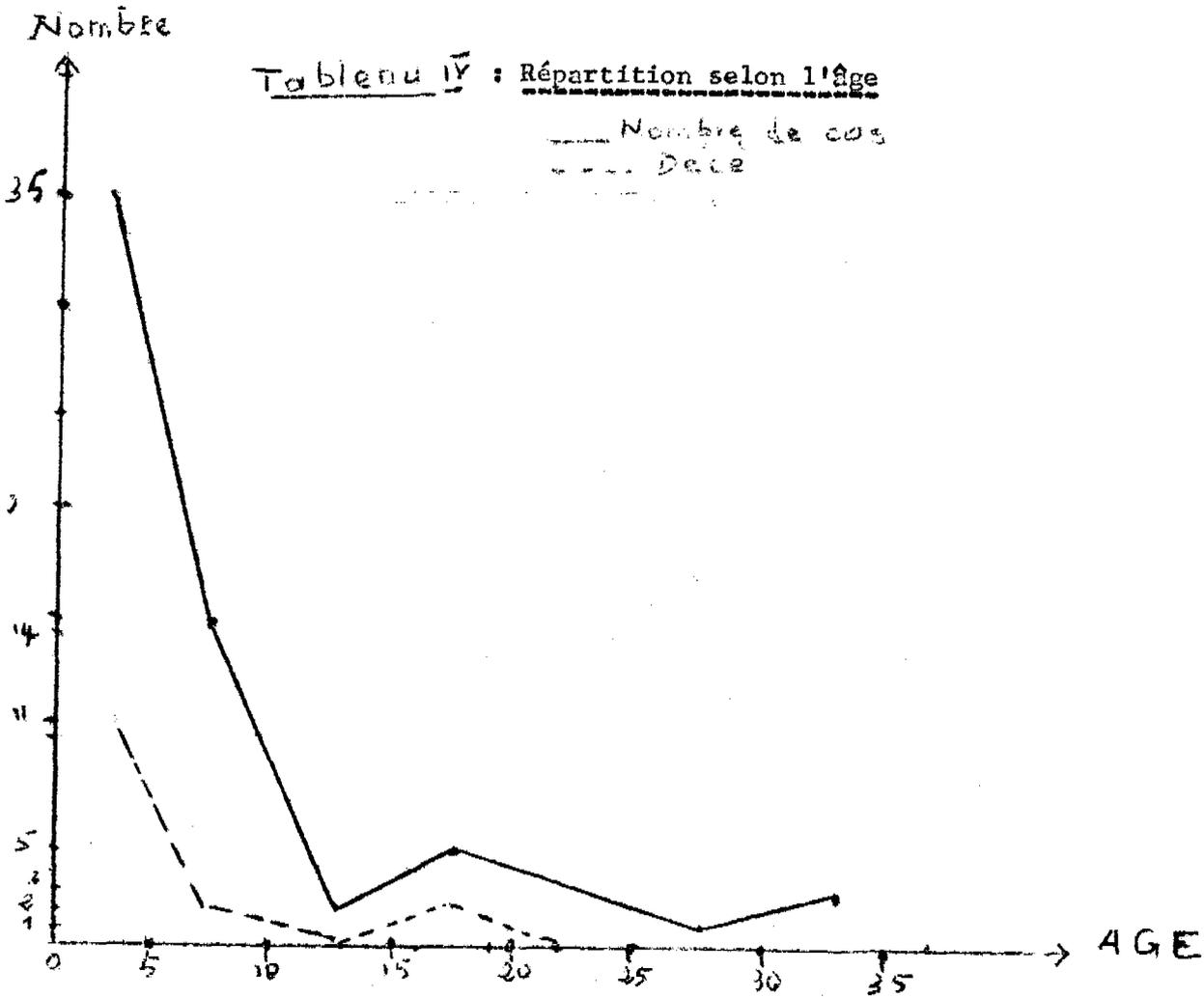
Parmi ces enfants de moins de 2 ans, 11 présentaient une cardiopathie cyanogène, et 18 une cardiopathie non cyanogène.

Le malade le plus âgé est un adulte de 34 ans. Il faut noter cependant que quelques adultes plus âgés ont été trouvés porteurs de cardiopathies peut-être congénitales, mais n'ont pas été inclus dans cette étude en l'absence de certitude.

Il s'agissait le plus souvent de tableaux d'hypertension pulmonaire sévère peut-être en rapport avec des cardiopathies "vieilles" dont le diagnostic est toujours difficile, et ne peut être assuré que par des explorations hémodynamiques.

TABLEAU II: Répartition selon le type de cardiopathie.

T Y P E	POURCENTAGE	NOBRE	
Shunt Gauche Droite	C.I.V.	33,3	21
	C.I.A.	12,7	8
	Canal Artériel	12,7	8
Cardiopathies par obstacle sans shunt	Sténose Pulmonaire	6,3	4
	Sténose Aortique	4,7	3
	Coccytation	1,5	1
Shunt Droite Gauche	Tétralogie	4,7	3
	Atrésie Tricuspidienne	3	2
	Cardiopathies complexes	20,6	13
Totaux	100	63	



V. - Répartition en fonction de la tolérance :

1°) 59 malades ont pu être cotés selon les critères de la New York

Heart Association lors du premier examen :

- Stade I (Bonne Tolérance) = 11 malades (soit 18,6 %)
- Stade II (Tolérance Moyenne) = 9 malades (15,2 %)
- Stade III (Tolérance Médiocre) = 13 malades (22 %)
- Stade IV (Défaillance cardiaque) = 26 malades (44 %)

Comme le démontrent bien ces chiffres, la plupart des malades furent admis dans des conditions dramatiques ou en équilibre très précaire dans 66 % des cas (stades III et IV).

Il s'agissait le plus souvent de nourrissons, car 17 des malades au stade I étaient des enfants de moins de 2 ans (65 % des malades du stade IV).

2°) Etude de la tolérance selon les cardiopathies observées (lors du premier examen) :

a) G.I.V. :

sur 21 cas,

stade I : 3 cas (14,3 %)

stade II : 4 cas (19 %)

stade III : 4 cas (19 %)

stade IV : 10 cas (47,6 %)

Comme nous l'avions vu précédemment, il n'est malheureusement que trop évident que les parents attendent le stade de défaillance cardiaque pour amener leurs enfants au médecin.

b) G.I.A. :

sur 8 cas,

stade I : 4 cas (50 %)

stade II : 3 cas (37,5 %)

stade III : 1 cas (12,5 %)

c) Canal Artériel :

sur 8 cas,

stade I : 1 cas (12,5 %)

stade II : 2 cas (25 %)

stade III : 2 cas (25 %)

stade IV : 1 cas (12,5 %)

En outre 2 malades qui n'ont pas été vus qu'une fois en consultation n'ont pas eu de cotation de leur tolérance.

d) Sténoase pulmonaire :

4 cas tous bien tolérés.

e) Rétrécissement Aortique Congénital :

sur 3 cas,

1 présentait une excellente tolérance

2 cas étaient très mal tolérés avec syncope d'effort ; un de ces deux derniers malades a pu bénéficier d'une intervention chirurgicale et est actuellement guéri.

f) Coarctation :

Nous n'avons observé qu'un cas de coarctation de l'aorte chez un nourrisson de deux mois en grande défaillance cardiorespiratoire d'évolution rapidement mortelle.

g) Tétralogie de Fallot :

Deux cas concernaient des nourrissons de moins de 2 ans, dont la tolérance laissait présager une issue rapidement fatale. Ces malades n'ont d'ailleurs pas été révus.

La troisième observation concerne une jeune fille de 17 ans présentant une hémiplegie et qui devait décéder dans un tableau évoquant un abcès de cerveau.

h) Atrésie tricuspидienne :

Les deux cas observés concernent des enfants de 8 mois et 5 ans, très cyanosés, menant une existence précaire (stade III).

L'un d'eux, suivi pendant 13 mois, devait décéder dans un tableau de détresse respiratoire.

i) Cardiopathies complexes :

Elles sont presque toutes mal tolérées,

Stade III : 4 cas (30,7 %)

Stade IV : 9 cas (69,2 %)

VI. - Evolution et Mortalité :1°) Evolution :

Les caractères de la maladie de façon systématique du premier examen, au dernier examen, à chaque date évolutive importante (hospitalisation pour complications) ont été consignés sur des fiches et les résultats ont ainsi été exploités.

a) Les Shunts gauche - droite :

- La C.I.V. : 21 cas.

- Delais d'observation : ont été suivis pendant
 - 0 à 6 mois = 10 malades
 - 7 mois à 2 ans = 3 malades
 - Non revus = 8 malades

• Evolution vers :

L'amélioration : 6 cas

(1 C.I.V. 1, 2 C.I.V. 2a et 3 C.I.V. 2b)

La stabilisation : 4 cas

la mort = 3 cas

(2 C.I.V. 2b, et 1 C.I.V. 2a)

- La C.I.A. : 8 cas

• Delais d'observation :

0 à 6 mois = 5 cas

7 mois à 3 ans = 2 cas

Non revu = 1 cas

• Evolution vers :

L'amélioration : 1 cas

La stabilisation = 6 cas

- Le canal Artériel : 8 cas

• Delais d'observation :

0 - 6 mois = 3 cas

7 mois - 3 ans = 5 cas

• Evolution Vers :

L'amélioration : 3 cas

La stabilisation : 2 cas

La mort : 3 cas

b) Les cardiopathies par obstacle :

- La Sténose pulmonaire : 4 cas

• Delais d'observation :

0 - 6 mois = 1 cas

7 mois - 3 ans = 2 cas

Non revu = 1 cas

• Evolution vers :

L'amélioration = 1 cas

La stabilisation = 2 cas

- Le rétrécissement aortique : 3 cas

• Delais d'observation :

0 - 6 mois = 0

7 mois - 3 ans = 2 cas

Non revu = 1 cas

• Evolution vers :

L'amélioration = 1 cas (opéré)

La stabilisation = 1 cas

- La coarctation de l'aorte :

Un cas décédé 4 jours après sa réception dans
un tableau d'asystolie.

c) Les Shunts droite - gauche et cardiopathies complexes :

- La tétralogie de Fallot : 3 cas

• Delais d'observation :

0 - 6 mois = 3 cas

7 mois - 2 ans = 0

Non revu = 1 cas

• Evolution vers :

La stabilisation = 1 cas

La mort = 1 cas

XXXXXXXXXXXXX.

- Atrésie tricuspideenne : 2 cas

• Delais d'observation :

0 - 6 mois = 1 cas

7 mois - 2 ans = 1 cas

• Evolution vers :

La stabilisation = 1 cas

La mort = 1 cas

- Les cardiopathies congénitales cyanogènes complexes

13 cas

• Delais d'observation :

0 - 6 mois = 9 cas

7 mois - 3 ans = 2 cas

Non revus = 2 cas

• Evolution vers :

L'amélioration = 4 cas

La stabilisation = 1 cas

La mort = 6 cas

Le tableau **IV** résume l'évolution des cardiopathies que nous avons vues.

XXXXXXXXXXXXXXXXXXXX.

TABLEAU IV : Evolution et mortalité selon le type de cardiopathie.

Type de cardiopathie	Type de cardiopathie												Total	Pourcentage %
	C.I.V.	IC.I.A.	Canal	Sténose	Rétrécissement	Coarctation	Sténose	Tricuspidienne	Cardiopathie	Autres	Non revus			
Nombre de cas	21	8	8	4	3	1	1	3	2	13	63	100 %		
Amélioration	6	1	3	1	1	1	0	-	-	4	16	25,39		
Stabilisation	4	6	2	2	1	-	1	1	1	1	10	20,57		
Décédés	3	-	3	-	-	1	1	1	1	6	15	23,8		
Non revus	8	1	-	1	1	-	1	-	-	2	10	20,22		

2°) La mortalité :

Nous avons enregistré 15 décès parmi les 63 malades porteurs de cardiopathie congénitale, soit 23,8 %.

Ce résultat est proche de celui enregistré au Ghana par Blanekson et Christian qui trouvent en 1977 à propos de 210 cas de malformation cardiaque 45 décès, soit 21,4 %.

a) Généralités:

- Sur 35 cardiopathies non cyanogènes nous avons enregistré 7 décès (15,5 % des cas).

- Sur 18 cardiopathies cyanogènes nous avons observé 8 décès (soit 44,4 % des ces malades).

Il faut noter que la plupart de ces décès concernent des enfants de moins de 2 ans = 10 cas (soit 66,6 % des décès).

Cette notion classique est aujourd'hui bien établie et explique que les indications opératoires se posent surtout chez les nourrissons.

En absence de possibilité chirurgicale au Mali nous sommes constamment confrontés à cette dure réalité.

Sur les 29 nourrissons de moins de 2 ans observés dans notre série 10 sont morts, soit 34,4 % d'entre eux (plus d'un sur trois !)

Cette mortalité déjà importante dans les cardiopathies non cyanogènes du nourrisson (5 décès sur 18 malades, soit 27,7 % d'entre eux) devient effrayante dans les cardiopathies cyanogènes puisque nous observons 5 décès sur 11 cas (45,4 %, soit près d'un sur deux)

b) Répartition selon le type de cardiopathie :- G.I.V. :

3 décès dont les patients sont tous âgés de 5 à 6 mois. Un enfant avait une G.I.V. 2a et les deux autres une G.I.V. 2b. Le taux est 3 décès sur 21 cas, soit 14,28 % (20 % de l'ensemble des décès)

A Paris Corone P., Ducam H. et autres collaborateurs trouvent en 1977 à propos de l'évolution de 790 cas de G.I.V. Les Résultats suivants :

xxxxxxxxxxxxxxxxxx.

TABLEAU ✓ ; Mortalité de la C.I.V. par groupe hémodynamique (d'après Corone P.)

GROUPE	NOMBRE	DECES	
		Nbre	%
I	302	3	0,9
II a	220	4	1,8
II b	137	9	6,5
III	30	6	20
IV	101	3	2,9
Total	790	25	3,1

Nous voyons bien que la mortalité est plus élevée dans les groupes III et II b.

Par ailleurs cette nette différence entre ces résultats et les notres serait certainement due au fait que nous ne bénéficions pas des progrès de la chirurgie et de la réanimation cardiaques.

En outre Pernot G. et collaborateurs ont trouvé dans une étude faite sur 340 enfants morts de cardiopathies congénitales avant 2 ans que la C.I.V. occupait la 3ème place avec une fréquence de 8,8 % (cf. tableau)

XXXXXXXXXXXXXXXXXXXXX.

TABEAU VI : Enfants décédés avant la fin de la 2ème année (d'après Pernot G.)

Cardiopathies	Nombre	%
Transposition complète des gros vaisseaux	51	15 %
Hypoplasie du coeur gauche	46	13,5
C. I. V.	30	8,8
Sténose et Atrésie pulmonaire à septum ventriculaire intact	29	8,5
Coeurctation	28	8,2
Tétralogie	26	7,7
C. A. V.	20	5,9
Ventricule Unique	18	5,3
Cardiopathies complexes	33	9,8
Atrésies Tricuspidiennes	9	2,6
Autres causes	50	14,7
Total	340	100 %

- Canal Artériel :

3 décès sur 8 soit 37,5 % des canaux et 20 % des décès.
Tous ces malades sont âgés de plus de 2 ans.

Circonstance de décès :

- 2 cas d'hypertension pulmonaire dont 1 avec greffe oslérienne.
- 1 cas de défaillance cardiaque.

XXXXXXXXXXXXXXXXXXXX.

- Coarctation de l'aorte :

Le seul cas rencontré est mort dans un tableau d'asystolie.

Dans la statistique de Pernot la coarctation est à l'origine du décès des nourrissons dans 8,2 % des cas.

- Tétralogie de Fallot :

1 décès sur 3 malades soit 33,33 % ou soit 6,66 % des décès.

Circonstance de décès : Abscès du cerveau probable.

Dans la statistique de Pernot, la tétralogie intervient comme cause de décès dans 7,7 % des cas.

- Atrésie Tricuspidienne :

1 décès sur 2 patients soit 50 % des atrésies ou soit 6,66 % des décès.

Circonstance de décès : Insuffisance respiratoire.

- Cardiopathies Complexes :

Parmi 13 malades nous avons enregistré 6 décès soit 46,15 % des cardiopathies complexes et 40 % de l'ensemble des décès.

L'âge de décès est :

- entre 0 et 6 mois pour 4 malades
- à 2 ans pour 1
- à 16 ans pour 1

Circonstances de décès :

- la défaillance cardiaque (2 cas)
- la détresse respiratoire (3 cas)
- l'exploration hémodynamique mal tolérée (1 cas)

XXXXXXXXXXXXXXXXXXXX.

- Fréquence des décès :

Les cardiopathies cyanogènes ^{complexes} se retrouvent à la tête avec 40 % de l'ensemble des décès.

La C.I.V., le canal artériel sont au second rang avec 20 % chacun.

Ensuite viennent la coarctation, l'atrésie tricuspide et la tétralogie de Fallot.

c) Répartition par tranche d'âge :

Cette mortalité atteint essentiellement les enfants jeunes puisque 73,33 % des décès sont enregistrés dans les 5 premières années de la vie. Elle est résumée dans le tableau ci-dessous :

TABLEAU VII: Mortalité enregistrés en fonction de l'âge :

Age	C.I.V.		CANAL		Coarctation		Tétralogie		Atrésie		C.C.C.C.			Total	%	
	F	H	F	H	F	H	F	H	F	H	F	I	H			
0 - 6 mois	1	2				1						2	é	2	8	53,33
7 mois - 5 ans			1	1					1	1		1	1	1	3	20
6 ans - 10ans				2											2	13,33
11 - 20 ans								1						1	2	13,33
	1	1	2	3	0	0	1	1	1	0	1	3	1	3	15	100 %
		3		3		1		1		1		1	6			

C.C.C.C. = Cardiopathies Congénitales Cyanogènes Complexes

XXXXXXXXXXXXXXXXXXXX.

Au Ghana Blanckson et Christian trouvent dans leur statistique :

TABLEAU VII Répartition de la mortalité par tranche d'âge (d'après Blanckson)

Age	Nombre de décès	%
0 à 1 mois	25	55,5
2 mois à 6 mois	10	22,2
7 mois à 12 mois	7	15,7
1 an à 6 ans	2	4,4
7 ans à 12 ans	1	2,2
Totaux	45	100 %

Ainsi il y a 77,8 % de décès avant 6 mois et 93 % avant 1 an. Cette différence entre ces résultats et les nôtres est essentiellement due au fait que nous ne voyons pas de nouveaux-nés.

Muir également a trouvé à Singapour 72 % des décès avant 6 mois et 82 % avant 1 an.

Et Gibson (W.M.) travaillant à Londres trouve dans la même période 68 % de décès avant 6 mois et 84 % avant 1 an.

B. - M E T H O D E S

Nous verrons successivement :

- Technique d'Examen : Analyse Sémiologique
- Le diagnostic schématique des principales cardiopathies congénitales dans leur forme typique.
- Les exemples de diagnostic

I. - TECHNIQUE D'EXAMEN

ANALYSE SEMIOLOGIQUE

1°) L'interrogatoire :

L'interrogatoire des parents donne des renseignements importants :

- par l'interrogatoire il faut se renseigner sur l'existence de cardiopathies dans la fratrie et la famille, rechercher une notion de foetopathie, faire des recherches sérologiques éventuelles (rubéole, toxoplasmose), s'enquérir de difficultés éventuelles au cours de la gestation aux stades critiques de l'embryogénèse (deux premiers mois).

- sur la date, les modalités d'apparition des premiers signes : assez fréquemment la mère a pu s'inquiéter dès la naissance d'une polypnée, de difficultés alimentaires, ou d'une légère cyanose, qui ont pu échapper à la sage-femme ou au médecin. Il faut noter également la date d'apparition et de l'importance des autres signes : crises de cyanose ou malaises, dyspnée, anorexie, infections pulmonaires et phénomène d'accroupissement à l'effort.

2°) L'examen clinique :

Il doit être conduit avec méthode, parfois il faut savoir le mener avec précaution chez les nouveaux-nés fragiles, les enfants en état de malaise ou de défaillance cardiaque, en évitant le refroidissement de l'enfant les gestes agressifs.

Parfois même il faut d'abord procéder aux premières mesures thérapeutiques d'urgence : réchauffement, administration d'oxygène, administration éventuelle de solutés alcalins en cas d'acidose métabolique, de tonicardiaque ou de diurétique.

a) L'inspection :

• La morphologie générale :

Une hypotrophie avec aspect chétif, malingre, fait songer avant tout à la probabilité d'un shunt gauche - droite.

Un certain nombre de maladies générales peuvent-être reconnues qui d'emblée permettent une orientation cardiologique :

- Le mongolisme ou trisomie 21 s'accompagne très souvent d'un canal atrioventriculaire commun.

- Le syndrome de Marfan, d'une insuffisance aortique par dilatation de l'aorte ascendante ou plus rarement d'une insuffisance mitrale.

- Une cataracte avec surdi-mutité (conséquence d'une embryopathie rubéolique) d'un canal artériel, parfois associé à un rétrécissement aortique, plus rarement à une sténose pulmonaire.

XXXXXXXXXXXXXXXXXXXX.

- Un syndrome de Turner, reconnaissable à la petite taille au pté-
rigium coli, au cubitus valgus, aux noevi pigmentaires, au thorax en bouclier, s'ac-
compagne dans 20 % des cas d'une cardiopathie. 7 fois sur 10 il s'agit d'une ano-
malie aortique (coarctation ou rétrécissement orificiel).

- Le faciès des sténoses sus aortiques est si particulier qu'il n'est
pas difficile d'évoquer cette cardiopathie lorsqu'on a vu une fois un tel enfant :
joues tombantes, la lèvre inférieure éversée, le menton peu développé, les dents
écartées ; ces enfants se ressemblent tous étrangement, d'autant qu'ils ont tous le
même comportement affectif (légèrement débiles, ils sont très affectueux et coopérants.)

La cyanose :

Elle peut :

- Etre évidente et il est alors important d'évaluer son intensité.
- Etre discrète demandant à être recherchée soigneusement à la
lumière du jour au niveau des lèvres et des ongles.

Elle peut n'apparaître qu'à l'effort.

La cyanose "différentielle" est rare : elle peut se voir dans la coarcta-
tion associée à un canal artériel sous strictural.

La constatation d'une cyanose plus accentuée aux orteils qu'aux doigts a
une valeur formelle pour le diagnostic de canal artériel à shunt inversé, encore
faut il que la différence de coloration soit nette pour être retenue.

A l'opposé, une cyanose plus accentuée à la main gauche qu'à la main droite
et aux pieds oriente vers le diagnostic fort rare de transposition artérielle associée
à un canal à shunt inversé.

L'hippocratisme digital accompagne toute cyanose intense et ancienne.
L'ongle est déformé, bombant en verre de montre. Dans les cas extrêmes toute la pha-
lange est augmentée de volume donnant l'aspect du doigt "en baguette de tambour".
Lorsque la cyanose paraît discutable, la constatation d'un hippocratisme permet d'en
affirmer l'authenticité. Ceci se voit dans les cardiopathies cyanogènes.

La dyspnée :

C'est habituellement une polypnée plus ou moins importante ; elle
doit être mesurée en tenant compte de l'âge (le rythme respiratoire au repos étant
d'environ 50 mouvements par minute à la naissance, 25 à 30 à 1 an). Elle

Elle peut être témoin d'une défaillance cardiaque, ou être due à l'anoxie
(surtout quand elle est accompagnée de transpiration et tirage des ailes du nez).

Souvent, dans les cardiopathies avec vascularisation pulmonaire augmentée elle apparaît ou s'exagère lors des poussées infectieuses respiratoires, s'accompagnant alors de toux, d'encombrement trachéobronchique, de râles auscultatoires, parfois de foyers ou de troubles de ventilation radiologiques, de perturbations de l'équilibre acido-basique avec hypercapnie dans les formes graves.

Chez le nourrisson une accélération du rythme respiratoire avec tirage sus sternal, sous xiphoidien et rétraction des faces latérales du thorax à chaque inspiration se voit surtout (en dehors des pneumopathies) dans les C.I.V. à gros débit.

Les déformations thoraciques associées aux cardiopathies congénitales

= Les déformations du plastron sternal :

- le thorax de "Davies" (bombement - dépression) comprenant un bombement de la partie haute du plastron sterno-costal et une dépression sous mammaire bilatérale.

Elle est associée à une dyspnée et un tirage sous costal intense.

Cette déformation n'existe pas à la naissance mais se constitue en quelques mois sous l'influence, pense-t-on, de la traction des insertions costales du diaphragme. Cette déformation peut s'associer à une gouttière médiosternale ou une angulation sternale.

Elle se rencontre dans les shunts gauche - droite et plus particulièrement dans les C.I.V. larges comportant une hypertension pulmonaire et un gros shunt.

- le bombement de l'hémithorax gauche localisé au niveau des deuxième et troisième articulations chondro-costales est fréquemment retrouvé dans les C.I.A.

= L'existence de scoliose chez les congénitaux est connue, plus fréquente chez les cyanosés que chez les non cyanosés.

= L'examen du thorax permet d'apprécier la cinétique cardiaque : une hyperpulsatilité de la région apexienne est un argument en faveur d'un gros shunt gauche - droite.

Recherches de polymalformations associées :

On terminera l'inspection par la recherche de malformations au niveau des organes génitaux, urinaires etc...

b) La palpation :

La palpation est capable d'apporter des renseignements de premier ordre.

La palpation du thorax :

= A "main plate" à la recherche :

- des caractères du choc de la pointe qui,
 - en masse traduit une augmentation du volume cardiaque
 - en dôme est en faveur d'une insuffisance aortique •
- d'un frémissement qui permet d'affirmer l'existence de lésion organique.

= Du "bout des doigts" à la recherche :

- du siège maximum de frémissement :
 - systolique :
 - du 2ème E.I.D. = rétrécissement aortique
 - du 2ème E.I.G. = rétrécissement pulmonaire
 - du 4ème E.I.G. = C.I.V.
 - diastolique :
 - fait penser à une fuite aortique
 - dans l'aisselle gauche : évoque un rétrécissement mitral
 - ou un roulement de shunt dans les gros shunts gauche - droite.
 - systolodiastolique :
 - peut se rencontrer dans les gros canaux artériels et dans certaines malformations de l'orifice aortique.
 - un éclat palpable du 2ème bruit : en faveur d'une hypertension pulmonaire (éréthisme excessif aussi).
 - une crosse aortique et un tronc brachiocéphalique perçu dans le creux sus sternal :
- dilatés = en faveur d'une coarctation de l'aorte
- hyperpulsatiles = en faveur d'un canal artériel ou d'une insuffisance aortique.
- frémissants = plaide pour un rétrécissement aortique.
 - d'un siège de Harzer pour préciser le degré d'hypertrophie ventriculaire droite témoigne d'un gros ventricule droit.
 - d'une circulation collatérale dans le dos le long du bord interne des omoplates et aussi à la base du thorax, et en avant des côtes : c'est un argument supplémentaire devant une suspicion de coarctation (abolition des pouls).

Palpation des pouls périphériques : Il doit être systématique dans tout examen clinique :

Doivent être recherchés les pouls radiaux et huméraux, fémoraux, tibiaux postérieurs et pédieux, carotidiens.

L'amplitude des battements doit être appréciée (et l'examen doit être minutieux et répété) :

- Une pulsatilité affaiblie peut être témoin d'une gêne à l'éjection du ventricule gauche (sténose aortique, hypoplasie du ventricule gauche) ou d'une grande insuffisance cardiaque.

- Une pulsatilité exagérée avec battements amples de toutes les artères témoigne souvent de la présence d'un canal artériel ou d'une fistule aorto-pulmonaire (insuffisance aortique).

Il est nécessaire enfin de comparer les battements artériels aux différents niveaux :

- Une abolition ou même simplement un affaiblissement des pouls fémoraux, comparés aux pouls huméraux affirme l'existence d'une coarctation de l'aorte chez un sujet jeune.

- La diminution au niveau d'un membre supérieur par rapport à l'autre oriente vers une sous clavière rétro-oesophagienne.

à Découverte d'une hépatomégalie et son importance

Un foie de taille augmentée, douloureux, expansif, avec ou sans reflux hépato-jugulaire témoigne d'une insuffisance cardiaque.

On précisera la situation du foie. S'il est à gauche c'est un élément du situs invertus total ; cette situation doit être recherchée lorsque l'on trouve des bruits du coeur maximum à droite du sternum. L'estomac se trouve à droite aussi, dans le situs invertus.

c) - L'Auscultation :

Le rythme cardiaque

L'appréciation de la cadence qui d'ailleurs varie beaucoup avec l'âge et, avant de parler de tachycardie, on se souviendra que le coeur du nouveau-né bat à 140 par minute, celui de l'enfant de 1 an bat à 120 et celui de l'enfant de 2 ans à 100. Un coeur trop lent pourra faire évoquer dès ce stade la possibilité d'un bloc auriculoventriculaire ou vagotonie.

Une cadence rapide se voit dans les insuffisances cardiaques, mais il faut tenir compte de l'émotion et de l'âge, les irrégularités peuvent être dues à

des extrasystoles, à une fibrillation auriculaire, mais il faut savoir qu'il existe une arythmie respiratoire physiologique chez l'enfant.

Les souffles :

Ils devront être recherchés en auscultant la totalité du thorax, sans négliger en particulier le dos et les aisselles, mais aussi le cou et le crâne (fistules artério-veineuses intracrâniennes).

* Les souffles systoliques :

Ils sont de loin les plus fréquents. On doit analyser systématiquement :

- Le siège maximum dont dépend au premier chef la valeur sémiologique du souffle.

- Ses irradiations

- Son intensité (qu'il est commode d'évaluer en 6ème) :

1/6 = petit souffle qu'il faut rechercher soigneusement pour le découvrir.

2/6 = souffle discret, localisé qui s'entend sans difficulté, mais ne s'impose pas.

3/6 = souffle d'intensité moyenne, perçu dès que l'on pose son stéthoscope sur le thorax du malade.

4/6 = souffle intense, non frémissant ou très discrètement frémissant.

5/6 = souffle très intense, largement frémissant.

6/6 = souffle perçu à distance, sans qu'il ne soit nécessaire d'appliquer l'oreille ou le stéthoscope sur le thorax.

- Son temps : Holosystolique ou proto, méso ou télésystolique.

- Son timbre, rude ou doux

- Sa tonalité grave ou aiguë

* Les souffles diastoliques :

Ils sont difficiles à percevoir mais ont une valeur certaine.

Ils traduisent pratiquement toujours une cardiopathie organique.

Ils sont en faveur :

- D'une insuffisance aortique s'il existe des pouls amples, une perception du souffle à droite du sternum et des arguments pour la pathologie aortique.

XXXXXXXXXXXXXX.

- D'une insuffisance pulmonaire s'il existe des pouls normaux, une perception unique à gauche du sternum, et coexistence d'une hypertension pulmonaire, gros shunt gauche - droite.

* Les souffles continus :

Ils font évoquer selon leur localisation :

- Un canal artériel persistant (région sous clavière gauche)
- Une fistule aortopulmonaire : 3ème E.I.G.
- Une rupture du sinus de Valvula : région juxta-xiphoidienne gauche
- Une fistule entre artère coronaire droite et cavités droites du coeur : à droite du sternum (doux).
- Une sténose des branches de l'artère pulmonaire : dans le dos ou dans les deux aisselles.
- Des souffles veineux : tête de la clavicule droite surtout
- Chez les enfants cyanosés :
 - canal artériel vicariant : sous claviculaire gauche
 - circulation bronchique de suppléance : droite ou dans le dos
 - angiome pulmonaire : dans le dos alors que l'auscultation précordiale est normale.

* Les doubles souffles :

Souffles des C.I.V. + Insuffisance aortique; canal atypique, fistule aorto-pulmonaire, sténose pulmonaire + Insuffisance pulmonaire, et rétrécissement aortique + Insuffisance aortique etc...

La modification des bruits du coeur :

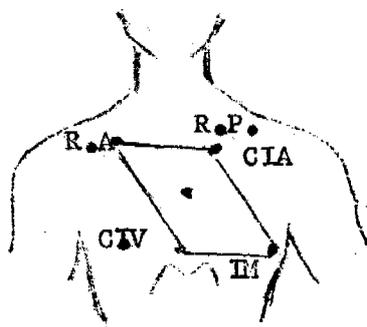
Elle peut intéresser :

- Le second bruit :
 - Augmentation au 2ème E.I.G. en faveur d'une hypertension pulmonaire (ou transposition corrigée)
 - Diminution au 2ème E.I.G. en faveur d'une sténose de l'artère pulmonaire.
 - Dédoublément au 2ème E.I.G. en faveur d'une C.I.A.
- Le premier bruit :
 - Un éclat pouvant simuler une atteinte mitrale peut s'observer au cours des C.I.A. "vieillies".
 - Un click protosystolique orienté vers une sténose orificielle aortique ou pulmonaire.

Souffles Systoliques :

TABLEAU IX :

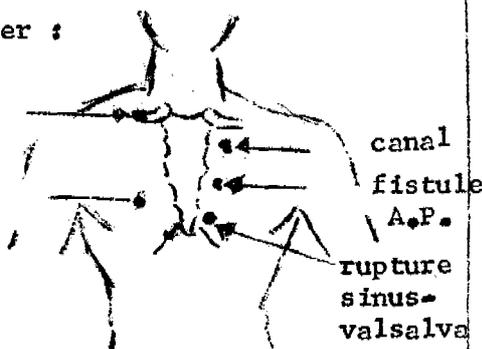
Faciles à percevoir, mais de valeur indiscutable
Ils font évoquer selon leur localisation :



Souffles continus :

Selon leur localisation, ils font évoquer :

souffles veineux
(non pathologiques)
fistule coronaire droite - oreillette
droite



canal
fistule
A.P.
rupture
sinus-
valsalva

d) La radio du thorax :

Simple, immédiat, rapide, l'examen radioscopique est à la portée de tout praticien. Elle est susceptible d'apporter pour le diagnostic d'une cardiopathie congénitale des renseignements essentiels.

L'ingestion de baryte aide à reconnaître les malpositions viscérales (souvent associées à certaines cardiopathies complexes) ou l'existence d'une grosse oreillette gauche refoulant la baryte en arrière.

De face la radio permet d'apprécier :

* Le volume cardiaque :

- La position selon la morphologie et l'âge du sujet, le temps respiratoire les attractions cardiaques, les déformations thoraciques et les thorax en galette sont autant d'erreur à éliminer.

- Il est commode de côter le volume cardiaque de V0 (normal) à V4 ; ce qui dans la pratique et avec un peu d'entraînement, s'avère parfaitement suffisant.

Cotation du volume cardiaque :

V0 = volume normal

V1 = coeur un peu augmenté de volume

V2 = coeur augmenté de volume

V3 = coeur très volumineux dont le bord **gauche** atteint la paroi thoracique

V4 = image cardiaque touchant les parois des deux côtés.

- Les hypertrophies dilatations globales, habituellement observées dans les shunts gauche - droite réalisent des cardiomégalies globuleuses sans anomalies évidentes de la silhouette cardiaque.

- Les hypertrophies et les dilatations des cavités droites donnent une silhouette particulière, à pointe soulevée au-dessus du diaphragme. Toutefois dans certaines hypertrophies importantes (certaines triades de Fallot, certains retours veineux pulmonaires anormaux) la pointe est enfoncée dans le diaphragme du fait de la cardiomégalie.

Un débord droit saillant peut être témoin d'une hypertrophie auriculaire droite associée.

- Les hypertrophies ventriculaires gauches (observées électivement dans l'atrésie tricuspideenne, les sténoses de la voie d'éjection aortique, certaines coarctations pures etc...) donnent un aspect particulier à l'arc inférieur gauche qui est arrondi, saillant, sans pointe visible car plongeant dans le diaphragme.

- Un pédicule aortique en cheminée faisant évoquer une coarctation, ou un petit pédicule dans les C.I.A. et C.I.V.
- L'arc moyen gauche et le calibre des artères pulmonaires dont la saillie est cotée de + à +++ s'observe dans les shunts gauche - droite et dans les obstacles d'aval.

* La cinétique cardiaque :

Sa diminution est un argument pour une péricardite, mais chez le nourrisson et le jeune enfant elle peut accompagner toute défaillance cardiaque à gros coeur.

L'expansion de l'arbre artériel pulmonaire :

- par augmentation du débit systolique (C.I.A., C.I.V.)
 - par diminution du contenu diastolique (insuffisance pulmonaire)
 - par limitation des possibilités d'évacuation (artériolite pulmonaire)
- doit être recherchée.

* La vascularisation pulmonaire :

Elle est difficile à juger.

Affirmer une hypervascularisation s'étendant jusqu'à la périphérie, c'est dire en pratique gros shunt gauche - droite avec résistance artériolaire peu augmentée.

Affirmer que l'hypervascularisation des régions périhilaires contraste avec une clarté ou une hyperclarté, c'est conclure à une augmentation des résistances artériolaires pulmonaires.

Affirmer que les champs pulmonaires sont hyperclairs, c'est apporter un argument considérable pour le diagnostic de rétrécissement sur la voie pulmonaire.

La radio permet également d'apprécier en oblique antérieur gauche :

Le coeur étant vu par sa pointe s'il existe

- un gros ventricule droit bombant en avant
- ou d'un gros ventricule gauche débordant en arrière sur le rachis.

En oblique antérieur droit :

D'apprécier l'existence de grosse oreillette gauche bombant dans l'espace clair rétrocardiaque.

Chaque élément étudié doit être consigné par écrit pour permettre l'analyse et la comparaison lors des examens ultérieurs.

Enfin un cliché sous les diverses incidences devrait être systématique chez tous ces cardiaques.

4°) L'électrocardiogramme : (E.C.G.)

a) Le rythme normal :

A la naissance le rythme cardiaque est au environ de 140 battements par minute, 120 à 1 an, 100 de 2 à 3 ans, et inférieur à 100 après 5 ans.

b) L'axe électrique du coeur :

Normalement l'axe électrique du coeur est :

- Chez le nourrisson et l'enfant :

- De 60° à 150° pour le complexe Q.R.S.
- De 60° pour l'onde P.

- Chez l'adulte..... :

- De 30° à 60° (Habituellement + 50°) pour P.
- De 0° à 80° (Habituellement + 60°) pour Q.R.S.
- De 30° à 70° (Habituellement + 40°) pour T.

c) L'hypertrophie ventriculaire droite :

Elle est appréciée sur :

- L'amplitude de R₁ en V₁. On parle d'hypertrophie ventriculaire droite lorsqu'elle est :

- Supérieure à 35 mm de 0 à 6 mois
- Supérieure à 25 mm de 6 mois à 3 ans
- Supérieure à 20 mm de 3 ans à 8 ans
- Supérieure à 15 mm après 8 ans

- La profondeur de S₁ en V₅ = Supérieure à 15 mm

- L'aspect de l'onde T₁ en V₁

- Positive avant 8 ans
- Négative après 8 ans

XXXXXXXXXXXXXXXXXXXXX.

d) L'hypertrophie ventriculaire gauche :

Il y a hypertrophie ventriculaire gauche électrique lorsque l'indice de Sokolov-Lyon ($R_0 V5 + S_0 V1$) est supérieur ou égal à 40 mm de 0 à 7 ans, supérieur ou égal à 45 mm de 7 ans à 20 ans, supérieur à 40 mm après 20 ans.

Elle est dite diastolique lorsque l'onde Q_0 en V5 - V6 est supérieure à 5 mm et l'onde T_0 en V5 - V6 positive et ample (supérieure à 5 mm).

Elle est dite systolique lorsqu'elle s'accompagne d'un sous-décalage de S.T. et d'une inversion de T_0 en V4 à V7.

e) L'hypertrophie auriculaire droite :

Elle comporte des ondes P_1 et P_2 amples et pointues.

En V1, V2 l'onde P_0 est positive et acuminée.

f) L'hypertrophie auriculaire gauche :

Elle correspond à un élargissement avec crochéage de l'onde P_0 dans les dérivations du plan frontal.

En V1, P_0 est ample diphasique avec première déflexion positive et pointue, deuxième déflexion négative, large et empatée.

Enfin il est souvent utile en précordiales d'utiliser un étalonnage réduit ($\frac{1}{2}$ cm pour 1 mV)

Au terme de cet examen où chaque élément sémiologique aura été analysé, il est habituellement possible de faire une synthèse et de poser un diagnostic. Il n'est pas rare que le diagnostic ne puisse pas être posé de façon absolue. Seules des hypothèses sont alors émises, cas habituel dans les cardiopathies complexes

XXXXXXXXXXXXXXXXXXXXX.

II. - DIAGNOSTIC SCHEMATIQUE DES
PRINCIPALES CARDIOPATHIES CON-
GENITALES DANS LEUR FORME TYPIQUE.

1°) Les cardiopathies par obstacles :

a) La sténose aortique :

Elle est caractérisée par :

- Des troubles fonctionnels à type de dyspnée, angor, ou de syncope d'effort conditionnés par le degré de la sténose.

- Un frémissement systolique dans les deux premiers E.I.D. et dans le creux sternal.

- Un souffle holosystolique rude "d'éjection", intense, maximum dans les deux premiers E.I.D. irradiant vers les vaisseaux du cou.

- Une hypertrophie électrique du ventricule gauche de type "systolique" et une déviation axiale gauche.

- Un gros ventricule gauche à la radio.

b) La coarctation de l'aorte :

L'examen met en évidence :

- Une perception de la crosse aortique dans le creux sus-sternal.

- Une abolition ou une diminution nette des pouls fémoraux et des oscillations artérielles aux membres inférieurs contrastant avec une hypertension aux membres supérieurs.

- Une circulation collatérale artérielle : artères intercostales et mammaires internes visibles à jour frisant, très battantes.

- Un souffle systolique parasternal perçu plus nettement dans le dos (à l'auscultation).

XXXXXXXXXXXXXXXXXXXXX.

A la radio il y a :

- Un aspect en "cheminé" du pédicule
- Une hypertrophie du ventricule gauche et des érosions costales.

A L'E.C.G. :

- Une surcharge ventriculaire gauche électrique plus ou moins importante.

c) La sténose pulmonaire :

Cliniquement on reconnaît la maladie sur l'existence :

- D'un souffle systolique du 2ème E.T.G. intense, rude, frémissant, irradiant dans le dos.
- Parfois d'une abolition du second bruit au foyer pulmonaire
- D'un cœur plus ou moins augmenté de volume avec un gros ventricule droit, une vascularisation pulmonaire normale ou diminuée; d'un arc moyen convexe en "crosse" de hockey" et d'une branche gauche de l'artère pulmonaire en "porte manteau" à la radio.
- D'une surcharge ventriculaire droite systolique plus ou moins marquée à l'E.C.G., et une déviation axiale droite.

d) L'évolution de ces cardiopathies par obstacles :

Les obstacles entraînent une défaillance cardiaque droite ou gauche selon qu'ils siègent sur la voie pulmonaire ou sur la voie aortique.

L'insuffisance cardiaque grave à développement rapide s'observe surtout chez le nourrisson porteur d'une coarctation, lors de la fermeture du canal artériel.

La dyspnée, les malaises et l'angine de poitrine déclanchés par les efforts sont conditionnés par le degré de la sténose.

Toutes ces cardiopathies sont menacées de mort subite.

XXXXXXXXXXXXXXXXXXXXX.

Une greffe Oslérienne enfin est toujours possible sur ces valves anormales caractérisées, cliniquement par une fièvre au long cours avec anémie, splénomégalie et purpura.

2°) Les cardiopathies à Shunt gauche - droite :

* Les plus fréquentes sont représentées par :

a) Le canal artériel :

Le canal de Botal est caractérisé par l'existence :

- D'un souffle continu au 2ème E.I.G. (sous claviculaire gauche).
- Des signes périphériques d'insuffisance aortique : hyperpulsatilité artérielle.
- D'un arc moyen du coeur convexe, allongé non expansif ; une aorte large et hyperpulsatile, et une hypervascularisation pulmonaire à la scopie.
- D'un E.C.G. normal ou des signes gauches et des signes droits si il existe un gros débit ou une hypertension pulmonaire.

b) La communication interauriculaire :

La persistance du trou de Botal se reconnaît cliniquement sur l'existence :

- D'un souffle systolique modéré siégeant au 2 - 3ème E.I.G. retrouvé dans le dos, et un dédoublement espacé fixe du second bruit à l'auscultation.
- D'une augmentation des cavités droites, d'une petite aorte, d'une expansion franche de l'arbre artériel pulmonaire, sans jamais de gros^{te} oreillette gauche à la scopie.
- D'un E.C.G. normal avec en V1 un bloc incomplet droit.

c) La communication interventriculaire :

L'examen met en évidence :

- Un souffle systolique intense, frémissant, maximum au 4ème E.I.G. irradiant dans toutes les directions.
- Radioscopiquement, une petite aorte, une expansion modérée de l'arbre artériel pulmonaire, et une possibilité de grosse oreillette gauche.

- Un E.C.G. normal dans une petite C.I.V. ;
 - des signes de surcharge gauche en faveur d'un gros shunt.
 - ou des signes de surcharge droite en faveur d'une hypertension pulmonaire ou d'une sténose infundibulaire associée.

d) Le canal atrioventriculaire commun :

On doit évoquer ce diagnostic particulièrement si on est en présence d'un enfant mongolien présentant un tableau de shunt gauche - droite avec cyanose discrète et souffle d'insuffisance mitrale associé.

L'examen met en évidence :

- Un souffle systolique avec dédoublement du second bruit au foyer pulmonaire.
- Un souffle intense axillaire (c'est l'auscultation d'une C.I.A. + Insuffisance mitrale).
- Une hypertrophie ventriculaire gauche radiologique avec arc moyen saillant et artères pulmonaires expansives.
- Une surcharge systolique gauche, un axe gauche et bloc de branche droit à l'E.C.G.

* Il faut systématiquement rechercher dans ces cardiopathies avec shunt gauche - droite :

a) Des signes en faveur d'un gros shunt :

Ils sont :

- Signes fonctionnels :
 - dyspnée et fatigue d'effort
 - infections respiratoires graves à répétition
 - signes de défaillance cardiaque
- Signes physiques : Ils comportent
 - une hypertrophie souvent considérable, due à la fois aux difficultés alimentaires et à la réduction du débit systémique.
 - une déformation thoracique : le thorax est globuleux, sa partie supérieure projetée en avant, sa partie sous mammaire déprimée.
 - une cinétique cardiaque hyperdynamique : sous le grill costal amaigri, on voit battre le coeur de façon violente.

un souffle diastolique roulant de pointe : ce signe est très évocateur d'un shunt à gros débit. Il témoigne d'un véritable rétrécissement mitral fonctionnel, le retour veineux pulmonaire à l'oreillette gauche dépassant les possibilités d'admission de la mitrale pendant la diastole.

• Signes radiologiques:

le coeur est augmenté de volume, et cette cardiomégalie s'opère surtout aux dépens du ventricule droit. Elle est d'autant plus importante que le shunt est de plus fort débit.

les poumons sont hypervascularisés, l'arc moyen est saillant, les artères pulmonaires élargies et battantes, le parenchyme gorgé de sang.

• Signes E.C.G. :

Ils sont variables avec la cardiopathie en cause mais dans l'ensemble comportent des signes de surcharge ventriculaire combinée.

b) Les signes témoignant d'une hypertension pulmonaire :

L'hypertension pulmonaire peut déjà être soupçonnée devant :

le 2ème bruit éclatant et palpable au foyer pulmonaire (clan-gor de B2).

l'arbre artériel pulmonaire dilaté au maximum à la radio.

les signes d'hypertrophie ventriculaire droite qui prédominent sur les E.C.G.

On guettera tout au long de l'évolution des shunts gauche - droite l'apparition de signes témoignant d'une hypertension pulmonaire, car c'est un des risques évolutifs majeurs de ces shunts.

c) Les autres complications sont relativement plus rares :

Ce sont :

La maladie d'Osler,

L'insuffisance aortique.

Elles doivent être parfaitement connues.

XXXXXXXXXXXXXXXXXXXXX.

* C'est surtout chez les nourrissons que les shunts gauche - droite sont
 : le plus mal toléré :

Ils donnent une symptomatologie caractérisée par :

- des sueurs profuses
- une polypnée avec tirage
- des pneumopathies à répétition
- une irritabilité et une anorexie
- une hypotrophie

La mortalité est très élevée. C'est chez ces nourrissons que l'indication opératoire sera le plus souvent portée si le traitement médical ne les améliore pas de façon suffisante.

3°) Les cardiopathies à shunt droite - gauche exclusif :

* Les plus fréquentes sont représentées par :

a) La tétralogie de Fallot (tétrade)

En dehors de la cyanose (qui n'apparaît habituellement qu'après deux à trois mois) la polyglobulie (qui devra être suivie par des numérations régulières) de la soif et de l'hippocratisme digital, un signe de valeur est l'accroupissement à l'effort (squatting)

Cliniquement on entend un souffle systolique intense, frémissant, au 3ème 4ème E.I.G. avec un second bruit normal.

La radio montre :

- une hypertrophie ventriculaire droite avec un coeur en sabot, une pointe soulevée,
- un arc moyen creux
- une vascularisation pulmonaire diminuée (poumons clairs) et une fenêtre claire retroaortique en oblique antérieur gauche, correspondant à l'artère pulmonaire hypoplasique.

A l'E.C.G. :

un axe droit voisin de $+ 120^\circ$, une surcharge ventriculaire droite avec de grandes ondes R_s en V1 et R/S en V2 - V6.

XXXXXXXXXXXXXXXXXXXXX.

b) La trilogie de Fallot (triade)

Elle est surtout grave chez le nourrisson où sont observées des sténoses pulmonaires confinant à l'atrésie pulmonaire.

Elle donne un tableau de grande détresse cardiorespiratoire, cyanose, énorme coeur à la radio.

Les formes du grand enfant sont moins dramatiques avec cyanose, dyspnée et accroupissement à l'effort, d'apparition tardive.

Le diagnostic repose aussi sur l'existence :

- D'un souffle systolique rude et frémissant du 2ème E.I.G. avec abolition du second bruit au foyer pulmonaire (à l'auscultation).

- D'un coeur augmenté de volume, avec une convexité de l'arc moyen et une pointe relevée. Les poumons sont clairs. (à la radio)

- D'une surcharge ventriculaire droite électrique accentuée telle que n'en réalise aucune autre cardiopathie (elle atteint - 150° l'axe Q.R.S.)

* Les complications évolutives sont :

a) L'insuffisance cardiaque droite :

Elle ne s'observe guère que dans la trilogie où le septum interventriculaire est intact et où il n'y a aucune autre voie d'évacuation pour le ventricule droit que la voie pulmonaire sténosée.

Par contre dans la tétralogie de Fallot où le septum interventriculaire est ouvert il n'y a jamais de défaillance cardiaque droite.

b) Les accidents neurologiques :

Ce sont essentiellement :

- Les thromboses vasculaires cérébrales artérielles ou le plus souvent veineuses réalisant des syndromes neurologiques (hémiplégie, monoplégie, aphagie).

- Des crises de cyanose et la mort subite.

- L'abcès du cerveau qui doit être évoqué devant la survenue d'un syndrome infectieux (fièvre, frisson, asthénie, amaigrissement) associé à un syndrome de localisation neurologique.

XXXXXXXXXXXXXXXXXXXXX.

c) Les complications infectieuses :

- Greffe Oslérienne
- Tuberculose Pulmonaire etc...

4°) Les cardiopathies à shunts croisés et cardiopathies complexes :

Leur diagnostic est beaucoup plus difficile sauf exception, car les tableaux réalisés simulent aussi bien une C.I.V. avec hypervascularisation pulmonaire et hypertension pulmonaire qu'une tétralogie de Fallot, avec hypovascularisation pulmonaire et cyanose intense comme nous l'avions déjà dit dans le chapitre des "Généralités".

XXXXXXXXXXXXXXXXXXXXX.

III. - E X E M P L E S D E D I A G N O S T I C

Le diagnostic de cardiopathie congénitale se fait de façon plus ou moins aisée dans les circonstances très variables.

Assez fréquemment le diagnostic en est facile.

Par contre le diagnostic de certaines cardiopathies complexes est presque impossible sans explorations complémentaires.

1°) Exemples de diagnostic facile :

Nous nous bornerons à citer ici certaines observations types sur ces différentes cardiopathies :

Observation n° 1. - Nana G..... une enfant de sexe féminin née le 17/3/76 après un accouchement difficile est vue en consultation le 3/6/77 pour des bronchites à répétition depuis la naissance et une hyperkinésie cardiaque avec déformation thoracique qui ont inquiété les parents.

A l'examen on note une déformation thoracique de type "bombement - dépression" et une hyperkinésie cardiaque.

A la palpation, on perçoit un frémissement cardiaque bas situé à gauche du sternum ; les pouls sont bien perçus à tous les niveaux avec une tachycardie à 116 pulsations par minute, et une hépatomégalie débordant le rebord costal de 4 cm.

L'auscultation laisse entendre un souffle systolique (5/6) maximum au 4ème E.I.G., irradiant dans tout le thorax ; un deuxième bruit cardiaque normal au foyer pulmonaire.

La radiographie du thorax montre une cardiomégalie (V2), un débord droit, un arc inférieur gauche allongé et une hypervascularisation pulmonaire.

L'électrocardiogramme montre un rythme sinusal avec un bloc incomplet droit et une hypertrophie ventriculaire droite.

L'axe de Q.R.S. est à + 35°. L'onde R_s en V5 a une amplitude de 34 mm.

Il existe donc une hypertrophie biventriculaire.

XXXXXXXXXXXXXXXXXXXXX.

En conclusion ce tableau complet est typique d'une communication interven-
triculaire à gros débit sans signe d'hypertension pulmonaire notable (C.I.V. 2a)

Chez cette enfant le traitement digitalo-diurétique a amené une nette
amélioration de la cardiopathie.

2. - Daouda D..... un garçon de 6 ans nous est amené en consultation le 24 février
1977 avec les signes fonctionnels suivants : épisodes bronchopulmonaires fébriles,
dyspnée d'effort et douleurs thoraciques.

L'examen montre des pouls bien perçus, battent à 100 pulsations par minute,
un souffle systolique (2 à 3/6) maximum au 3ème espace intercostal gauche irradiant
dans le dos et un deuxième bruit dédoublé au foyer pulmonaire.

L'électrocardiogramme est sinusal avec un axe à +90°, des ondes S en V5-V6,
T. négatives de V1 à V3 et un bloc incomplet droit.

La scopie montre un coeur de volume V1 et des artères pulmonaires expansives

En conclusion devant ce tableau nous avons facilement posé le diagnostic
de communication interauriculaire à gros débit et probablement avec pression pulmo-
naires modérées (C.I.A. 2a).

Avec un traitement digitalo-diurétique cette C.I.A. ^{certe} bien tolérée a vu
~~disparaître~~ les épisodes bronchopulmonaires à répétition.

3. - Agaiïssa C..... une enfant de sexe féminin, née le 3 Avril 1970 est vue pour
la première fois en consultation le 9/11/1976 pour une toux persistante, amaigrisse-
ment, dyspnée d'effort, fièvre et hémoptysie.

A l'examen on note une hyperpulsatilité des vaisseaux du cou, une cyanose
discrète, une toux sèche ^{avec} dyspnée permanente majorées à l'effort, et un hippocra-
tisme digital.

La palpation montre des pouls amples, une tachycardie à 150 pulsations
par minute, une hyperkynésie cardiaque, mais pas de gros foie ni de grosse rate.

A l'auscultation on entend un souffle systolique (3/6) sous claviculaire
gauche avec un prolongement diastolique net.

Il existe en outre un petit roulement de pointe témoignant de l'importance
du débit cardiaque.

La radio du thorax laisse voir un gros coeur (V2 fort) avec un débord droit notable et un gros pédicule ; l'arc aortique se poursuivant avec un arc moyen convexe ectasique, une hypervascularisation pulmonaire globale prédominant au niveau des hiles.

L'électrocardiogramme montre une hypertrophie biventriculaire avec hypertrophie ventriculaire gauche systolique et hypertrophie auriculaire gauche.

Devant ce tableau nous avons pensé à un canal artériel persistant à gros débit avec hypertension pulmonaire. L'existence d'une fièvre prolongée chez cette cardiaque devait faire évoquer une greffe oslérienne confirmée par une hémoculture positive.

Cette observation a non seulement un intérêt diagnostique mais elle montre aussi les risques évolutifs de cette malformation ; risques qui justifient d'ailleurs l'intervention chirurgicale si possible chaque fois qu'un diagnostic de canal artériel est posé.

Malgré un traitement massif et prolongé de pénicilline (12 millions par jour) cette enfant devait décéder quelques semaines plus tard d'une hémoptysie fondroyante.

4. - Agafchatou A..... une fille de 15 ans nous est envoyée de Gao le 7/6/1976 pour précordialgie et syncopes d'effort, son périmètre de marche étant très réduit inférieur à 10 mètres. En outre elle avait une aménorrhée primaire.

A l'examen on note une dyspnée, une hépatomégalie et un retard pubertaire.

A l'auscultation on entend un souffle systolique (3/6) au 2ème espace intercostal droit irradiant vers les vaisseaux du cou, sans click protosystolique.

La tension artérielle est à 10,5/6.

La radio laisse voir une cardiomégalie avec un arc supérieur droit saillant et convexe, un arc inférieur gauche long et convexe témoignant d'une hypertrophie ventriculaire gauche nette ; enfin une stase pulmonaire.

L'électrocardiogramme a un tracé sinusal avec l'axe de Q.R.S. à 0° et des signes d'hypertrophie ventriculaire gauche systolique très importante = Sokolov égal à 75 mm, ondes T. négatives en D₁, D₂, VL et de V4 à V6. Une hypertrophie auriculaire gauche avec onde P. large de 14/100.

En conclusion le diagnostic de rétrécissement aortique était évident.

Nous avons sollicité pour cette enfant une évacuation sanitaire sur la France où l'intervention réalisée devait confirmer notre diagnostic : rétrécissement aortique congénital sous orificiel. Revue en Février 1977 elle ne présente plus aucun trouble et est actuellement guérie.

5. - Amadou T..... Un garçon de 2 mois ayant une soeur jumelle bien portante nous est amené en urgence dans un tableau de détresse cardio-respiratoire le 13/3/1974

L'interrogatoire nous apprend que cet enfant a crié immédiatement après la naissance, qu'il avait un poids normal (3 Kg), qu'une dyspnée s'est installée chez lui un mois après la naissance puis une anorexie 15 jours après.

A l'examen c'est un enfant de 4 Kg 350 avec une température à 38° 7 présentant une polypnée à 94 mouvements respiratoires par minute, des battements des ailes du nez, un tirage des geignements, une tachycardie extrême à 180 pulsations par minute et une rate ptosée.

La palpation montre des artères humérales bien perçus + + + et des artères fémorales non perçus.

Le diagnostic de coarctation aortique était évident, car la survenue tardive de la défaillance cardiaque (2 mois) fait éliminer une hypoplasie du ventricule gauche dans la quelle la défaillance est précoce. Cet enfant devait décéder 4 jours après dans un tableau de détresse cardio-respiratoire malgré un traitement digitalique intensif.

6. - Oumou G..... Une fille de 17 ans nous est présentée dans le service de neurologie du Docteur Faran SAMAKE le 5/7/77.

L'interrogatoire nous apprend qu'elle fait des épisodes bronchitiques à répétition depuis la prime enfance. Depuis 6 ans, elle présentait une dyspnée d'effort et a fait une hémiplégié gauche survenue à la suite d'un état fébrile mal précisé.

A l'examen on note une hémiplégié gauche avec rétraction des membres inférieur et supérieur gauches et une cyanose nette au niveau des extrémités et les lèvres.

A l'auscultation on entend un souffle systolique frémissant au foyer pulmonaire irradiant dans tout le thorax, bien entendu dans le dos alors que le deuxième bruit est aboli au foyer pulmonaire.

La radio du thorax laisse voir une cardiomégalie avec un arc inférieur droit convexe bombé signant une hypertrophie ventriculaire droite, un arc moyen creux et une pointe sus diaphragmatique.

Il y a une diminution nette de la vascularisation pulmonaire.

L'électrocardiogramme montre un tracé sinusal et un axe de Q.R.S. droit à 115°, une hypertrophie ventriculaire droite importante avec des ondes R en V1 égales à 12 mm et des Ondes S profondes jusqu'en V5 - V6.

En conclusion nous avons pensé devant ce tableau à celui d'une tétralogie de fallot.

L'hémiplégie est un accident neurologique classique au cours de la tétrade.

Malheureusement cette fille devait décéder quelques semaines plus tard dans un tableau de fièvre prolongée, évoquant un abcès de cerveau probable.

7. - Nana F..... Une fille de 5 ans est vue en consultation le 5/9/1976 pour une cyanose existant depuis la naissance et tendance au squatting après effort.

L'examen décèle une cyanose généralisée très intense, un hippocratisme digital et une hépatomégalie débordant de 4 cm.

L'auscultation laisse entendre un gros souffle systolique(4/6) mésocardiaque et un deuxième bruit augmenté au foyer pulmonaire.

La radio du thorax montre une convexité marquée de l'arc supérieur droit et un "coup de hache" au niveau de l'arc inférieur droit qui fait ^{un} angle rentrant avec le diaphragme.

L'électrocardiogramme a un tracé sinusal et un axe gauche (à -60°). On note une hypertrophie ventriculaire gauche électrique et une hypertrophie auriculaire droite importante.

Paradoxalement le diagnostic était très simple chez cette malade porteuse d'une cardiopathie congénitale cyanogène, si l'on sait que l'atrésie tricuspидienne est la seule cardiopathie congénitale cyanogène qui s'accompagne d'un axe gauche. Par ailleurs la silhouette radiologique caractéristique avec angle rentrant de l'arc inférieur droit, permettait d'affirmer l'absence de ventricule droit.

Malgré le traitement digitalo-diurétique cette fille est restée dans un état très précaire et devait décéder le 21/10/77 dans un tableau d'insuffisance respiratoire.

2°) Par contre de diagnostic difficile :

Les cardiopathies cyanogènes complexes dont nous citons quelques types d'observation.

1. - Berthe B..... Une enfant de sexe féminin née le 17/1/67 est vue pour la première fois en consultation le 24/2/77 pour des épisodes broncho-pulmonaires à répétition et dyspnée d'effort traitée sans succès comme tuberculose.

A l'examen on note une cyanose discrète au niveau des ongles et des muqueuses, une déformation thoracique de type "dépression d'un hémithorax" et une hépatomégalie.

A l'auscultation on entend un petit souffle systolique roulant au 3ème espace intercostal gauche avec soulèvement infundibulaire ; clangor du 2ème bruit au foyer pulmonaire, petit prolongement diastolique en inspiration profonde (souffle). Il n'y a pas de 2ème bruit perçu au foyer aortique.

A la radio le coeur est de volume normal, la pointe sus diaphragmatique, l'arc supérieur paraît petit, l'arc moyen est très fortement convexe anévrysmal, la branche droite de l'artère pulmonaire apparaît très dilatée dans la région juxta-hilaire.

Le périphérie des champs pulmonaires est claire non hypervascularisée.

En oblique antérieur gauche la branche de l'artère pulmonaire apparaît dilatée en radius de façon comparable au côté droit ; la baryte descend verticalement, il n'y a pas d'hypertrophie auriculaire gauche.

L'électrocardiogramme est sinusal à 92/mm, l'axe de Q.R.S. à + 120°. on note une hypertrophie ventriculaire droite importante de type égalité de pression avec un aspect $\frac{R}{S}$ en $V_2 V_3$, des ondes S profondes jusqu'en V_6 et T_4 négatives de V_1 à V_4 .

La numération formule sanguine montre une polyglobulie avec hypochromie.

En conclusion le tableau évoque en premier lieu un tronc commun probable. Mais seule une exploration hémodynamique permettrait la confirmation diagnostique.

Sous traitement médical la cardiopathie est bien tolérée puisque la dyspnée a beaucoup régressé et que l'enfant ne présente plus de phénomène de squatting.

2. - Fatoumata C. Une fille de 8 ans est vue en consultation le 6/11/76 pour la première fois.

L'interrogatoire du père nous apprend qu'à la naissance elle pesait 1,8 Kg et présentait une cyanose intense apparue immédiatement, puis qu'au 3ème mois de la vie une déformation thoracique était devenue évidente avec une dyspnée permanente.

Depuis, elle présente une dyspnée permanente avec toux, anorexie, rhinorrhée permanente et fréquemment de la fièvre.

A l'inspection on est frappé par une hypotrophie générale, ^{une} cyanose et un hippocratisme digital des mains et pieds, une hyperhémie conjonctivale. Il existe par ailleurs un syndrome polymalformatif : un hypertélorisme, un cou palmé, un pied droit recouvert. Le thorax est déformé avec un choc de pointe visible au 4ème espace intercostal droit et pulsation exagérée des vaisseaux du cou.

A la palpation le choc de la pointe est perçu à droite ; on note également un frémissement au niveau du 4ème espace intercostal droit, le pouls est lent et il existe une hépatomégalie perçue en position normale.

A l'auscultation on entend un gros souffle systolique maximum 2ème espace intercostal droit et derrière le sternum irradiant dans tout le thorax. Le deuxième bruit est augmenté au foyer pulmonaire.

La radio du thorax montre une cardiomégalie avec dextroposition du cœur (la pointe est à droite) ; un bord droit long et convexe et un élargissement des hiles pulmonaires. Le bord gauche est constitué de deux arcs superposés en accolade : un arc supérieur très convexe, un arc inférieur également convexe. Les viscères abdominaux sont en place normale.

L'électrocardiogramme a un tracé sinusal avec un axe à $+ 15^\circ$ (gauche), des signes d'hypertrophie ventriculaire gauche systolique avec ondes T. négatives de V_2 à V_6 , des signes d'hypertrophie auriculaire gauche avec élargissement de l'onde P.

En conclusion, disons qu'il s'agit là d'une cardiopathie congénitale cyanogène complexe avec dextrorotation sans situs inversus. S'agit il d'un canal atrio-ventriculaire, d'un truncus artériel ? Là encore seules sont autorisées des hypothèses.

3. - Mah T..... Une fille de 3 mois nous est amenée en consultation le 27/1/75 pour la première fois.

L'interrogatoire nous apprend que l'enfant est née le 24/9/74 au terme d'une grossesse normale. Elle a crié à la naissance mais a présenté une cyanose d'apparition immédiate. Depuis cette date elle présente une toux permanente, une dyspnée, des épisodes fébriles à répétition, et des difficultés d'alimentation qui accentuent la dyspnée.

A l'examen l'hypotrophie est manifeste (elle pèse 3,650 g) sa température est à 36°,7, il y a une dyspnée avec geignements et cyanose évidente.

A la palpation on note un signe de Harzer mais il n'existe pas d'hépatomégalie.

Les pouls sont facilement perçus aussi bien aux membres inférieurs qu'aux membres supérieurs.

A l'auscultation on ne trouve qu'un petit souffle systolique (2/6) au niveau du 2ème espace intercostal gauche.

Le deuxième bruit cardiaque est fort au foyer pulmonaire. Il y a de nombreux rales bronchiques.

A la radio on voit l'image des viscères à leur place ; un gros cœur de volume V3 avec une pointe sus diaphragmatique, un arc moyen gauche paraissant allongé et peut être un gros arc supérieur gauche, pas de débord droit. Il y a une hypervascularisation pulmonaire considérable.

L'électrocardiogramme montre un rythme sinusal à 150° par minute et un axe de Q.R.S. à + 135°. Il n'y a pas de signe d'hypertrophie auriculaire mais une surcharge ventriculaire droite considérable avec un aspect qR en V1 où R atteint 20 mm, en V6 un aspect rS, des ondes T. négatives de V1 à V3. Cet aspect du ventriculogramme peut être interprété de deux façons :

- soit comme un axe hyperdroit
- soit comme une inversion ventriculaire, car il existe des ondes q dans les précordiales droites et une absence dans les précordiales gauches qui peut faire penser à une inversion septale

En conclusion évoquer une cardiopathie congénitale devant un tel tableau ne laissait place à aucune autre hypothèse.

Les éléments dont nous disposions permettaient de faire le diagnostic de shunt croisé devant l'association d'une cyanose clinique majorée par les efforts témoignant du shunt droite gauche ; et d'une hypervascularisation pulmonaire témoignant d'un shunt gauche droite associé.

On pouvait ainsi facilement écarter :

- les shunts droite gauche exclusifs à manifestations néonatales les plus courants : tétralogie de fallot qui s'accompagne de poumons hyperclairs, trilogie de fallot.

- les shunts gauche droite qui ne s'accompagnent pas de cyanose et donnent une surcharge ventriculaire combinée.

telles que la coarctation de l'aorte, l'hypoplasie du ventricule gauche, car les pouls étaient bien perçus à tous les niveaux.

- les autres causes de défaillance cardio-respiratoire du nour-

- une atrésie tricuspidiennne qui donne certe un tableau voisin sur le plan clinique et radiologique, mais donne à un axe hypergauche à l'électrocardiogramme;

Nous avons retenu devant un tel tableau trois hypothèses diagnostiques :

- Sur le plan clinique et radiologique cette cardiopathie congénitale cyanogène pouvait évoquer une transposition des gros vaisseaux avec hypervascularisation pulmonaire et probablement hypertension artérielle pulmonaire.

- L'électrocardiogramme faisait penser à une cardiopathie plus complexe :

- soit de type ventricule unique de type B
- soit à un ventricule droit à double issue sans sténose pulmonaire

Nous avons sollicité pour cette enfant une évacuation sanitaire en France en raison de la très mauvaise tolérance de la cardiopathie malgré un traitement par la cédilamide (4 gouttes matin et soir). Quoiqu'il en soit l'exploration hémodynamique était urgente, seule capable d'assurer un diagnostic et de poser les indications opératoires qui ne pouvaient être que des opérations palliatives compte tenu de l'âge de l'enfant. Durant les deux mois que devait durer l'attente d'évacuation l'état de l'enfant restait très précaire et le poids parfaitement stationnaire. L'enfant a été hospitalisée à Paris dans le service du Professeur Ribière à Bicêtre, spécialisé en cardiologie infantile.

Le cathétérisme fait le 21/4/75 et l'angiographie biplane montrent qu'il s'agit d'un ventricule unique avec hypertension pulmonaire, interruption de la crosse aortique et canal systémique.

Aucune possibilité opératoire ne s'offrait chez cette malade.

D'ailleurs cette exploration très mal tolérée devait précipiter la fin de cette malheureuse histoire. Cinq jours après l'exploration l'enfant devait décéder dans une grande défaillance cardiorespiratoire avec oedème pulmonaire.

La vérification anatomique montre :

- un coeur biloculaire ventricule unique, oreillette unique.
- hypoplasie de l'aorte après la carotide gauche
- canal systémique.

Il est évident que nous ne pouvions assurer à Bamako le diagnostic précis d'une cardiopathie aussi complexe.

! !
! !
! !
! C H A P I T R E I I I T R A I T E M E N T !
! !

A. - TRAITEMENT MEDICAL :

Traitement de "toute une vie" il reste aussi capital chez tous les cardiopathes. Il porte sur les trois grands types de complications des cardiopathies congénitales :

- la défaillance cardiaque
- la sur-infection
- et les thromboses.

Les problèmes posés par ces risques sont indépendants de la cardiopathie responsable.

1°) - La défaillance cardiaque :

Il faut distinguer le traitement d'attaque d'une insuffisance cardiaque établie et le traitement d'entretien, préventif en quelque sorte, de l'insuffisance cardiaque.

a) - Traitement d'attaque :

- le repos :

- Repos au lit chez l'adulte
- Chez l'enfant des jeux calmes dans une chambre sont préférables à une agitation frénétique dans un lit.

- le régime désodé : indispensable

Chez le nourrisson il faut substituer au lait ordinaire un lait désodé (lait Pennoc par exemple)

- les tonicardiaques : On utilisera :

- soit la digitaline native, soluté au 1/2 000 (cinquante gouttes : 1 mg de digitoxine), et la dose à cette phase d'attaque doit être d'une goutte soit 20 microgrammes par Kg de poids corporel et par jour. Cette dose moyenne peut être augmentée (voire doublée) chez le nourrisson de moins de 10 Kg, diminuée par contre chez l'enfant de plus de 20 Kg.

- soit autres tonicardiaques comme la cédilanide Sandoz, coragoxine servier ou digoxine Nativelle etc...

quelques équivalences à connaître :

Digitaline Nativelle.....	Digitoxine	50 gouttes = 1 mg
Cédilanide Sandoz.....	Lanatoside	30 gouttes = 1 mg
Coragoxine Servier.....	Digoxine	1 comp. = 1/8 mg
Digoxine Nativelle.....	Digoxine	1 comp. = 1/4 mg
Digitaline.....		1 comp. = 5 gouttes
Cédilanide.....		4 gouttes = 1 goutte Digitaline
Coragoxine.....		1 comp. = 2,5goutte Digitaline
Digoxine.....		1 comp. = 5 gouttes Digitaline

L'avantage des lanatosides et de la digoxine sur la digitaline est d'avoir une action moins prolongée. Ils sont donc, au moins théoriquement plus maniables.

En fait, ils sont moins bradycardisants et la digitaline reste un médicament très sûr et très utilisé. Le traitement à cette dose d'attaque doit être poursuivi jusqu'à ralentissement du rythme cardiaque à un chiffre normal pour l'âge (voir dans l'analyse sémiologique). Les signes du sur dosage digitalique sont représentés par les vomissements, une bradycardie excessive et surtout par l'apparition d'extrasystoles, a fortiori si celles-ci réalisent un rythme bigéminé.

- les diurétiques :

On utilisera la chloro-thiazide (Diurilix) ou Furosémide (Lasilix) à raison de 1/4 de comprimé par 5 Kg de poids et par jour.

L'administration de potassium (sirop de gluconate de potassium Egic dont une cuillère de café contient 0,125 g d'ion potassium équivalent à 0,250 de chlorure de potassium ; chlorure de potassium comprimé ou kalcorad à utiliser chez le grand enfant) doit être associée aux diurétiques.

b) - Traitement d'entretien :

Il succède au traitement d'attaque du jour où l'on peut considérer la défaillance cardiaque comme corrigée et en particulier où le rythme cardiaque est redevenu normal pour l'âge.

Ce traitement doit être poursuivi indéfiniment, en tout cas jusqu'au moment où la tolérance spontanée s'améliore (cas habituel des shunts gauche droite, à partir de l'âge de deux ans), ou que la cardiopathie puisse être opérée (si elle est opérable).

Les doses doivent être suffisantes pour empêcher que ne réapparaissent les signes d'insuffisance cardiaque.

Ce traitement comporte essentiellement :

- la digitaline native dont la dose moyenne est de l'ordre de 1 goutte par Kg de poids et par semaine. Ainsi un nourrisson de 10 kg recevra dix gouttes par semaine soit deux gouttes par jour et ceci 5 jours par semaine.

- On associe avec parcimonie des diurétiques thiazidiques (Diurilix), Hygroton ou Enduron). Ces deux derniers ayant une action plus prolongée et moins brutale peuvent paraître préférables.

La dose de 1/4 de comprimé par 5 Kg de poids administrée une fois (à la rigueur deux fois) par semaine est habituellement suffisante. Ce traitement doit être conduit avec énergie et persévérance.

2°) - L'infection :

Chez ces malades particulièrement fragiles, une notion doit être bien établie dans l'esprit du médecin : toute infection quelle qu'en soit l'origine, doit être traitée par antibiotique, et tout foyer infectieux possible devra être éradiqué.

C'est ainsi que l'hygiène dentaire devra être parfaite et que toute rhinopharyngite devra être traitée énergiquement.

Le tableau suivant résume bien la modulation thérapeutique en fonction des complications observées.

CE TABLEAU RESUME BIEN LE TRAITEMENT DES INFECTIONS

INFECTION	ETIOLOGIE	SIGNES CLINIQUES	EXAMENS COMPLEMENTAIRES	TRAITEMENT
Endocardite d'Osler	Toutes les cardiopathies (sauf C.I.A.)	Fièvre au long cours + anémie splénomégalie Purpura	Hémoculture positive	Perfusion d'antibiotique pendant 6 semaines
Sur-infection Pulmonaire	Shunt gauche droit	Fièvre + toux dyspnée signes stéthacoustiques	Signes radiologiques	Antibiotique + tonique et diurétiques
Abcès du cerveau	Shunt droite gauche	Fièvre + signe d'hypertension intracrânienne + signe de localisation neurologique	Leucocytose oedème fond d'oeil modification de l'E.C.G. Artériographie	Intervention neurochirurgicale

Le traitement immédiat de toute infection par les antibiotiques doit mettre à l'abri de ces complications graves.

3°) - Les thromboses vasculaires : sont l'apanage des cardiopathies cyanogènes, facilitées par la polyglobulie :

Il semble que l'utilisation de l'héparine soit justifiée, associée à la morphine, à l'oxygène et éventuellement aux corticoïdes (pour lutter contre l'œdème cérébral) et à une saignée.

Mais il faut surtout insister sur la prévention de tels accidents :

- ils sont très souvent précédés de malaises
- la déshydratation doit être immédiatement corrigée

en faisant boire abondamment l'enfant, ou en le perfusant en cas de déshydratation sévère, et en combattant sa cause généralement infectieuse, par antibiothérapie. D'une façon générale on ne doit jamais refuser à boire à un enfant cyanosé. Chez le nourrisson, la ration hydrique sera systématiquement augmentée.

4°) - Quelques cas particuliers :

- Les accidents critiques passagers des cyanosés :

En attendant l'intervention chirurgicale qui doit être pratiquée sans trop attendre, on peut conseiller :

- de les traiter par administration de vasopresseurs (coramine, néosynéphrine), de morphine (que l'on est autorisé à utiliser dans ces cas, même chez les jeunes enfants, à raison de 1 mg par 5 Kg de poids), d'oxygène, de bêta bloquants injectables (Avlocardyl).

- de chercher à les prévenir par l'administration régulière d'un vasopresseur ou d'un bêta-bloquant (Visken)

- L'hypertension d'une coarctation : en attendant l'heure de la chirurgie, elle peut être traitée avec succès par des hypotenseurs (dérivés de la Rauwolfia, Aldomet).

- Certains syndromes d'Eisenmenger, certaines cardiopathies très cyanogènes ayant déjà présenté des thromboses veineuses peuvent être traités par les anticoagulants. Mais il s'agit là d'un traitement délicat d'autant que ces sujets ont souvent des troubles de l'hématase. De plus chez les nourrissons, les contrôles biologiques sont difficiles à obtenir et à interpréter.

5°) - La protection vaccinale :

D'une façon générale, rien ne s'oppose à ce que l'enfant atteint de cardiopathie congénitale subisse les vaccinations habituelles, exception faite des enfants en grande défaillance cardiaque ou en état de cyanose accentuée.

a) - Vaccination antivariolique : Elle est bien souvent pratiquée dès les premiers mois de la vie alors que la cardiopathie était méconnue. Lorsque ce n'est pas le cas, et que l'on se trouve devant un enfant de plus d'un an qui n'a jamais été vacciné contre la variole,

il vaut mieux s'abstenir de pratiquer cette vaccination.

b) - Les vaccinations contre la diphtérie, le tétanos et la coqueluche :

Elles doivent être effectuées, elles ne présentent aucun danger et tellement d'avantages : que l'on songe à la gravité de certaines coqueluches chez ces enfants, aux inconvénients qui peuvent s'attacher à une plaie infectée !

c) - La vaccination antipoliomyélitique et la vaccination par le B.C.G.

Parfaitement supportées et actives, elles ne doivent pas être refusées à ces enfants que leur cardiopathie ne met pas à l'abri d'une poliomyélite ou d'une tuberculose.

6°) - L'alimentation :

Chez ces enfants où il faut éviter tout fléchissement de l'état général l'alimentation est d'une importance capitale. Ils doivent être bien alimentés.

Si le problème d'alimentation se pose très souvent chez des nouveaux-nés et nourrissons en défaillance cardiorespiratoire il n'est pas exceptionnel que l'on soit amené à prescrire des stimulants de l'appétit chez des nourrissons et grands enfants devant une anorexie secondaire à un régime désodé mal toléré, ou une atteinte de l'état général.

Et ceci est particulièrement valable dans les cardiopathies par shunt (gauche droite, droite gauche) où l'hypotrophie est très fréquente. Chez les petits nourrissons on aura intérêt à faire de petits repas multiples échelonnés au cours de la journée.

B. - TRAITEMENT CHIRURGICAL :

Devant tout malade atteint de cardiopathie congénitale les questions qui viennent à l'esprit sont les suivantes :

- doit-il être opéré ?
- Peut-il l'être ?
- Quand et comment le sera t-il ?

Pour le médecin chargé de poser l'indication opératoire, le problème est de choisir l'heure optimale pour la chirurgie. Celle-ci, ceci dit de façon schématique, doit se situer au point de croisement de deux courbes : l'une descendante, l'état du malade, l'autre ascendante, l'évolution de la chirurgie.

1°) - Les techniques chirurgicales actuelles :

On peut schématiquement distinguer trois types d'interventions chirurgicales :

a) - celles qui restent extracardiaques :

- Fermeture d'un canal artériel
- Résection d'une coarctation
- Création d'une anastomose de Blalock - Taussig : anastomose entre la sous-clavière gauche et la branche gauche de l'artère pulmonaire.

b) - celles qui tout en étant intracardiaque se font à coeur fermé :

- valvulotomie pulmonaire par voie transventriculaire (méthode de Brock).

c) - celles qui se pratiquent sous circulation extracorporelle :

Le principe de la circulation extracorporelle (C.E.C.) est le suivant : le sang désaturé du malade recueilli par des canules placés dans les veines caves supérieures et inférieures est envoyé à un oxygénateur d'où le sang saturé en oxygène est réinjecté par une pompe dans l'artère iliaque (ou dans l'aorte ascendante du sujet).

Ainsi le coeur et la circulation pulmonaire du sujet sont - ils mis hors circuit et peut on ouvrir et examiner à ciel ouvert les différentes cavités du coeur et l'artère pulmonaire qui sont en principe ~~ex~~ gangues.

La réanimation : Elle représente le complément indispensable, le prolongement obligé de l'acte opératoire. Les perturbations hémodynamiques, métaboliques, hématologiques entraînées par ces opérations conduites sous circulation extracorporelle sont telle qu'une phase de rééquilibration, de réanimation doit être systématiquement envisagée, phase au cours de laquelle la vie du malade dépend de l'expérience et de la science des médecins et des infirmiers qui sont chargés de le surveiller.

2°) - Les cardiopathies par obstacle :

En règle général tout obstacle serré doit être opéré sans attendre.

a) - La sténose pulmonaire :

• Orificielle : Elle n'est justiciable de l'intervention que dans la mesure où elle entraîne des pressions ventriculaires droites voisines des pressions systémiques. Il n'y a pas de limite d'âge, ni inférieure ni supérieure à cette indication.

Deux techniques sont possibles : à coeur fermé une valvulotomie, sous circulation extracorporelle une artériotomie pulmonaire.

Le risque opératoire est faible, inférieur à 5 % et les résultats excellents. Il est rare cependant que le souffle disparaisse totalement et on peut entendre un souffle diastolique d'insuffisance pulmonaire.

- Infundibulaire : Risque opératoire beaucoup plus élevé (de l'ordre de 20 %) et les résultats sont moins brillants.

- Sténose des branches : Echappe à la chirurgie jusqu'à présent.

b) - La sténose aortique :

- Les rétrécissements orificiels et juxta-orificiels :

- L'indication opératoire est formelle et urgente chaque fois qu'il s'agit d'un obstacle serré, entraînant une hypertension ventriculaire gauche importante et une différence de pression ventricule gauche - aorte dépassant 80 mm Hg.

- L'intervention se fait sous circulation extracorporelle par aortotomie.

- Le risque opératoire est fonction du stade auquel on intervient :

- 5 % dans les meilleurs cas

- 30 % dans les plus mauvaises,

risque qu'il convient de juger en songeant à la gravité croissante du pronostic spontané.

- La coarctation : Toute coarctation doit en principe être opérée (sauf coarctation très peu serrée)

- L'âge optimum se situe entre 10 et 15 ans.

- C'est la résection de la coarctation (opération de

- Grafford).

- avec suture bout à bout

- ou interposition de prothèse en Dacron (coarctations

- longues).

Le risque opératoire est très faible (2 %) dans les formes standard opérées chez l'adolescent.

3°) - Les shunts gauche-droite :

Tout shunt gauche-droite important doit être corrigé chirurgicalement et ce, d'autant plus qu'il entraîne une hypertension pulmonaire plus élevée.

A l'inverse une hypertension pulmonaire élevée que n'accompagne qu'un shunt gauche-droite de faible volume constitue habituellement une contre-indication opératoire.

a) - Le canal artériel :

Tout canal artériel doit être opéré à la seule exception de ceux qu'accompagne une augmentation trop importante des résistances artérielles pulmonaires et à fortiori de ceux qui admettent un shunt droite-gauche.

L'âge optimum de l'intervention : dès la découverte du canal entre 3 et 40 ans.

Deux techniques sont possibles :

- simple ligature
- ou mieux semble-t-il résection suture entre deux ligatures.

Le risque est très faible, moins de 1 %. Les résultats sont excellents.

b) - La C.I.V. :

Compte tenu du risque encore élevé de cette chirurgie et aussi de la possibilité de fermeture spontanée, seules doivent être opérées les C.I.V. comportant un shunt important et des pressions pulmonaires élevées.

L'âge optimum se situe entre 8 et 20 ans. Mais les indications les plus fréquentes s'observent surtout chez le nourrisson dans les deux premières années de la vie. L'âge de l'intervention a été constamment raccourci et l'on peut raisonnablement faire opérer des nourrissons défaillants dès l'âge de 1 an.

L'intervention se propose, sous circulation extracorporelle et par ventriculotomie droite de fermer la CIV par une plaque de Téflon qui sera cousue solidement à points séparés aux bords de la C.I.V.

Le risque opératoire est encore notable de l'ordre de 5 à 10 % selon l'importance de l'hypertension pulmonaire.

On peut observer une insuffisance cardiaque transitoire, ou la persistance d'un shunt résiduel.

Une indication formelle est représentée par les C.I.V. s'accompagnant d'insuffisance aortique (syndrome de Laubry et Pezzi).

c) - C.I.A. :

Les C.I.A. s'accompagnant d'une augmentation notable de volume cardiaque seraient justiciables d'une intervention.

Celles qui s'accompagnent d'une hypertension pulmonaire importante sont à écarter de la chirurgie.

L'âge idéal est entre 8 et 20 ans pour l'intervention.

Sous circulation extracorporelle et en hémodylution, la C.I.A. est abordée par auriculotomie droite et fermée :

- soit par suture directe
- soit si elle est large par mise en place d'une plaque de Téflon.

Le risque est très faible dans les formes standard, nettement plus élevé lorsqu'il s'agit d'adultes âgés ou des formes avec hypertension pulmonaire.

d) - Les C.A.V. :

Rejetés des indications opératoires il y a encore quelques années, les progrès de la chirurgie sont tels que l'on peut raisonnablement envisager leur réparation complète actuellement avec néanmoins de moins bons résultats que les précédentes interventions.

Toute fois on peut tenter une fermeture de l'ostium primum s'il s'agit d'une forme à gros cour et à gros débit, ou mettre une valve de Starr sur la mitrale si la suture de la fente mitrale s'avère impossible ou inefficace dans une forme complète dont le pronostic spontané paraît compromis à brève échéance.

Le risque opératoire est important.

4°) - Les shunts droite gauche et les shunts croisés

a) - Certaines échappent actuellement à la chirurgie :

Ce sont toutes les cardiopathies qui comportent une artériolite pulmonaire telle que la maladie est devenue plus une affection pulmonaire qu'une affection cardiaque. (Syndromes d'Eisemenger, C.I.A., C.I.V., canal ou fistule aorto-pulmonaire à shunt inversé).

Les pseudo-truncus ou truncus aorticus caractérisés par l'absence des branches de l'artère pulmonaire.

b) - Certains ne peuvent faire l'objet que d'interven-

tiens palliatifs destinées, non pas à corriger anatomiquement les lésions, mais à créer une autre lésion dont le rôle est d'améliorer les conditions circulatoires.

L'anastomose de Blalock - Taussig est le type même de ces interventions palliatives.

Entrent dans ce cadre :

- des cardiopathies à shunt droite gauche exclusif :
 - toutes les atrésies tricuspidiennes.
 - certaines tétralogies de Fallot avec très importante hypoplasie de la voie infundibulo-pulmonaire.
 - certaines maladies d'Ebstein.
- les cardiopathies à shunt bidirectionnel :
 - certains truncus, comme certains ventricules uniques peuvent faire envisager un "banding" des branches de l'artère pulmonaire.
 - les transpositions peuvent bénéficier ;
 - dans la première semaine de la vie de la création d'une C.I.A. (Intervention de Blalock Haulon).
 - dans la seconde enfance d'une transposition veineuse (opération de Mustard).

c) - Certaines cardiopathies enfin peuvent faire objet
d'une chirurgie visant à corriger les lésions en réalisant une disposition anatomique aussi voisine que possible de la normale.

Il en va ainsi :

- des triades : sous circulation extracorporelle, fermeture de la C.I.A., suppression de l'obstacle valvulaire etc... L'indication est quasi formelle et le risque très élevé.

- de certaines tétralogies de Fallot : fermeture de la C.I.A. et rétablissement d'une voie infundibulopulmonaire de calibre suffisant. L'âge optimum de l'opération se situe après 8 ans. Une voie infundibulaire pulmonaire trop hypophasique est une contre indication. Le risque opératoire est élevé.

- de certaines maladies d'Ehstein : Réposition de la tricuspide (intervention de Hardy) ou mise en place d'une valve de Sterr associée à la fermeture de la C.I.A.

XXXXXXXXXXXXXXXXXXXXX.

QUELQUES RESULTATS RECENTS DE LA CHIRURGIE DANS LE DOMAINE DES

CARDIOPATHIES CONGENITALES

TABEAU X :

ANNEES	AUTEURS	TYPE DE CARDIOPATHIE CONGENITALE	Nbre de cas	DECES	MORTALITE
1966 - 1975	Ben Ismail (M)	C.I.V.	31	1	3 %
1971 - 1975	Blondeau (B)	Coarctation	190	2	1 %
1964 - 1972	Binet (J.P.)	Tétralogie (sans anostomose)	51	2	8 %
		(avec a. au paravant)	107	16	15 %

C. - ATTITUDE THERAPEUTIQUE :

Notre attitude à Bamako^{est} évidemment dictée avant tout par les possibilités financières du pays. La chirurgie cardiovasculaire, particulièrement lorsqu'elle nécessite une intervention à cœur ouvert sous circulation extracorporelle, est particulièrement onéreuse, se chiffrant en millions de francs maliens pour chaque malade.

Elle implique par ailleurs des frais considérables pour l'évacuation sanitaire, les explorations hémodynamiques préopératoires et les frais post-opératoires.

Ces frais sont dans l'immédiat hors des moyens locaux.

Est ce pour autant dire qu'aucun de ces malades ne pourra être opéré ?

Nous pensons pour notre part qu'on peut envisager une solution pour deux types de malades :

- le premier concerne les malades curables par une intervention thoracique extra-cardiaque ne nécessitant pas de circulation extracorporelle. C'est le cas des canaux artériels et la première intervention de ce type pratiquée à l'hôpital du Point-"G" par le Professeur Mamadou DEMBELE fut un succès qui ne devait présenter aucune complication post-opératoire. Cette enfant est actuellement guérie de sa cardiopathie.

- le deuxième type de malade pour lequel l'intervention paraît impérieuse est représenté par les cardiopathies par obstacle sans shunt.

En effet chez ces malades le traitement médical n'entraîne que peu ou pas d'amélioration alors que l'intervention chirurgicale très simple entraîne une guérison totale et définitive de la cardiopathie avec un risque opératoire mineur de l'ordre de 1 %.

Tel est le cas de l'observation de la jeune Agafchatou A..... (observation 4) porteuse d'un rétrécissement aortique sous orificiel qui fut guérie définitivement après l'intervention.

De tels malades devraient continuer à bénéficier d'une évacuation prioritaire pour intervention.

Enfin d'autres possibilités devraient être envisagées :

- l'ouverture récent de l'Institut de Cardiologie à Abidjan laisse entrevoir une solution moins onéreuse pour nos cardiopathies congénitales: les frais de transport plus réduits, le coût de l'intervention et des frais d'hospitalisation moins élevés qu'en France peut permettre d'espérer que les autorités financières se pencheront sur ce problème.

- une évaluation du coût de telles interventions doit nous être
communiquée prochainement et permettra de juger si les prix sont accessibles à nos
moyens

C O N C L U S I O N

Nous avons pu observer en milieu hospitalier à Bamako, 68 malades en 3 ans et $\frac{1}{2}$ porteurs de cardiopathies congénitales diverses.

observations

La majorité de ces observations concernent des enfants et principalement des nourrissons de moins de 2 ans.

Néanmoins un domaine de cette pathologie nous échappe totalement, représenté par les cardiopathies à manifestations immédiates néo-natales.

La répartition des cardiopathies est la suivante :

- Cardiopathies par obstacles sans shunt : 8 cas (12,69 %)
- Shunts gauche - droite : 37 cas (58,73 %)
- Cardiopathies avec shunt droite - gauche ou avec shunts croisés (cardiopathies cyanogènes) = 18 cas (28,6 %)

Nous avons essayé de démontrer que le diagnostic des cardiopathies les plus courantes est relativement aisé à condition que l'examen soit conduit avec rigueur. De cette rigueur dépend l'orientation diagnostique étayée par quelques examens facilement praticables (Radiographie du thorax et électrocardiogramme).

L'analyse sémiologique précise doit permettre au moins dans les cas typiques au praticien non spécialisé de porter un diagnostic.

La fréquence avec laquelle ces malades nous parviennent au stade de défaillance cardiaque laisse penser que nous n'entrevoions qu'une faible proportion des cardiopathies congénitales. Ceux qui ^{se} portent bien ne consultant pas, à moins qu'ils ne soient dépistés au cours d'un examen systématique par un médecin attentif. Ils ne représentent que 11 cas (soit 18,6 % de nos malades).

Par contre dans 66 % des cas, nos malades nous parviennent soit en défaillance cardiaque, soit en équilibre très précaire (stade III et IV de la New-York Heart Association).

La forte proportion de cardiopathies mal tolérées explique l'importance des décès observés (23,8 %), décès qui atteignent des enfants de moins de 2 ans dans les $\frac{2}{3}$ des cas.

La thérapeutique médicale obéit à des règles simples, dont la base est constituée par les digitaliques et les diurétiques.

Des règles hygiéno-diététiques, une protection vaccinale et le traitement par antibiotique de toute infection, permettent d'améliorer la majorité de ces malades

On ne saurait trop insister sur l'importance d'un traitement continu que trop de parents ont tendance à abandonner dès que leur enfant va mieux.

Notre espoir est que l'avenir de ces malades puisse être amélioré grâce à un traitement adéquat et précoce, et qu'une partie d'entre eux puisse bénéficier des progrès de la technique chirurgicale. Sur nos 63 malades, 3 seulement ont pu être opérés et sont actuellement guéris.

Ainsi notre objectif est il au terme de ce travail d'aider le praticien à reconnaître les cardiopathies principales et à les traiter.

Notre étude n'est évidemment pas exhaustive et nous avons pu montrer à l'aide de quelques exemples le caractère infiniment complexe de certaines malformations cardio-vasculaires.

XXXXXXXXXXXXXXXXXXXXX.

B I B L I O G R A P H I E

1. - Aquaro G. et collaborateurs
Le deuxième bruit dans la C.I.A.
Arch. mal. Coeur, 61 (10) 1968 - 1414 - 1425.
2. - Barnard C.N., Schrire V.
La chirurgie des principales cardiopathies congénitales
L'expansion Paris 1969.
3. - Ben Ismail M., Kamoun et Maktak M.
Evolution spontanée ou après chirurgie des C.I.V. découvertes après
l'âge de 2 ans - A propos de 122 cas.
Coeur - 8, (3) - Mai - Juin 1977 359 - 366.
4. - Binet J.P.
A propos de la cure radicale de la tétralogie de Fallot.
Coeur - 8, (3) - Mai - Juin 1977 359 - 366.
5. - Binet J.P.
Où en est la chirurgie des cardiopathies congénitales.
Rev. Prat. 14 (31) 1964 - 3807 - 3817.
6. - Blankson J.M. and Christian E.C.
Congenital heart disease in Ghana.
An analysis of 210 clinical and necropsy cases
Tropical cardiology 1. (1) 1975.
7. - Blondeau Ph., Menasche B. et Dubost Gh.
Résultats lointains de la cure chirurgicale de la coarctation chez 59 ma-
lades opérés depuis plus de 10 ans.
Coeur 1 - 2 - 3 Octobre 1976.
8. - Bouhour J.B., Dupon H., Godin J.F., Horeau J. (Nantes)
Fistule artério-veineuse systémique congénitale, cause inhabituelle de
souffle continu thoracique.
Arch. Mal. Coeur 67 (3) Mars 1974 - 345 - 350.
9. - Campbell M.
Natural history of ventricular septal defect
Brit - Heart J. 33 (2) Mars 1971 - 246 - 257 - 54 ref.
10. - Caramanian M.
Persistence du canal atrioventriculaire commun
Rev - Prat. - 14 (31) 1964 - 3845 - 3850.
11. - Casasoprana A., Boulesteix J., Dimenza R., Steins Chneider R.
Cardiopathies congénitales cyanogènes
Perfectionnement privé et permanent du praticien. 30. Janvier 1970.
12. - Casasoprana A. et Thibert M.
La sténose pulmonaire à septum ventriculaire intact,
Formes sévères à révélation précoce.
Med. Infantile - 77 - (3) Mars 1970.

13. - Colette Veyrat, Kalman Son D., Savier C.H., et Chiche P.
 Diagnostic des C.I.A. par l'étude des temps systoliques gauches en res-
 piration profonde. Comparaison avec le sujet normal.
 Coeur et Med. - interne, Tome XI (3) Juillet 1972 - 451 - 479.
14. - Les cardiopathies congénitales des nouveaux-nés et des nourrissons.
 23ème Congrès de l'association des pédiatres de langue Française.
 11, 12, 13, et 14 Septembre 1972.
 Allier éditeur Grenoble - 11 - 260 329.
15. - Corone P. (Paris)
 Cardiopathies congénitales
 Maloine 1972.
16. - Corone P. (Paris)
 Les cardiopathies congénitales chez l'enfant.
 Les grands syndromes - Les shunts droite - gauche.
 Conc. med. 90 -(42)- 6825 - 6834, Octobre 1968.
17. - Corone P. (Paris)
 Les cardiopathies congénitales chez l'enfant.
 Le traitement médical.
 Conc. med. 90 (43) - Octobre 1968 - 7035 - 7042.
18. - Corone P. (Paris)
 Les cardiopathies congénitales chez l'enfant.
 Le traitement chirurgical.
 Conc. med. 90 (44) Novembre 1968 - 7277 - 7288.
19. - Corone P. (Paris)
 Les cardiopathies congénitales chez l'enfant - Le traitement.
 Le médecin-traitant devant une cardiopathie congénitale.
 Conc. med. 90 (45) Novembre 1968 - 7481 - 7487.
20. - Corone P. (Paris)
 Les cardiopathies congénitales chez l'enfant.
 Suppl. Conc. med. 6 - 7 - 10 - 11 - 1969.
21. - Corone P. (Paris)
 Les cardiopathies congénitales chez l'enfant.
 Suppl. Conc. med. 6 - 5 - 40 - Février 1969.
22. - Corone P. (Paris)
 Les cardiopathies congénitales chez l'enfant.
 Suppl. Conc. med. 7, 43 - 80 - Février 1969.
23. - Corone P. (Paris)
 Les cardiopathies congénitales chez l'enfant.
 Suppl. Conc. med. 10, 83 - 120 - Mars 1969.
24. - Corone P. (Paris)
 Problèmes médico-sociaux posés par les Cardiopathies Congénitales.
 Rev. Prat. 14 (30) 1964 - 3797 - 3805.

25. - Corone P. (Paris)
Les examens du praticien devant une cardiopathie congénitale : Radioscopie,
radiographie, E.C.G.
Rev. Prat. 14 (30) 1964 - 3723 - 3745.
26. - Corone P. (Paris)
La tétralogie de Fallot.
Rev. Prat. 14 (31) 1964 - 3889 - 3907.
27. - Corone P. (Paris)
Une Vie Normale pour l'enfant atteint d'une cardiopathie congénitale.
Gaz. Med. de France. Tome 79 - (13) du 7 Avril 1972.
28. - Corone P., Doyon F., Gaudeau S., Guérin F., Vernant P., Ducam H., Rumeau Rouquette
C. et Gaudeau P.
Natural history of ventricular septal defect.
A Study Involving 790 cases,
Circulation 55 (6) - Juin 1977.
29.
Corone P., Guérin F., Gaudeau S., Doyon F., Ruet J.C.
Etude du pronostic spontané des C.I.V.
Coeur 3 - 1972 - 237 - 252.
30. - Corone P., Guérin F., Pauly L., Pernot J.M., Vernant P., Hazan E.
Beer J.C., Talon P.
Evolution a long terme de la tétralogie de Fallot opérée ou non opérée.
Coeur 8 (3) Mai - Juin 1977.
31. - Corone P., Vernant P., Guérin F., Gaudeau S., Pica T.
Transposition corrigée, C.I.V. et rétrécissement de l'artère pulmonaire.
A propos de 8 observations.
Arch. Mal. Coeur 59 - 1966 - 1609 - 1639.
32. - Dallaines C., Eisenmann B., Dimatteo J., Vacheran A., Joffe G., Dubost Gh. (Paris)
L'interruption de la crosse aortique. A propos d'un cas opéré avec succès.
Ann - Chir - Thorac - Cardiovasc - 13 (1) Février 1972 - 133 - 142.
33. - Dor J.F., Prudhomme F., Payan A., Jouve A. (Marseille)
Etude anatomique d'une maladie d'Ebstein. Maladie d'Ebstein avec fausse
image de gros ventricule droit et hypertension maligne.
Marseille med. 111 - (2) 1974 - 99 - 105.
34. - Ducam H. (Paris)
Les communications interventriculaires du nourrisson et de l'enfant.
Conc. Med. 2 - (11) - 1974 96 - 39.
35. - Forman J.
Rétrécissement aortique congénital.
Rev. Prat. 14 (31) 1964 3961 - 3971.
36. - Fouchard J., Chaignon M. (Paris)
Syndrome hémorragique par trouble de l'hémostase au cours des cardiopathies
congénitales cyanogènes.
Coeur - Med - Interne 11 (2) Avril, Mai, Juin 1972. 407 - 410.

49. - Grumbach R. et coll. (Paris)
Canal artériel malin néonatal.
Presse - Méd - 76 (50) Décembre 1968 2383 - 2386.
50. - Guérin F.
Comment conduire l'examen clinique d'un malade porteur d'une cardiopathie congénitale.
Rev. Prat. 14 (30) 1964 3711 - 3721.
51. - Guérin F.
Communications interventriculaires
Rev. Prat. 14 (31) 1964 3835 - 3843.
52. - Guérin F.
Découverte d'un souffle cardiaque chez l'enfant (orientation diagnostique et conduite à tenir).
Gaz. med. France - 79 (15) Avril 1972 2449 - 2456.
53. - Guilmet D. et coll. (Paris)
La coarctation de l'adulte âgé.
Etude comparative de 20 cas par rapport à un groupe de 190 coarctations de tous âges opérées durant la même période.
Arch. mal. Coeur 61 (9) Septembre 1968 1252 - 1268.
54. - Guilmet D., Blondeau Ph., Pivnica A., Cachera J.P., Brunet A. et Dubost Ch.
Les retours veineux pulmonaires totaux. Etude clinique et thérapeutique à propos de 6 cas opérés.
Ann. Chir. Thorac. Card. 7 (4) 1968 1137 - 1145.
55. - Hallman G.L. and Colley D.A.
Cardiovascular surgery in new born infants ; results in 1050 patients less than one year old.
Ann. Surg. 173 - 1007 1971.
56. - Hamish W.
The early detection of congenital malformations of the heart.
British Heart J. 34 (1) 1972 37 - 40.
57. - Hardel M., Bajalet A., Elaerts J. (Reims)
Les souffles "innocents".
Sem. Hop. 48 - (29) Juin 1972 2113 - 2117.
58. - Hazan E. (Paris)
Malformations congénitales des artères coronaires et leur traitement.
Sem. Hop. 44 (65) Novembre 1968 2946 - 2952.
59. - Jaubert de B., Campo P. et Korkmoz G.
Les anomalies des arcs aortiques.
Lyon Chirurg. Juin 1972.
60. - Jean Claude Ruet.
Contribution à l'étude de l'évolution spontanée des C.I.V. A propos de 275 cas.
Thèse Paris Sud. 1972.
61. - Kachaner J.
Les cardiopathies congénitales qui "parlent " dans la période néonatale (0 à 10 jours).
Med. Inf. 77 année (3) Mars 1970.

37. - Fournet J.P., Feron J.F. et Cloup M.
Attitude thérapeutique préopératoire dans les cardiopathies congénitales néo-natales.
Med - infantile - 77 (3) Mars 1970.
38. - Gaudeau S.
Le complexe d'Eisenmenger.
Rev. Prat. 14 (31) 1964 3933 - 3942.
39. - Gaudeau S.
Shunts droite - gauche rares.
Rev. Prat. 14 (31) 1964 3945 - 3958.
40. - Gaudeau S., Corone P., Vernant P., Guérin F., Duran H., Kabaker M et Estampes B.
Evolution à long terme des coarctations opérées.
Coeur 8 (3), Mai - Juin - 1977.
41. - Gautier M.
Etiologie des cardiopathies congénitales malformatives.
Rev. Prat. 23, (51) Novembre 1973.
42. - Gautier M.
Les cardiopathies congénitales menaçant le pronostic vital dès la période néonatale et la conduite à tenir en fonction des récents progrès thérapeutiques.
Rev. Pediat. 5, 1969 199 - 211.
43. - Gautier M.
Les coarctations du nourrisson (avant l'âge de 6 mois).
Med. inf. 77 - (3) Mars 1970.
44. - Gautier M.
La tétralogie de Fallot chez le nourrisson.
Med. Inf. 1970 - 77, 181.
45. - Gerard R., Seichter J., Lasry F., Jouve A.
Cardiopathies congénitales, shunts gauche - droite, C.I.V., exploration paraclinique.
Arch. - Mal - Coeur - 64 (11) Novembre 1971 1590 - 1612.
46. - Gerard R., Payan H., Monties J.R., Gatau-Pelauchon J., Amichot J.L.
Chizet C. (Marseille).
Le poumon de la tétralogie de Fallot corrélations anatomo-cliniques.
Etude préliminaires.
Arch. Mal. Coeur . 67 (3) Mars 1974 271 - 278.
47. - Gibson W.H.
Survey of post mortem finding in 200^{cases} of congenital heart disease
Great Ormond J. 1956 11, 69.
48. - Graham Jr. T.P., Jarnakani J.M., Canent Jr. R.V., Jewett P.H.
Quantification of left heart volume and systolic out put in transposition of the great arteries.
Circulation, 44 (5) Novembre 1971 899 - 909

62. - Kachaner J.
Les shunts gauche - droite du nourrisson
Med. Inf. 77 (3) Mars 1970.
63. - Koaté P.
Aspects généraux de la pathologie cardiovasculaire en milieu Africain.
Med. Afr. Noire Suppl. 39 - 47 1981.
64. - Koaté P., Padonou N., Sankalé M.
Cardiopathies congénitales chez la Sénégalais (à propos de 151 cas hospitaliers à Dakar).
Arch. Mal. Coeur et Vx. 66 (10) Octobre 1973.
65. - Lainée R.
Atrésie tricuspideenne.
Rev. Prat. 14 (31) 1964 3909 - 3916.
66. - Lemoine G. (Paris)
La chirurgie des cardiopathies congénitales dans les premières semaines de la vie.
Sem. Hop. 44 (63) Novembre 1968 2889 - 2894.
67. - Lucet Ph.
Traitement des sténoses pulmonaires avec septum interventriculaire intact.
Sem. Hop. 44 (57) Octobre 1968 2562 - 2570.
68. - Mathey J., Binet J.P. et Denis B.
Anomalies de développement des arcs aortiques.
J. Chir. (77 (5) 1959 505 - 526.
69. - Marcier J.M.
Traitement du canal artériel persistant .
Sem. Hop. 44 (57) Octobre 1968 2571 - 2576.
70. - Mottut (Génève)
La cardiologie pédiatrique du praticien
Arch. Mal. Coeur 67 (3) 329 - 371.
71. - Murir G.S.
Incidence of congenital heart disease in singapore.
Brit - Heart J. 1960 22 , 243.
72. - Patron G., Pauly-Lauby G., Garamanian M., Bouchar F., Tricot J.L., Maurice P. (Paris)
Le rétrécissement pulmonaire infundibulaire pur. A propos de 25 observations
Arch. Mal. Coeur 67 (3) Mars 1974 305 - 314.
73. - Pernot C., Worms A.M., Henry M., Didier F.
Les C.I.V. du nourrisson. Aspects actuels.
XXIIIème Congrès de l'association des Pédiatres de langue Française.
11, 12, 13 et 14 Septembre 1972. 263 - 318.
74. - Rowe R. et Mehrizi A.
Les cardiopathies congénitales du Nouveau-né
Masson et Cie, édit. Paris 1970.
75. - Rullière R.
Abrégé de Cardiologie
Masson et Cie, édit. Paris 1975.

76. - Sankalé M., Koaté P.
Etude préliminaire sur les cardiopathies en milieu scolaire et universitaire à Dakar.
Med. Afr. Noire, (7) 301, 1968.
77. - Sankalé M., Koaté P., et Diallo L.
Cardiopathies en milieu scolaire et universitaire à Dakar.
Bull. Mem. Fac. Mixte Med. et Phar. de Dakar. 15 (6) 1967.
78. - Shackleton J., Edwards F.R., Bickford B.J., and Jones R.S.
Long terme follo up congenital aortic stenosis after Surgery.
British heart J. 34 (1) 1972 47 - 51.
79. - Shaher R.M., Deuchar D.C.
Hematogenous Brain Abcess in cyanotic congenital heart disease.
Refort of three cases, with complete transposition of the great Vessels.
Amer - J. Med - 52 (3) Mars 1972 , 349 - 355, 5' ref.
80. - Soulié P.
Les sténoses de la voie artérielle pulmonaire.
Rev. Prat. 14 (31) 1964 3873 - 3887.
81. - Soulié P., Bouchard F., Paul - Leubry C., Milliner A.
Persistance de canal artériel avec hypertension artérielle pulmonaire.
Eléments de l'indication opératoire et résultats chirurgicaux.
Ann. Med. Interne. 122, (1), Janvier 1971.
82. - Thibert M., Jeune M., Simon G., Carnus L., Nonaille J.
La transposition artérielle corrigée. A propos de 41 observations.
Arch. Mal. Coeur. 62, 1969, 1424 - 1348.
83. - Thibert M., Simon G.,
Fistules aorto-pulmonaires (à propos de 13 pbservations.
Arch. Mal. Coeur 67; (3), Mars 1974, 251 - 264.
84. - Vernant P.
Essai de compréhension pysiopathologique des cardiopathies congénitales.
Rev. Prat. 14, (30), Novembre 1964, 3691 - 3708.
85. - Vernant P.
Le rôle du canal artériel dans la vie foetale. Sa persistance anormale après la naissance.
Rev. Prat. 14, (31), 1964, 3853 - 3860.
86. - Vernant P., et Corone P.
La place de la sémiologie dans le diagnostic des cardiopathies congénitales
Cour - Med - Int., 1, (3), 1962, 325 - 333.
87. - Vernant P. et Corone P.
Maladie d'Ebstein
E.M.C. Cardiologie.

88. - Vernant P. et Corone P.
Transpositions corrigées des gros vaisseaux.
Encyclopédie - Med - Chir - Coeur - 1, (10), 1969, 11039.
89. - Vernant P., Corone P., Gaudeau S., Ducam H., Geschwind H., Nitenberg A.,
Pollet J.C. (Paris)
Résultats de la chirurgie réparatrice de la tétralogie de Fallot.
A propos de 79 opérés et angiocardiographiés.
Arch. Mal. Coeur 67, (3), Mars 1974, 279 - 293.
90.
Victoria B.E., Miller B.L., Gessner I.H.
E.C.G. and Vectocardiogram in ventricular inversion (corrected Transposition
Am. Heart - J, 86, 1973, 733.
91.
Weidman W.H.
Evolution de la résistance des artérioles pulmonaires chez les enfants
avec communication interventriculaire, opérés ou non opérés.
Coeur - 8, (3), Mai - Juin 1977.
92.
Young D., Mark H.
Fate of the patient with Eisenmenger syndrome.
Amer. J, Cardiol. 28, (6), Décembre 1971, 679 - 692, 56 ref.

XXXXXXXXXXXXXXXXXXXXXXXXXXXX.

S E R M E N T

En présence des maîtres de cette Ecole, de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui ne seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les moeurs ni à favoriser le crime.

Reconnaissant envers mes Maîtres, je tiendrai leurs enfants et ceux de mes frères pour des frères, et s'ils devaient apprendre la Médecine ou recourir à mes soins, je les instruirai et les soignerai sans salaire ni engagement.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné de jouir heureusement de la vie et de ma profession, honoré à jamais parmi les hommes. Si je le viole et que je me parjure, puissé-je avoir un sort contraire.
