

Ministère de l'enseignement supérieur
Et de la recherche scientifique

REPUBLIQUE DU MALI

UN PEUPLE – UN BUT – UNE FOI

UNIVERSITE DES SCIENCES DES
TECHNIQUES ET DES TECHNOLOGIES
DE BAMAKO



FACULTE DE MEDECINE ET
D'ODONTO-STOMATOLOGIE

ANNEE UNIVERSITAIRE 2023-2024

N°.....

MEMOIRE

**TRANSFERTS SANITAIRES DES ENFANTS MALIENS OPERES POUR
CARDIOPATHIES CONGENITALES EN EUROPE A PROPOS DE 26 CAS
COLLIGES DE 2018 A 2023.**

Présenté et soutenu publiquement le 28 / 03 / 2024

Par : **Dr Mamadou Adi TRAORE**

Pour l'obtention du

Diplôme d'Etudes Spécialisées en Cardiologie

(D.E.S)

JURY

Président : Pr MENTA Ichaka

Membres : Dr TRAORE Alhadji

Codirecteur : Pr SIDIBE Noumou

Directeur : Pr BA Hamidou O

PREFACE

❖ **Dédicace :**

Nous dédions ce mémoire :

- A ALLAH LE CREATEUR, L'OMNISCIENT, L'OMNIPOTENT au centre de tout, qui par son incommensurable miséricorde, a permis la réalisation de ce travail.
Que les Saints Noms de DIEU soient exaltés. Louange à ALLAH !
- Que le salut et la paix soient sur son Prophète Mohamed, toute sa famille, ses compagnons et fidèles adeptes.
- A mon père Feu Adi TRAORE ;
Source de stabilité, d'éducation, de sécurité alimentaire et sanitaire reçues dans ma vie ; Tu m'as enseigné le sens de l'honneur, de la dignité, de l'intégrité et de la valeur du travail. Merci infiniment d'avoir joué pleinement le rôle d'un papa exemplaire de ton vivant. Puisse DIEU me permettre de répondre à tes attentes en hauteur de souhait depuis l'au-delà. Puisse ton âme reposer en paix dans le paradis FIRDAHOUSS !
- A ma mère, Feue Ténin dite Korotoumou BALLO ;
Source d'amour, de paix, du pardon, de la résilience, du partage, de la droiture, tu fûtes une maman de qualité exceptionnelle. Grâce à ton sacrifice consenti, et tes bénédictions, nous avons eu le courage et l'accompagnement divin nécessaire pour surmonter les difficultés et relever les défis.
Puisse ton âme reposer en paix à côté de celle de ton époux dans le paradis FIRDAHOUSS !
- A ma chère maman adoptive Mariam SOUMARE ;
Source d'affection, de bonté, de clémence, de persévérance et de clairvoyance, tu fûtes une aide majestueuse dans ma vie. Ton affection, ton soutien, tes encouragements, tes conseils m'ont permis de parvenir à ce résultat. Puisse DIEU t'accorder une longévité et une bonne santé ici-bas monde et me permettre de le rendre au centuple.
Reçois ici notre profonde gratitude !
- A tous mes soutiens inconditionnels de la grande famille NARENDJATA : KIKIRI DIOMADJO, TARAFATAN, NIGUINANGA, GNIGRIGNANGRA, SAMAROSSI, SOUNKOUTOUBA DJATA, SATIYA, DJOLOFING MASSA, WELENI, NANKAMADY, DIAGARIGANSA, NEKEBA, N'TJI, N'TJO, ZANKAI, DJALAL BOUDINE, FOFONI, YALALI, SHOUKRINA DIAWANKOU, YAMÔRÔ, HIDOUROU, BAFOTIGUI, NIANIKÔRÔ, SAGABA, NIANANKORO, NIANANTIGUIZAN, NENEKÔRÔ, NERIKÔRÔ, SAYASSIRA, SAFIYOU, BATITI SOULEYMANE, CHIRWA, FOROKÔRÔ BOLI, Niantchan DIBI,

SODJROU, KIRINIFÔYÔ, HADOTEZE, DIATOUROUFING, SAGAFOUROU, ABADJA, ABADA, ABIBA, MANTA, LILOU, SADIOKIA, CHAIBÔ NAMARA, FADIO, FAKOUROU, FANSE, FAKÔ, FAFERE, FAGANDA, FADIALA, YANTO, FANTO, KAKAÏ, AGAÏCHA, NOBILA, ARCHINA, KRICHINA, YAHOUTOU, BRAHOUTOU, OUDEYE, AMBAYE, TAFSIRKA, ZENDERI, GOUANSE, FANKELE, ZOUMA, NANGO, KANDE, NONKÔ, WALIA, FRIKON MAHAIRAI, PIKATCHOU, YARANGA, SANFÔGNON, ANAPATH, BATOUGOUNAI, SABOUNIBONAI, KORIBA, FADJOUYOU, N'TOLE, YAH, PATCHANGA, BLANDJA, DANTOUMA, DANFAGA, N'GAGNAKÔRÔ TONKA, KÔMÔKÔRÔ, KOUROUNKÔMÔ, FOURAKOUROU MASSA, NAMAKÔRÔ, BALAKAI, NIANI, KOULOUMBA, BAMADJO, DJOMANDE, FOUNFOUMBA, DOUGOUFANA, KAMBLA, TAWAKALTOU, TABARAKITA, MANSOUR, MONZON, TOKÔRÔ, N'GOLO, DOUGOUKOLO, NIAMANTO, MORONABA, SAGA SAGA KOUNFA DJATA, MASSA DJIDJE, BOBO, GLODJAI, MOURKESSOU, GONGON, N'GON, KONFATA, KAMANDJAN, BAFING, BADJAI, MENDIA, OUHOZOU, OHDOU, FASSERY, FASSEMAI, FABOU, KAMBOU, N'FALY, DOUGA, SOUNÔGÔ, KAMORY, DJIGUIBA, TAGASSOUROU, DJIBALOU, FATOLOBA, NANKOMANDJAN, KAMANDJAN, MASSA OULEY, MACOUNGOBA, MAREMBA, NAMANI, SOGOLON, SOLOBA, SOUMBA, BENDIYA, GNAIBA, NADJAI, KOUTABLA, KANDJO, GNELENI, LEILA, NIAKALE, NIASSOU, BALAKISSA, SOUNOUFING, MANAMBA, MAFING, MADJAI, KANFING, TAIRAIMAÏSSAI, MALADON, ABOULOUKOU, BOUDOU, TOULEMA, DADA KALIMATICK, TOUMALON, PATAPOUTOU, SIZI, FATALMOUDOU, ASSASSIRIFING, KANDJAI, GUIRE, FATOUMATA BINTOU, NIAKANIFING, GAFOURE AWA, GNINAI, ROUKIATOU, NIAKÔRÔ, SOUNDJAI, SOUNKOURA, BOUGOUGNON, BOUGOURI, NADOUMORO, WATTA, WÔTTÔ, SASSOUMA, DJANGA, OUMOU KOULSOUM, DIAGASSA, BATOUROU, KAMBA, BAKOUROU, NIANI, KAMISSA, KREDJO, KORIAN, KOLOMANI, KOURABA, AFOU, CHACHA, KOUROUNI, KOUYAMBA, DJOUGOUNI, NAGNOUMANIFING, BADJAIGAI, DOUSSOUBA, KAIMAÏSSO, KAFOUNA, ALAMAKO, SODJAI, SALMA, SANOU, KATIA, KANTEBA, OROUMA, SIGA, SIRANTOU, SIRE, ZEINABOU ARCHECK, DIAMINATOU, MAKANI, FARITCHINA, AGUISSA,

BADJI, NAMPONON, SAMABALI, SAMADJAI, YOROBO SITAN, BADIALLA, TAGARIBA, NAMARIMADJAN, FARIMANDJAN...

Merci pour tous les apports tant discrets comme apparents de qualité exceptionnelle. Puisse DIEU vous le récompenser de la meilleure manière possible.

Recevez ici notre profonde reconnaissance et notre sincère attachement !

- A ma très chère et tendre épouse Binta KOITA, ton amour, tes conseils, ta soumission, ta résilience, tes sacrifices, ton attachement à notre réussite, m'ont été d'une aide importantissime pour dépasser les péripéties. Puisse DIEU raffermir notre amour mutuel et nous permettre de profiter de ce dur labeur !

Reçois ici toutes mes félicitations pour ta fidélité constante inconditionnelle !

- A mes enfants chéris, Bassirou TRAORE, Seyba Lamine TRAORE, Mariam TRAORE, Fatoumata Bintou TRAORE. Puisse DIEU vous accorder une longue et pieuse vie, une bonne santé, la prospérité, la droiture, la quiétude et la perspicacité nécessaire pour faire honneur à toute la grande famille TRAORE.

Recevez ici mon profond attachement !

❖ **Remerciements :**

A l'issue de notre travail, nos sincères remerciements vont à l'endroit de :

- L'ensemble de nos maîtres formateurs de la FMOS pour la qualité de l'enseignement reçu.
- L'équipe du Pr MENTA Ichaka, Coordinateur de D.E.S de Cardiologie pour leur dévouement, leur rigueur scientifique, leur précieux conseil, leur sens élevé de la pédagogie, mais et surtout leur patience et leur tolérance envers les disciples, dans le dessein de leur garantir une compétitivité sur la scène sous régionale, régionale voire mondiale.

Chers maîtres, recevez ici notre profonde reconnaissance.

Puisse Dieu nous permettre de rendre aux enfants l'instruction que nous avons reçue de leurs pères !

- L'équipe de la Chaîne De L'espoir, qui constitue une ONG humanitaire d'intérêt général ayant permis au Mali grâce à une aide providentielle du couple donateur André FESTOC, d'ouvrir le 10 septembre 2018 un centre de chirurgie cardiaque de normes internationales.
- Aux ONG « Terre Des Hommes, Mécénat Chirurgie Cardiaque, d'une part pour leur accompagnement dans la formation continue de qualité de l'équipe locale et, d'autre part pour l'organisation de nombreux transferts sanitaires vers l'étranger pour la PEC chirurgicale et/ou instrumentale des enfants maliens issus des familles à faible revenu économique.
- A l'endroit du jury de ce mémoire pour leur exigence scientifique, leur suggestion, leur conseil, leur disponibilité sans lesquels la réalisation de ce travail ne serait pas possible.

Très chers maîtres, merci infiniment pour les différentes orientations tant précieuses pour la réussite de notre formation !

Nous prions l'OMNIPOTENT de nous permettre d'être respectueux et reconnaissant envers vous pour tout le sacrifice consenti !

❖ **Liste des abréviations**

ALCAPA = Anomalous left coronary artery from pulmonary artery = artère coronaire gauche naissant de l'artère pulmonaire

AM = Atrésie mitrale

AP = Artère pulmonaire

APSI = Atrésie pulmonaire à septum inter ventriculaire intact

APSO = Atrésie pulmonaire à septum ouvert

ARCAPA = Anomalous right coronary artery from pulmonary artery = artère coronaire droite naissant de l'artère pulmonaire

AT = Atrésie tricuspide

AVK = Anti vitamines K

BPM = Battement par minute

BAV = Bloc auriculoventriculaire

BBD = Bloc de branche droit

BBG = Bloc de branche gauche

CA = Canal artériel

CA_o = Coarctation de l'aorte

CAV = Canal atrio ventriculaire

CC = Cardiopathies congénitales

CCC = Cardiopathies congénitales cyanogènes

CCNC = Cardiopathies congénitales non cyanogènes

CEC = Circulation extra corporelle

CHARGE = Coloboma, Heart disease, Atresia of choanae, Retarded growth and development, Genital hypoplasia, Ear, anomalies and deafness

CHU-GT = Centre hospitalier universitaire Gabriel TOURE

CHU-ME = Centre hospitalier universitaire Mère-enfant

CIA = Communication inter auriculaire

CIA-OS = Communication inter auriculaire - ostium secundum

CIV = Communication inter ventriculaire

CIVM = Communication inter ventriculaire multiple

CIV- Mus = Communication inter ventriculaire musculaire

CIV-PM = Communication inter ventriculaire – péri membraneuse

DCPP = Dérivation cavo pulmonaire partielle

DCPT = Dérivation cavo pulmonaire totale

D.E.S = Diplôme d'études spécialisées
D – G = Shunt droite - gauche
ECG = Électrocardiogramme
ESV = Extra systole ventriculaire
ESSV = Extra systole supra ventriculaire
ETO = Echocardiographie Trans œsophagienne
ETT = Echocardiographie transthoracique
FAP = Fenêtre aortopulmonaire
FAV = Fistule artérioveineuse
FAVP = Fistule artérioveineuse pulmonaire
FM = Fente mitrale
FMOS = Faculté de médecine et d'odonto-stomalogie
G – D = Shunt gauche - droite
HAD = Hypertrophie auriculaire droite
HAG = Hypertrophie auriculaire gauche
HTA = Hypertension artérielle
HTAP = Hypertension artérielle pulmonaire
HTP = Hypertension pulmonaire
IA = Insuffisance aortique
IM = Insuffisance mitrale
IRM = Imagerie par résonance magnétique
IT = Insuffisance tricuspide
KT = Cathétérisme
MSAO = Membrane sous aortique obstructive
MSupVMO = Membrane supra valvulaire mitrale obstructive
MSupVP = Membrane supra valvulaire pulmonaire
MCH = Myocardiopathie hypertrophique
NO = Monoxyde d'azote
OD = Oreillette droite
ONG = Organisation non gouvernementale
OG = Oreillette gauche
OU = Oreillette unique
PAP = Pression artérielle pulmonaire
PCA = Persistance du canal artériel

PEC = Prise en charge

PFO = **FOP** = Persistance du foramen ovale = Foramen ovale perméable

RA = Rétrécissement aortique

RAA Rhumatisme articulaire aigu

RCT = Rapport cardio thoracique

REV = Réparation endovasculaire

RP = **SP** = Rétrécissement pulmonaire = Sténose pulmonaire

RSA = Respiratory sinus arrhythmia = Arythmie sinusale respiratoire

RVPAP = Retour veineux pulmonaire anormal partiel

RVPAT = Retour veineux pulmonaire anormal total

Rx = Radiographie du thorax de face

SBP = Systolic blood pressure = Pression artérielle systolique

SS = Souffle systolique

SVD = Surcharge ventriculaire droite

SVG = Surcharge ventriculaire gauche

TA = Tension artérielle

TAC = Tronc artériel commun

TAT = Tissu accessoire de la tricuspide

T₄F = Tétralogie de Fallot

T₅F = Pentalogie de Fallot

TGV = Transposition des gros vaisseaux

TSV = Tachycardie supraventriculaire

TV = Tachycardie ventriculaire

VCI = Veine cave inférieure

VCS = Veine cave supérieure

VCSG = Veine cave supérieure gauche

VD = Ventricule droit

VDDC = Ventricule droit à double chambre

VDDI = Ventricule droit à double issue

VG = Ventricule gauche

VSH = Veines sus-hépatiques

VU = Ventricule unique

WPW = Wolff-Parkinson-White

❖ **Table des illustrations**

✓ **Liste des Tableaux**

Tableau I : Fréquence des principales cardiopathies malformatives.....	13
Tableau II : Principales aberrations chromosomiques.....	14
Tableau III : Anomalies syndromiques associées aux cardiopathies.....	14
Tableau IV : Malformations de la face et du squelette associées aux CC.....	16
Tableau V : CC secondaires à une pathologie ou un traitement maternel.....	17
Tableau VI : Nouvelle classification internationale des CC.....	17
Tableau VII : Ancienne classification de Van Praagh.....	18
Tableau VIII : Répartition selon la tranche d'âge.....	39
Tableau IX : Répartition selon le rang dans la fratrie	40
Tableau X : Répartition selon le délai d'attente entre la PEC et l'arrivée en Europe.....	41
Tableau XI : Répartition des transferts selon les ONG mécènes.....	42
Tableau XII : Répartition selon la durée du séjour en Europe.....	43
Tableau XIII : Répartition selon les signes fonctionnels pré opératoires.....	44
Tableau XIV : Répartition selon les signes pré opératoires à l'ECG.....	47
Tableau XV : Répartition selon le type de cardiopathie et le type du shunt.....	48
Tableau XVI : Répartition selon la concordance diagnostique.....	49
Tableau XVII : Répartition selon les anomalies associées aux types de shunt.....	50
Tableau XVIII : Répartition selon des prévisions thérapeutiques pré opératoires.....	50
Tableau XIX : Répartition selon le type de CC et type de PEC.....	51
Tableau XX : Répartition selon le type de complication immédiate post opératoire.....	52
Tableau XXI : Répartition selon la surveillance post-opératoire après 06 mois	53
Tableau XXII : Répartition selon le rapport post opératoire après un recul de 12 mois.....	54

✓ **Liste des Figures**

Figure 1 : Formation du tube cardiaque à la 3 ^{ème} semaine de vie embryonnaire.....	3
Figure 2 : Partage du tube cardiaque en régions (21 ^{ème} j) à l'origine des cavités.....	4
Figure 3 : Inflexion du tube cardiaque.....	4
Figure 4 : Cloisonnement définitif des oreillettes (7 ^{ème} semaine)	6
Figure 5 : Début du cloisonnement des ventricules.....	7
Figure 6 : Développement des arcs aortiques.....	8
Figure 7 : Circulation fœtale	11
Figure 8 : Circulation du nourrisson et de l'enfant.....	12
Figure 9 : Circulation de la période transitionnelle.....	12
Figure 10 : Manœuvre de Rashkind.....	12
Figure 11 : Dilatation valvulaire trans cathéter par un ballonnet.....	19
Figure 12 : Dilatation trans cathéter de la coarctation de l'aorte.....	19
Figure 13 : Fermeture trans cathéter du CA	20
Figure 14 : Fermeture trans cathéter de la CIA par la prothèse d'Amplatz.....	20
Figure 15 : Anastomoses de revascularisation de type Blalock Taussig.....	23
Figure 16 : Anastomose cavopulmonaire.....	23
Figure 17 : Différents types de cerclage de l'AP.....	24
Figure 18 : Technique de CEC.....	24
Figure 19 : Chirurgie des malpositions vasculaires.....	26
Figure 20 : Interventions de Lecompte et apparentées.....	27
Figure 21 : Chirurgie de l'isthme aortique.....	28
Figure 22 : Dérivation cavo pulmonaire.....	29
Figure 23 : Répartition selon le sexe.....	39

Figure 24 : Répartition selon la résidence.....	40
Figure 25 : Répartition selon la consanguinité à l’interrogatoire.....	41
Figure 26 : Répartition selon le nombre de transferts annuels.....	42
Figure 27 : Répartition selon les ATCD maternels au cours de la grossesse	43
Figure 28 : Répartition selon les circonstances de découverte.....	44
Figure 29 : Evolution pondérale post opératoire après 03 mois de suivi pour les G-D.....	45
Figure 30 : Evolution pondérale post opératoire après 03 mois de suivi pour les D-G.....	46
Figure 31 : Répartition selon les signes physiques pré opératoires.....	46
Figure 32 : Répartition selon les signes pré opératoires à la Rx	47
Figure 33 : Répartition selon les suites opératoires immédiates.....	52
Figure 34 : Répartition selon les résultats post-opératoires immédiats.....	53

❖ **Table des matières**

1- Introduction.....	1
2- Objectifs.....	2
3- Généralités.	3
3-1 Définition.....	3
3-2 Embryologie du système cardiovasculaire.....	3-8
3-3 Physiologie de la circulation cardiovasculaire.....	9-12
3-4 Etiologies des cardiopathies congénitales.....	12-17
3-5 Classification des cardiopathies congénitales.....	17-18
3-6 Méthodes thérapeutiques instrumentales.....	18-21
3-7 Méthodes thérapeutiques chirurgicales.....	21-25
3-8 Principales techniques chirurgicales.....	25-30
3-9 Suivi post opératoire des cardiopathies congénitales.....	30-36
3-10 Devenir des cardiopathies congénitales opérées.....	36-37
4- Matériels et méthodes.....	38
5- Résultats.....	39-54
6- Commentaire et discussion	55-57
Conclusion.....	58
Recommandations.....	59
Références bibliographiques.....	60-62
Annexe.....	63
Fiche signalétique.....	63-64
Fiche d'enquête.....	65-69

INTRODUCTION

1- Introduction

Les cardiopathies congénitales (CC) constituent un problème majeur de santé publique [1, 2, 12]. Elles représentent les malformations congénitales les plus fréquentes avec près de 10‰ naissances vivantes dans le monde [13].

Parmi les malformations congénitales, les anomalies cardiaques congénitales représentent les plus létales [9]. Dans la plupart des cas les CC sont associées à un syndrome poly malformatif ou génétique ou chromosomique [4]. Elles regroupent les anomalies cardiaques et/ou vasculaires disparates, allant de la simple anomalie bénigne, pauci symptomatique et compatible avec la croissance de l'enfant sans aucun problème ; jusqu'à la malformation la plus complexe, grave et incompatible avec la survie du nouveau-né [3].

Sous l'égide du Pr Mamadou Bocary DIARRA, par l'intermédiaire de l'ONG Chaîne De l'Espoir et grâce au don providentiel du couple FESTOC, le centre de chirurgie cardiaque André FESTOC du CHU-ME le Luxembourg au Mali, a vu le jour le 10 septembre 2018. Depuis le centre a réalisé 583 interventions jusqu'en date du 14 février 2024 soit une moyenne annuelle de 93,83 interventions selon le registre des opérés cardiaques. Aussi la liste d'attente comptait 248 patients chez qui les enquêtes sociales avaient été finalisées sur un effectif total de 4.381 patients enregistrés présentant une indication chirurgicale.

Outre ce nombre pléthorique en attente d'intervention, le centre André FESTOC est confronté à l'insuffisance du plateau technique et à l'inexpérience de la jeune équipe locale pour la prise en charge (PEC) de certaines CC complexes.

A partir de ce constat, les transferts sanitaires vers l'étranger constituent une alternative salvatrice. Et les ONG humanitaires d'intérêt général comme « Terre Des Hommes, Chaîne De l'Espoir, Mécénat Chirurgie Cardiaque » assurent le coût économique de ces transferts pour des familles à faible revenu économique au prix d'une participation financière symbolique.

Etant donné peu d'études consacrées à ces transferts sanitaires, notre travail se veut comme objectif d'établir le bilan d'une série de 26 transferts effectués entre 2018 et 2023 à partir du CHU-GT et de démontrer leur intérêt dans notre société.

OBJECTIFS

2- Objectifs :

2-1 Objectif Général :

Faire le bilan des transferts sanitaires des enfants maliens opérés pour cardiopathies congénitales en Europe entre 2018 et 2023.

2-2 Objectifs spécifiques :

- Décrire l'aspect épidémiologique, clinique et paraclinique avant l'intervention.
- Déterminer la concordance diagnostique.
- Décrire les complications post opératoires immédiates.
- Présenter le rapport du suivi post opératoire après un recul de 12 mois.

GENERALITES

3- Généralités

3-1 Définition [11, 13]

Les cardiopathies congénitales (CC) représentent l'ensemble des malformations du cœur et/ou des gros vaisseaux développées pendant la vie intra utérine.

3-2 Embryogenèse du système cardiovasculaire [6, 7, 8]

3-2.1 Développement du cœur

Le système vasculaire de l'embryon apparaît au milieu de la 3^{ème} semaine, lorsque l'embryon ne peut plus satisfaire à ses besoins nutritionnels par simple diffusion.

❖ Mise en place du tube cardiaque

A la fin du stade présomitique, au niveau du mésoblaste, les cellules endocardiques se multiplient et se disposent en amas cellulaires : ce sont les amas cellulaires angioformateurs. Ces derniers fusionnent pour former un tube vasculaire disposé en fer à cheval. La partie antérieure de ce tube vasculaire forme l'aire cardiaque qui sera entourée par la suite par la cavité péricardique.

❖ Formation et mise en place du tube cardiaque

L'inflexion céphalique de l'embryon et la croissance du cerveau repoussent l'aire cardiaque en situation cervicale puis thoracique.

Au cours de l'inflexion latérale de l'embryon, les deux tubes cardiaques se rapprochent l'un de l'autre et fusionnent (sauf à leur extrémité caudale) en un tube continu.

Le tube cardiaque sera entouré par la suite par la cavité péricardique. Simultanément, le cœur se recouvre d'un revêtement : c'est l'épicarde ou le péricarde viscéral.

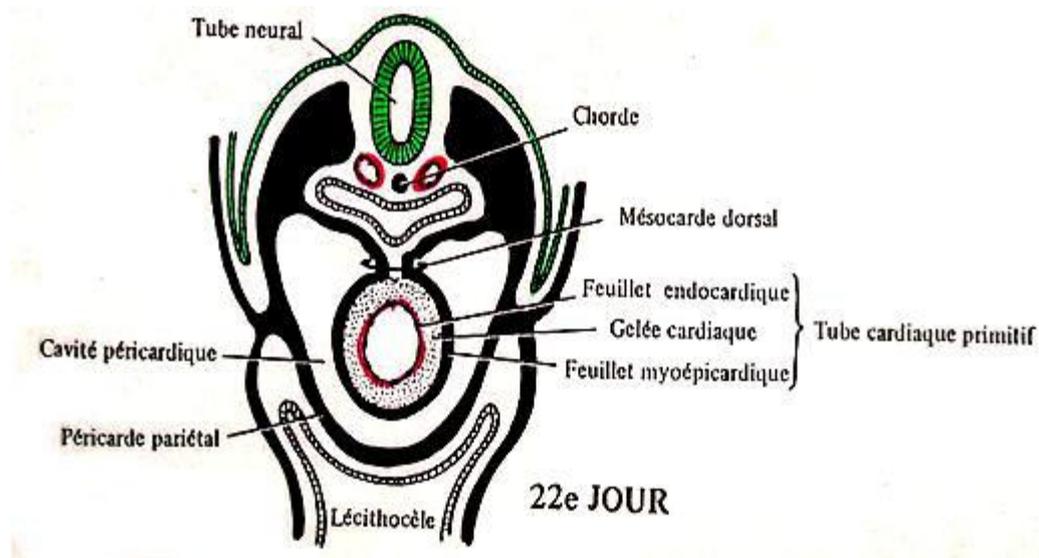


Fig.1 Formation du tube cardiaque à la troisième semaine de la vie embryonnaire

❖ Inflexion du tube cardiaque

Le tube cardiaque, initialement rectiligne, continue à s'allonger et commence à s'infléchir : la partie crâniale se recourbe en direction caudale, ventrale et vers la droite, tandis que sa portion caudale, auriculaire, se recourbe en direction dorsale et vers la gauche. A ce stade, le tube cardiaque est formé de plusieurs cavités séparées par des rétrécissements :

- L'atrium primitif (ou oreillette primitive) : résulte de la fusion des deux cavités auriculaires.
- Le canal auriculo-ventriculaire : étroit, il met en communication l'oreillette primitive et le ventricule primitif.
- Le ventricule primitif.
- Le bulbe : formé de trois portions
 - La portion proximale, plus volumineuse que les autres, forme la partie trabéculée du ventricule droit.
 - La portion moyenne, appelée cône artériel qui forme l'infundibulum des deux ventricules.
 - La portion distale : le tronc artériel est à l'origine de la partie initiale de l'aorte et de l'artère pulmonaire.

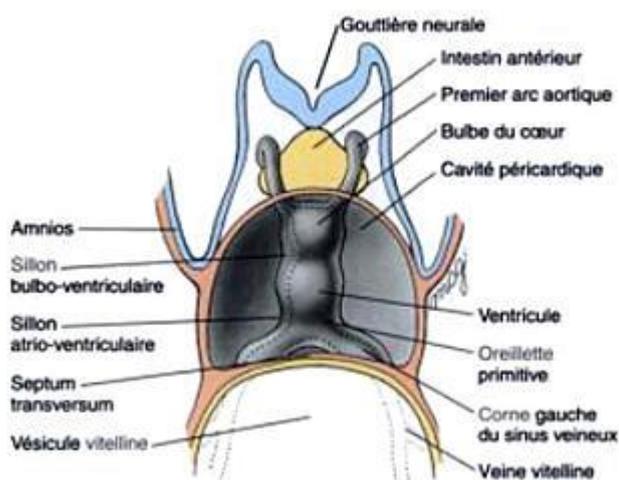


Fig.2 Tube cardiaque partagé en régions, à l'origine des cavités du cœur au 21e jour. Selon Larsen

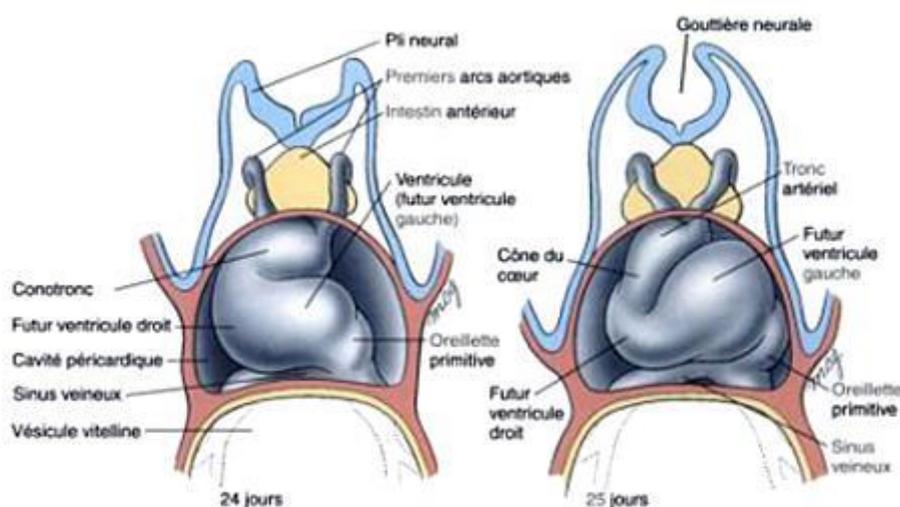


Fig.3 Inflexion du tube cardiaque selon Larsen

3-2.2 Développement du sinus veineux

Au début de la 4^{ème} semaine, le sinus veineux reçoit le sang veineux par ses cornes droite et gauche. Chaque corne reçoit le sang de trois veines importantes :

- La veine vitelline.
- La veine ombilicale.
- La veine cardinale commune qui est formée par la réunion des veines cardinales antérieure et postérieure.

Après oblitération des veines ombilicale, vitelline et cardinale commune gauches, la corne gauche perd son importance et il ne reste de cette corne que la veine oblique de Marshall et le sinus coronaire. Par la suite, la corne droite et ses veines augmentent de taille, s'incorporent dans l'atrium droit et vont être à l'origine des veines caves inférieure et supérieure. La veine cardinale antérieure forme la veine cave supérieure et, la veine vitelline droite forme la cave inférieure.

3-2.3 Cloisonnement du cœur

Les cloisons cardiaques se forment entre les 27^{ème} et 37^{ème} jours (embryon de 5 mm à 17 mm).

❖ Cloisonnement des oreillettes

A la fin de la 4^{ème} semaine, se forme une cloison inter auriculaire, c'est le septum primum qui présente un orifice en regard du canal auriculo-ventriculaire formant l'ostium primum. L'ostium primum se ferme, tandis qu'un autre orifice, l'ostium secundum apparaît au niveau du septum primum, faisant communiquer les deux atria. Puis, il y'a formation du septum secundum, incomplet sous forme d'un croissant. Son bord libre recouvre l'ostium secundum, si bien que les deux atria communiquent entre eux par une fente oblique : le foramen ovale ou trou de Botal. Après la naissance, lorsque la pression sanguine dans l'atrium gauche devient plus élevée qu'à droite, le septum primum vient s'appliquer contre le septum secundum, oblitérant le foramen ovale. Les deux atria sont alors séparés l'un de l'autre. A ce stade, se développent les veines pulmonaires (VP).

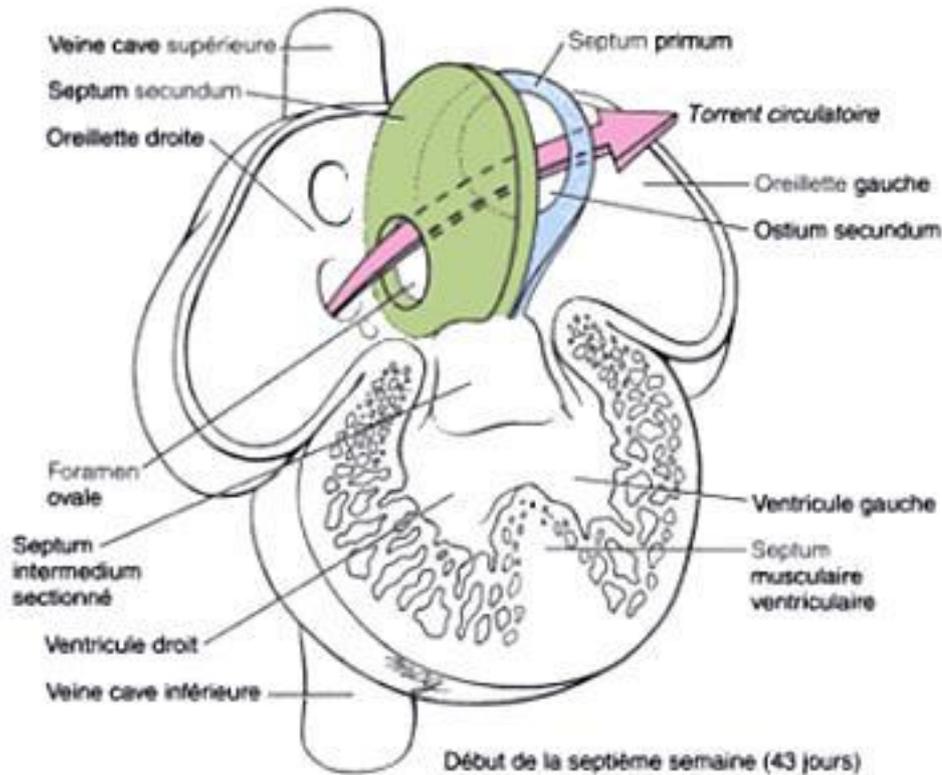


Fig.4 Cloisonnement définitif des oreillettes à la 7^{ème} semaine selon Larsen

❖ Cloisonnement des ventricules

A la fin de la 4^{ème} semaine, se forme le septum inter ventriculaire musculaire. Au-dessus de ce septum, il persiste un orifice inter ventriculaire qui va être comblé par le septum membraneux provenant du septum aortopulmonaire du cône artériel.

❖ Cloisonnement du canal atrioventriculaire

A la fin de la 4^{ème} semaine, vont apparaître aux bords inférieur et supérieur du canal atrio-ventriculaire, les bourrelets auriculoventriculaires qui s'accroissent et fusionnent divisant le canal en deux orifices auriculoventriculaires droit et gauche. Puis, apparaissent les valvules auriculo-ventriculaires, trois à droite et deux à gauche qui restent attachées aux muscles papillaires par les cordages tendineux.

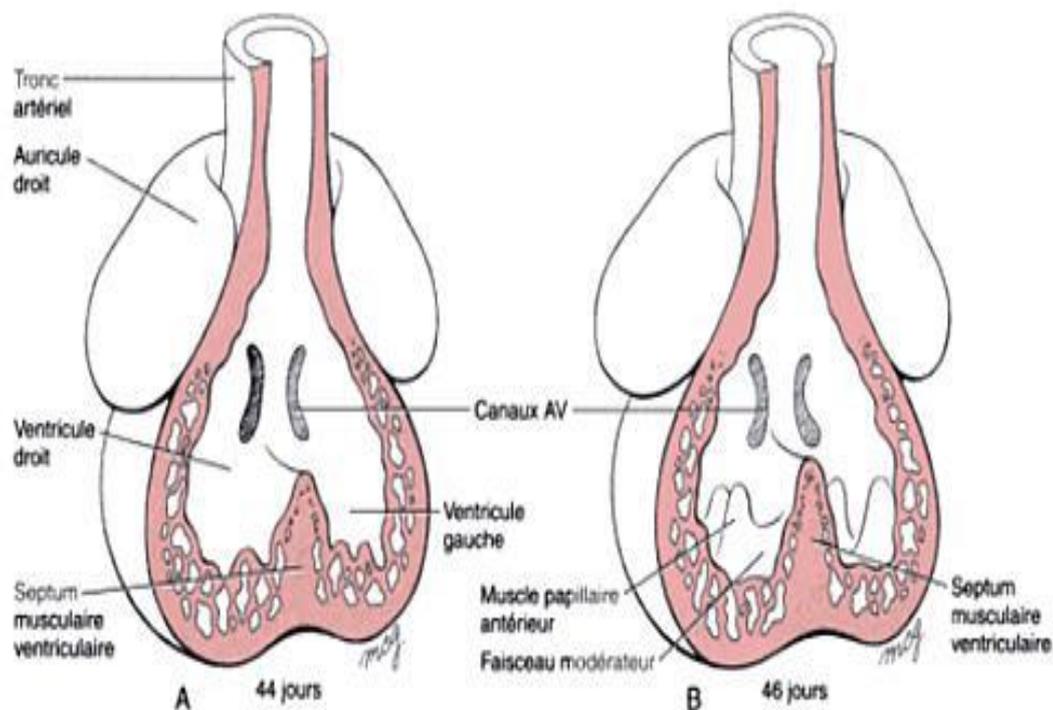


Fig.5 Début du cloisonnement des ventricules selon Larsen

3-2.4 Développement des vaisseaux

❖ Les artères

✓ Les arcs aortiques :

Au nombre de six, les arcs aortiques naissent de l'aorte ventrale (extrémité distale du tronc artériel) et se terminent dans les aortes dorsales droite et gauche qui, plus en arrière, se réunissent en une aorte dorsale unique. Au cours du développement, la disposition des arcs aortiques se modifie et certains régressent. A partir de la fin de la 4^{ème} semaine, les 1^{er}, 2^{ème} et 5^{ème} arcs aortiques disparaissent. Le 3^{ème} arc aortique forme l'artère carotide primitive et le 1^{er} segment de l'artère carotide interne. Le reste de la carotide interne est formé par la portion crâniale de l'aorte dorsale.

Le 4^{ème} arc aortique forme :

- A gauche : la portion de la crosse de l'aorte comprise entre les artères carotide primitive et sous-clavière.
- A droite : il donne la partie initiale de l'artère sous-clavière. La portion distale est formée de l'aorte dorsale et de la 7^{ème} artère inter segmentaire.

Le 6^{ème} arc aortique donne :

- A droite : son segment proximal forme l'artère pulmonaire droite. Son segment distal disparaît.
- A gauche : son segment proximal forme l'artère pulmonaire gauche. Son segment distal persiste et constitue le canal artériel.

✓ Les artères vitellines et ombilicales

- **Les artères vitellines**, paires, donnent : le tronc cœliaque, l'artère mésentérique supérieure et l'artère mésentérique inférieure. Ces trois artères irriguent l'intestin primitif.

- **Les artères ombilicales** : Au nombre de deux, naissent des artères iliaques primitives.

Après, la naissance, le segment proximal des artères ombilicales persiste constituant les artères iliaques internes et vésicales, tandis que leur segment distal s'oblitère pour former les ligaments ombilicaux médiaux.

❖ Les veines

✓ Les veines vitellines

Avant de pénétrer dans le sinus veineux, les veines vitellines forment un plexus autour du duodénum et un important réseau capillaire au niveau du foie : **les sinusoides hépatiques**. Lorsque la corne gauche du sinus veineux et la veine vitelline gauche disparaissent, la veine vitelline droite s'élargit et forme la partie sus-hépatique de la veine cave inférieure. Le réseau anastomotique du duodénum donne la veine porte.

✓ Les veines ombilicales

Les deux veines ombilicales entrent en connexion avec les sinusoides hépatiques. La veine ombilicale droite disparaît. Au cours du développement, l'artère ombilicale gauche entre en communication avec la veine cave inférieure par la formation du canal veineux d'Arantius.

Après la naissance, la veine ombilicale gauche et le canal veineux s'oblitèrent et forment respectivement le ligament rond et le ligament veineux d'Arantius.

✓ Les veines cardinales

Elles sont constituées par les veines cardinales antérieures et postérieures. De chaque côté, les veines cardinales antérieures et postérieures se rejoignent pour former la veine cardinale commune. Entre la 5^{ème} et la 7^{ème} semaine, apparaissent d'autres veines, les veines sous-cardinales et les veines supra-cardinales. Puis, apparaissent des anastomoses entre les veines droites et gauches par lesquelles le retour veineux gauche est canalisé vers la droite.

- **L'anastomose des veines cardinales antérieures** donne naissance au tronc brachiocéphalique gauche.
- **L'anastomose des veines sous-cardinales** deviendra la veine rénale gauche.
- **L'anastomose entre les veines supra-cardinales** deviendra la veine iliaque primitive gauche.

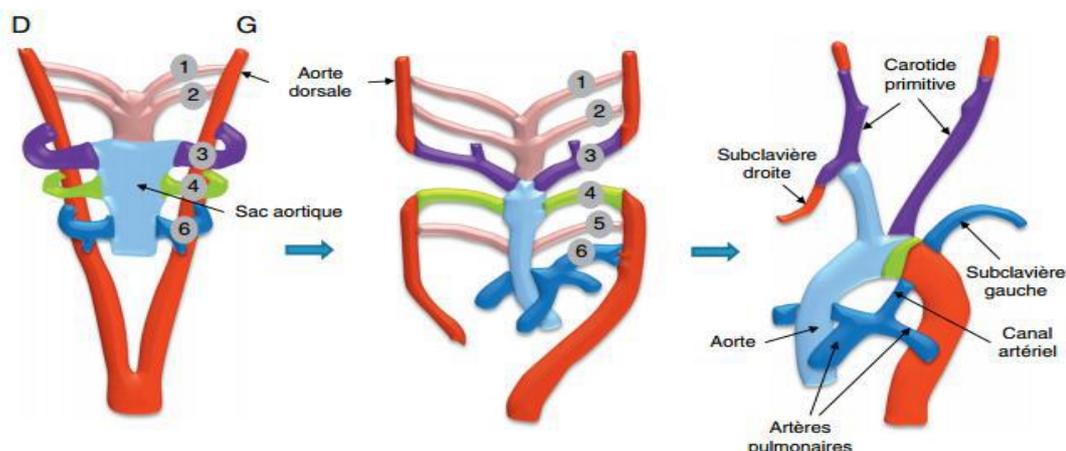


Fig.6 Développement des arcs aortiques. (Illustration par Gérard Tachdjian)
Embryologie et histologie humaine

3-3 Physiologie de la circulation cardiovasculaire [1, 2, 5]

❖ Circulation normale

Le cœur normal est constitué de deux oreillettes (droite et gauche), en amont de deux ventricules (droit et gauche), d'anatomie et de fonction différentes, situés l'un à côté de l'autre et reliés en série, intercalant à droite les poumons et à gauche la circulation systémique.

Il est formé de deux unités fonctionnelles, les deux ventricules, comprenant chacun une entrée (valve d'admission faisant suite à l'oreillette), une pompe (cavité ventriculaire à paroi musculaire), et une sortie (artère et des résistances vasculaires).

✓ **La pompe, élément moteur, comprend une cavité ventriculaire et deux valves :**

- La cavité ventriculaire doit pouvoir se remplir sans être, trop hypertrophiée, trop dilatée, trop rigide (fibrose).
- Aussi elle doit pouvoir se vider, avec la contraction nécessitant :
 - Une masse musculaire adaptée ;
 - Une vascularisation normale ;
- Les deux valves, l'une d'admission, l'autre d'éjection, ne doivent présenter ni sténose ni fuite :
 - L'étanchéité de la valve mitrale, soumise à de fortes pressions, dépend essentiellement du rôle actif des piliers ;
 - L'étanchéité de la valve sigmoïde dépend de la souplesse du tissu valvulaire, sa fermeture étant passive, secondaire à la pression artérielle.

✓ **L'entrée ou plus exactement le remplissage ventriculaire dépend :**

- Du retour veineux, qui doit être sans obstacle anatomique (sténose) ni fonctionnel (hypovolémie) ;
- De l'oreillette : non dilatée, pas trop petite et contractile (rôle du rythme sinusal).

✓ **La sortie (éjection ventriculaire) comprend :**

- Les artères, qui doivent être : sans obstacle (rétrécissement, coarctation), élastiques ;
- Les résistances périphériques, qui ne doivent pas être trop élevées.

Au total, le bon fonctionnement de la pompe dépend de la précharge, de la compliance, de la contraction, de la post charge et de la fréquence.

Un état pathologique peut être dans un premier temps compensé puis secondairement évoluer vers une décompensation.

✓ **Réactions à un état pathologique**

▪ **Cœur adapté**

Accentuation du remplissage : shunt, fuites valvulaires

Obstacle : obstacle valvulaire, artériel ou résistances élevées

▪ **Cœur désadapté : réversible ou irréversible**

Défaillance systolique (défaut de contraction) :

- Excès de travail : remplissage excessif ou obstacle
- Pathologie du muscle : ischémie, myocardiopathie

Défaillance diastolique (défaut de dilatation) :

- Cavité hypoplasique ou trop petite
- Paroi non extensible : trop épaisse ou fibreuse

La circulation pulmonaire est à basse pression, les résistances pulmonaires étant très faibles. Le poumon doit en effet assurer la totalité du débit cardiaque au repos et à l'effort grâce aux propriétés élastiques des artères pulmonaires.

La circulation systémique est à forte pression, les résistances systémiques étant élevées. Les propriétés élastiques des parois artérielles permettent aux artères de transformer un débit intermittent (éjection systolique) en un débit quasi continu dans l'ensemble des organes, assurant ainsi une bonne perfusion tissulaire.

❖ **Circulation fœtale**

La circulation fœtale est caractérisée par :

- Une oxygénation assurée par la circulation placentaire, qui se draine dans l'oreillette droite par l'intermédiaire de la veine ombilicale puis du canal d'Arantius (ductus venosus). Il existe donc chez le fœtus deux communications permettant au sang oxygéné de regagner les cavités gauches et l'aorte : le foramen ovale entre les oreillettes et le canal artériel entre l'artère pulmonaire et l'aorte descendante.
- Une circulation parallèle avec deux « shunts » obligatoires, le foramen ovale et le canal artériel.
- Des résistances vasculaires pulmonaires élevées et des résistances placentaires basses.
- Un ventricule droit (VD) peu compliant, dont l'épaisseur pariétale et le diamètre sont identiques à ceux du ventricule gauche (VG) au deuxième trimestre et modérément prépondérants au troisième trimestre.

La circulation fœtale a ainsi pour finalité :

- D'équilibrer des débits fœtaux (très sensibles aux variations de la fréquence cardiaque qui est élevée à 160 BPM chez le fœtus).
- De redistribuer l'oxygène extrait du placenta essentiellement vers le cerveau et le cœur.

Cette circulation de deux cœurs en parallèle permet, en cas d'anomalie grave comme une hypoplasie du cœur gauche ou du cœur droit, de maintenir une fonction cardiaque normale. Mais elle nécessite un canal artériel largement perméable ; sa fermeture in utero réalise un obstacle majeur pour le ventricule droit.

❖ **Nourrisson et enfant**

La circulation pulmonaire « mature » est caractérisée par :

- Une circulation pulmonaire et systémique en série.
- Une baisse des résistances vasculaires pulmonaires, et donc de la masse ventriculaire droite dès la naissance.
- Un ventricule gauche adapté à des résistances systémiques élevées.

❖ **Période transitionnelle**

La période transitionnelle entre ces deux situations est normalement brève. Elle peut être prolongée en cas d'anomalies cardiovasculaires ou d'anoxie.

✓ **Normalement : brève période de transition**

- Suppression des shunts dès les premiers jours de vie :
 - Fermeture du foramen ovale (élévation de la pression auriculaire gauche liée à l'augmentation du débit pulmonaire à la naissance sous l'effet de la respiration).
 - Fermeture du canal artériel dans les 72 premières heures de vie.
- Baisse importante des résistances vasculaires pulmonaires dès les premières heures de vie et qui va se poursuivre durant les premières semaines de vie.

Ces particularités expliquent l'absence de signe clinique des cardiopathies à shunt gauche-droite durant les dix premiers jours de la vie.

- Amincissement du ventricule droit.
- Épaississement du ventricule gauche.

✓ **Anormalement : transition prolongée**

- Par une pathologie de souffrance périnatale, avec un retard à la baisse des résistances vasculaires pulmonaires (hypertension artérielle pulmonaire [HTAP] persistante du nouveau-né) dont les conséquences sont une pression plus élevée à droite qu'à gauche, facteur de shunt droite-gauche par le PFO et le canal artériel. Le pronostic est maintenant très amélioré par les traitements vasodilatateurs pulmonaires.
- Par certaines cardiopathies qui, pour être tolérées, nécessitent le maintien des shunts fœtaux, maintien spontané ou thérapeutique :
 - A l'étage atrial, par la manœuvre de Rashkind, pour déchirer la valve de Vieussens qui obstrue le foramen ovale.
 - A l'étage artériel, par perfusion de prostaglandines, qui permet la réouverture du canal artériel.

Après les deux premières semaines de vie, vers la fin de cette période de transition, débute une croissance pondérale importante accentuant le débit cardiaque et qui peut, en cas d'obstacle (sténose valvulaire aortique ou pulmonaire ou coarctation de l'aorte), décompenser un équilibre précaire et conduire rapidement en quelques jours à une insuffisance cardiaque. Il est donc important de contrôler fréquemment la fonction ventriculaire de ces patients.

❖ **Adolescent et adulte**

La période allant de 18 mois à 10 ans est habituellement peu évolutive pour la majorité des cardiopathies. L'évolution est le plus souvent lente sans décompensation inattendue.

L'adolescence introduit deux changements : une croissance rapide, pouvant à nouveau décompenser un état d'équilibre, et une imprégnation hormonale modifiant les propriétés vasculaires avec risque accru de thrombose.

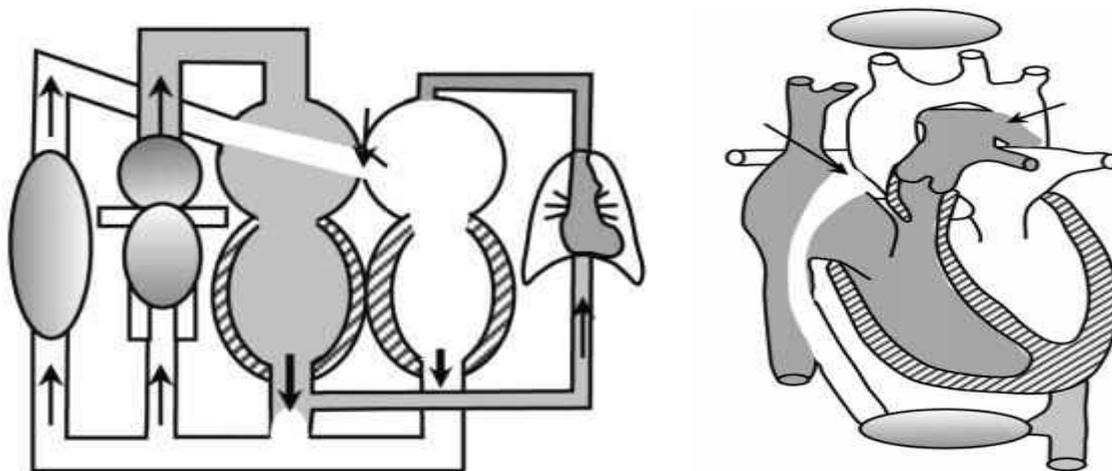


Fig7. Circulation fœtale (Marilyne Lévy)

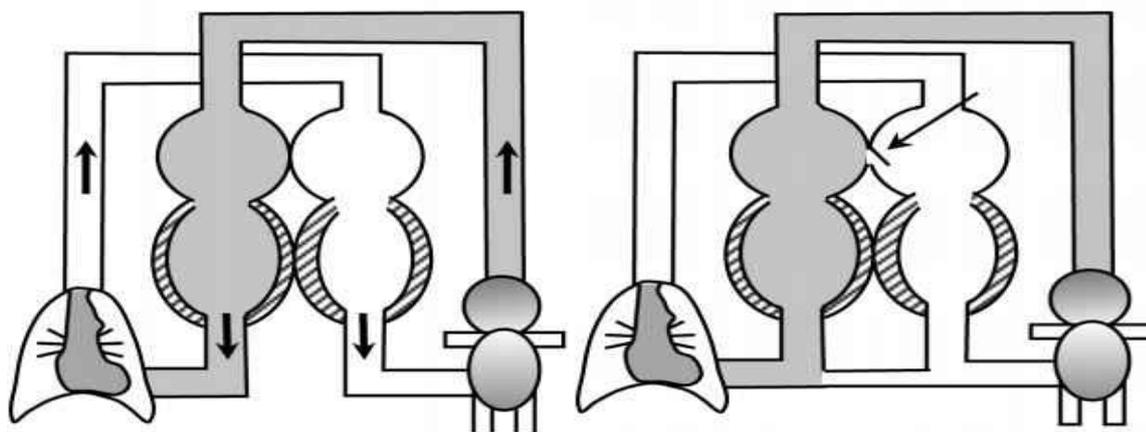


Fig8. Nourrisson et enfant (Marilyne Lévy)

Fig9. Période transitionnelle (Marilyne Lévy)

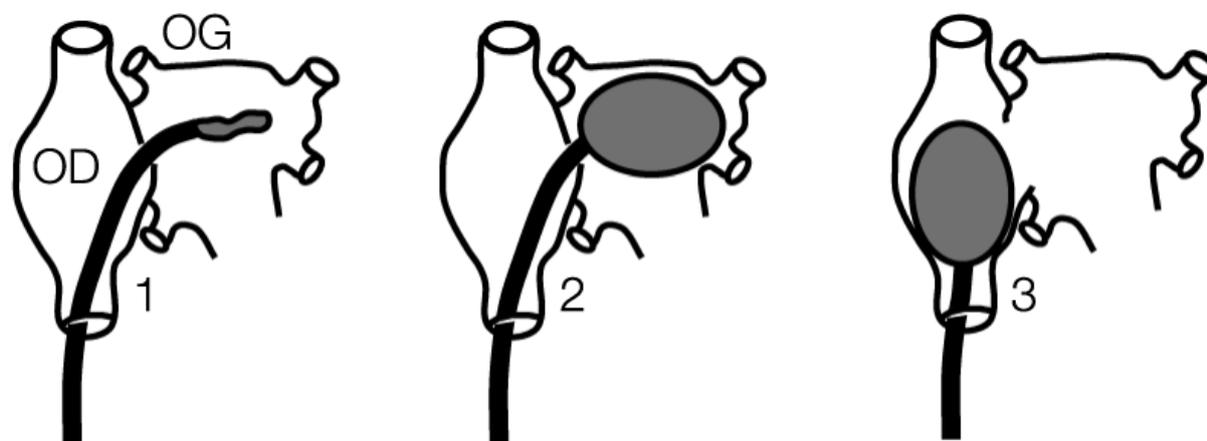


Fig10. Manœuvre de Rashkind (Marilyne Lévy)

3-4 Etiologie des cardiopathies congénitales [1, 2]

Dans la grande majorité des cas, l'étiologie d'une cardiopathie congénitale reste inconnue. L'incidence globale sur la population est de l'ordre de 5 à 8‰ naissances [2]. Cette incidence augmente lorsqu'il existe une cardiopathie congénitale chez un des parents (2 à 14 %) ou dans la fratrie (3 %). Le tableau suivant indique en pourcentage la fréquence des principales malformations. De loin, la plus fréquente est la CIV. Ce chapitre ne traite que les causes connues de cardiopathies rencontrées dans les principales anomalies de l'information génétique, qu'elles soient chromosomiques ou génétiques, puis les cardiopathies acquises au cours de la grossesse.

Tableau I : Fréquence des principales cardiopathies malformatives

FREQUENCE DES PRINCIPALES CARDIOPATHIES MALFORMATIVES			
Communication inter ventriculaire(CIV)	30%	Transposition des gros vaisseaux (TGV)	4,5%
Communication inter auriculaire (CIA)	8%	Canal atrio ventriculaire (CAV)	4%
Persistance du canal artériel (PCA)	7%	Hypertrophie ventriculaire gauche (HVG)	3%
Sténose pulmonaire (SP)	7%	Hypertrophie ventriculaire droite (HVD)	2,5%
Coarctation de l'aorte (CA _o)	6%	Tronc artériel commun (TAC)	1,5%
Tétralogie de Fallot (T ₄ F)	6%	Ventricule unique (VU)	1,5%
Rétrécissement aortique (RA)	5%	Retour veineux pulmonaire anormal total (RVPAT)	1,5%
Canal atrio ventriculaire (CAV)	4-5%	Ventricule droit à double issue (VDDI)	1%

❖ Aberrations chromosomiques

La plupart des anomalies chromosomiques majeures s'accompagnent d'une incidence élevée de cardiopathies. Cette association a deux conséquences : une consultation de cardiologie pédiatrique pour tout enfant présentant une aberration chromosomique et l'étude quasi systématique du caryotype dès qu'une malformation cardiaque est dépistée par un examen échographique anténatal. Dans ce groupe, la trisomie 21 est la plus fréquente. Environ deux fois sur trois, la cardiopathie est un CAV, le plus souvent complet.

Tableau II : Principales aberrations chromosomiques

Aberrations (fréquence)	Cardiopathies
Trisomie 21 (50 %)	CAV, CIV, CIA, PCA, T4F
Trisomie 18 (90 %)	CIV, CIA, CAV, PCA
Trisomie 13 (90 %)	CIV, CIA, CAV, VU
Trisomie 22 (50 %)	CIV, CIA, PCA
4p- (50 %)	CIA, CIV, PCA, T4F
5p- (20 %)	CIV, PCA
45, X (25 %)	CAo, RA

❖ Anomalies génétiques

Malgré les avancées récentes dans l'identification des mutations génétiques, peu de malades atteints de cardiopathie congénitale ont une étiologie génétique reconnue. Le tableau suivant indique les principales cardiopathies, le plus souvent intégrées dans un syndrome, dont l'anomalie génétique est maintenant connue. A un syndrome ne correspond pas toujours une anomalie génétique et une anomalie génétique n'entraîne pas systématiquement un syndrome complet. Certains syndromes ont une symptomatologie cardiaque prédominante.

Tableau III : Anomalies syndromiques associées aux cardiopathies

SYNDROME	CARDIOPATHIES	LOCALISATION
Di George	TAC, T4F, Interruption de l'arc aortique	22q11
Holt-Oram	CIA	12q24
Noonan	SP, CIA, Myocardiopathie hypertrophique (MCH)	12q
Williams	Sténose supra-aortique	7q11.23
RVPAT familial.	RVPAT	4

✓ Syndrome de Di George

Il est associé à une micro délétion située sur le chromosome 22 (22q11). Il associe : une anomalie conotruncale, une hypoplasie du thymus et des glandes parathyroïdes, une dysmorphie faciale et un retard psychomoteur modéré. La ressemblance phénotypique et la même délétion retrouvée dans le syndrome vélocardiofacial les ont fait réunir sous l'acronyme CATCH-22 (Cardiac defects, Abnormal facies, Thymus, Cleft palate, Hypocalcemia). Une micro délétion 22q11 est retrouvée dans environ la moitié des interruptions de la crosse aortique, un tiers des troncs artériels communs, 15 % des tétralologies de Fallot et de façon plus variable lors des anomalies de l'arc aortique, d'agénésie des valves pulmonaires avec CIV, d'atrésie pulmonaire avec CIV ou de CIV avec mal alignement septal. Parfois la mutation n'est pas retrouvée.

✓ **Syndrome de Holt-Oram**

Cette anomalie, transmise sous le mode autosomique dominant, associe le plus souvent une anomalie des membres supérieurs (allant de l'hypoplasie de l'éminence thénar à la phocomélie) à une CIA de type ostium secundum avec un BAV du premier degré. L'anomalie génétique concerne le gène TBX5, localisé sur le chromosome 12.

✓ **Syndrome de Williams et Beuren**

Il est associé à une délétion ou une mutation du gène de l'élastine localisé sur le chromosome 7 (7q11.23). Il est caractérisé par un faciès particulier, une hyperémotivité, un retard psychomoteur, parfois une hypercalcémie néonatale et des sténoses vasculaires : sténose supra valvulaire aortique, pouvant englober les ostia coronaires, et sténose-hypoplasie des branches pulmonaires. L'évolution de l'obstacle aortique se fait habituellement vers l'aggravation, alors que l'hypoplasie des branches pulmonaires est plutôt régressive.

✓ **Syndrome de Noonan**

Il est associé dans plus de la moitié des cas à une mutation du gène PTPN11. D'autres gènes ont récemment été identifiés, tels KRAS et SOS1. Il associe un morphotype particulier, notamment facial, une petite taille et une cardiopathie : sténose valvulaire pulmonaire, CIA (ostium secundum) avec, de façon plus variable, une myocardiopathie hypertrophique. Cette dernière, parfois importante en période néonatale, peut évoluer vers la régression. Un retard psychomoteur modéré peut parfois être noté.

✓ **Syndrome de Rubinstein-Taybi**

Il est associé à une mutation des gènes CREBBP et EP 300 dans environ 60 % des cas. Ce syndrome se caractérise par un faciès particulier, un retard statural, des pouces courts et larges, un retard mental et une cardiopathie dans environ 1/3 des cas : canal artériel, anomalie de la crosse aortique, plus rarement CIA ou CIV.

✓ **Syndrome d'Alagille**

Il est associé à une mutation hétérozygote du gène JAGGED1. Une micro délétion (20p) a été retrouvée chez certains malades. Il réunit une cholestase chronique par hypoplasie des canaux biliaires intrahépatiques, un faciès caractéristique, des anomalies vertébrales (aspect en « ailes de papillon »), un embryotoxon postérieur et une cardiopathie : hypoplasie ou sténose des branches pulmonaires avec parfois une CIV. De rares familles, reconnues par leurs antécédents, présentent des cardiopathies malformatives isolées à transmission mendélienne. Certaines évoquent une transmission dominante : CIA, canal artériel, rétrécissement pulmonaire, obstacles gauches.

Tableau IV : Principales anomalies cardiovasculaires rencontrées dans différents syndromes comportant des anomalies de la face et du squelette

Syndrome	Anomalies extracardiaques	Gène	Anomalies cardiaques
Holt-Oram	Mains, pouces (chr. 12) Maladie de l'oreillette	TBX5	CIA
Ellis-Van Creveld	Nanisme, hexadactylie (4p16.1)	EVC2	CAV, oreillette unique (OU)
Épiphyses ponctuées	Nanisme, ensellure nasale accentuée		CIV, T4F
Cornélia de Lange	Dysmorphie faciale	Délétion 13q Mutation NIPBL	Shunts gauche-droite
MULIBREY	Hypertélorisme, nanisme	Autosomique récessif	Péricardite constrictive
Noonan	Retard staturopondéral, dysmorphie faciale et thoracique	PTPNII KRAS SOS1	SP, hypertrophie septale, CIA
Goldenhar	Malformations de l'oreille et des yeux, Héli vertèbres, malformations rénales	SALL1	T4F
Di George	Dysmorphie faciale, hypoplasie thymique et parathyroïdes (délétion chr. 22)	22q11	TAC, APSO, T4F, interruption de la crosse aortique
Pierre Robin	Rétrognathisme, division palatine	SOX9 KCNJ12	CIV
Vélocardiofacial	Dysmorphie faciale, voix nasonnée (chr. 22)	SOS1	CIV, T4F
Cayler	Asymétrie faciale	22q11	CIV, T4F
CHARGE	Atrésie des choanes, colobomes, surdité, anomalie génitale, retard mental	CHD7	Shunts gauche-droite
Williams-Beuren	Dysmorphie faciale, retard mental (chr. 7)	7q11.23	Sténose supra valvulaire aortique et sténoses du tronc et des branches pulmonaires
Fanconi	Dysmorphie faciale, anomalies du pouce et de l'avant-bras, anémie		PCA, CA _o , T4F
Rubinstein-Taybi	Nanisme, pouces « en massue », dysmorphie faciale, retard statural	CREBBP 16p133	PCA, CA _o
Alagille	Dysmorphie faciale, anomalies vertébrales, anomalie des canaux biliaires	JAGGED1 20p.12.1-11.23	Sténose des branches pulmonaires, T4F

❖ Malformations favorisées par une maladie ou un traitement maternel

Ces anomalies surviennent sur un fœtus sain, atteint au cours de la grossesse par un traitement, une intoxication, une virose ou une maladie maternelle. Le tableau suivant représente les principales causes de cardiopathies survenant dans ce cadre, en excluant les anomalies fonctionnelles, notamment les myocardiopathies, qui seront évoquées dans le chapitre traitant des embryofœtopathies. L'atteinte cardiaque la plus fréquemment retrouvée est celle des nouveau-nés de mère alcoolique. L'embryofœtopathie alcoolique associe une hypotrophie, un retard psychomoteur, un faciès particulier (long philtrum, racine du nez creuse) à une cardiopathie dans environ la moitié des cas (CIV, CIA).

Le diabète maternel, bien équilibré, ne donne que très rarement une malformation cardiaque. La myocardiopathie hypertrophique de mère diabétique est devenue rare ou peu marquée, et le plus souvent parfaitement tolérée et réversible. Certaines maladies immunologiques (lupus, Goujerot-Sjogren avec présence d'anticorps SSA) peuvent entraîner un bloc auriculo ventriculaire irréversible chez le fœtus.

La prise de certains médicaments durant la grossesse expose à un risque de cardiopathie (anti-inflammatoires ; antidépresseurs, lithium).

Tableau V : Cardiopathies secondaires à une pathologie ou un traitement maternel

ETIOLOGIES	CARDIOPATHIES
Infections Rubéole	PCA, SP
Toxiques Anti épileptiques Lithium Alcool Anti prostaglandines	Défauts septaux Anomalie d'Ebstein et hypo-VG CIV, CIA Myocardiopathie du VD par fermeture du canal in utero
Maladie maternelle Diabète Phénylcétonurie	CIV, TGV, hypo-VG T ₄ F, CIV, PCA

3-5 Classification des cardiopathies congénitales [2]

Tableau VI : Nouvelle classification internationale des CC

Nouvelle classification internationale des cardiopathies	Fréquence
1. Hétérotaxies, incluant les isomérismes et situs inversus	1,3%
2. Anomalies des retours veineux	1,1 %
3. Anomalies des oreillettes et communications inter auriculaires	6,3 %
4. Anomalies de la jonction et des valves atrio ventriculaires	7,4 %
5. Anomalies complexes des connexions atrio ventriculaires	0,45%
6. Cardiopathies uni ventriculaires	5,5%
7. Communications inter ventriculaires	52%
8. Anomalies des voies d'éjections (connexions ventriculo – artérielles)	19,6%
9. Anomalies des artères extra péricardiques	5,9%
10. Anomalie congénitale des artères coronaires	0,3%

Ces pourcentages sont basés sur l'étude EPICARD. Cette nouvelle classification est segmentaire, elle vient s'ajouter aux précédentes classifications physiopathologiques, anatomiques, embryologiques, etc. Richard Van Praagh a proposé en 1964 une méthode d'analyse segmentaire des cardiopathies complexes dans l'idée de créer un langage international. Cette méthode repose sur l'utilisation de lettres qui renseignent sur la position dans l'espace et les caractéristiques anatomiques des 3 segments cardiaques que sont les oreillettes, les ventricules et les gros vaisseaux.

Tableau VII : Ancienne classification de Van Praagh

Oreillettes	S (solitus) – I (inversus) – A (ambigus)
Ventricules	D (D-loop) – L (L-loop)
Vaisseaux normoposés	S (solitus) – I (inversus)
Vaisseaux mal posés	D (aorte à droite de la pulmonaire) – L (aorte à gauche de la pulmonaire) – A (vaisseaux antéro-postérieurs)

Bon nombre de cardiopédiatres n'ont pas adhéré à cette classification, préférant une description physiopathologique des cardiopathies.

3-6 Méthodes thérapeutiques instrumentales [1, 4].

❖ Cathétérisme interventionnel (KT)

Le cathétérisme interventionnel est né en 1966 avec l'atrioseptostomie de Rashkind. Mais il s'est énormément développé depuis.

✓ Atrioseptostomie de Rashkind

- **But** : ouverture de la cloison inter auriculaire.
- **Technique** : après ponction veineuse fémorale ou par la veine ombilicale à la naissance, on introduit, par le foramen ovale, un ballonnet dégonflé que l'on gonfle dans l'oreillette gauche puis que l'on retire rapidement, de l'oreillette gauche à l'oreillette droite.
- **Indications** : cette technique n'est réalisable efficacement que chez le nouveau-né, dans le but soit d'améliorer la saturation (TGV), soit d'égaliser les pressions auriculaires (transposition, atrésies mitrale ou tricuspide).
- **Résultats** : l'ouverture, réalisée en déchirant la membrane du foramen ovale, est souvent de taille suffisante dans l'immédiat, elle devient « restrictive » 3 à 6 mois plus tard.

✓ Dilatations valvulaires

- **But** : ouverture d'une sténose valvulaire.
- **Technique** : l'abord est habituellement fémoral. Un ballonnet est gonflé dans l'orifice valvulaire sténosé, pour le dilater le plus souvent jusqu'à l'anneau.

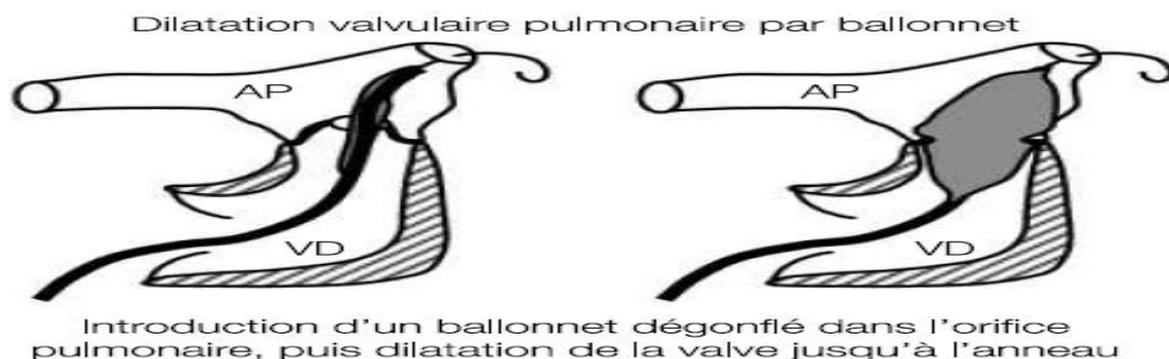


Fig11. Dilatation valvulaire trans cathéter par un ballonnet (Marilyne Lévy)

• **Indications :**

- Sténoses valvulaires pulmonaires sans hypoplasie de l'anneau.
- Sténoses valvulaires aortiques « critiques », avec décompensation ventriculaire gauche habituellement néonatale.
- Suivant les équipes, sténoses valvulaires aortiques sans décompensation ventriculaire.
- Sténoses mitrale et tricuspide plus rarement accessibles à la dilatation par ballonnet chez l'enfant, plus répandues chez l'adulte.

• **Résultats :** excellents, avec un risque de fuite valvulaire sans importance pour l'artère pulmonaire mais parfois dramatique pour l'aorte ou la mitrale.

✓ **Dilatations de sténoses vasculaires**

- **But :** lever une sténose artérielle ou veineuse, native ou post-chirurgicale.
- **Technique :** abord vasculaire artériel ou veineux. Expansion du ballonnet sous forte pression jusqu'à disparition de l'incisure provoquée par la sténose.



Fig12. Dilatation trans cathéter de la coarctation de l'aorte (Marilyne Lévy)

• **Indications :**

- Pour les sténoses vasculaires natives (coarctations, sténoses des branches pulmonaires, etc.), il semble préférable de réserver les dilatations aux cas non accessibles à la chirurgie. La pose d'un stent (cylindre annulaire métallique) permet, dans des cas de sténoses des branches pulmonaires chez le grand enfant, de maintenir la dilatation. Même si les stents actuels peuvent être dilatés en cas de resténose, leur utilisation sera pesée chez l'enfant qui n'a pas fini sa croissance.
- A l'opposé, la dilatation, parfois associée à la mise en place d'un stent, est une bonne indication pour les sténoses post-chirurgicales.

• **Résultats :**

- Les sténoses natives ont un résultat acceptable, voisin de 50 %, avec un risque de rupture ou d'anévrisme non négligeable mais atténué par la mise en place de stent. Chez le grand enfant, suivant les équipes, on proposera soit un stent, soit une chirurgie de première intention ;

– Les sténoses post-chirurgicales ont de meilleurs résultats, avec peu de risques locaux du fait du tissu cicatriciel.

✓ Fermeture du canal artériel

- **But** : fermeture d'un canal artériel persistant.
- **Technique** : mise en place par voie veineuse ou artérielle fémorale d'une prothèse dans le canal artériel.
- **Indications** : méthode idéale pour les petits canaux.
- **Résultats** : l'utilisation de coils pour la fermeture des petits canaux ou d'une prothèse d'Amplatz en cas de large canal est fiable, et bien qu'une reperméabilisation secondaire ait été rapportée, cette technique donne d'excellents résultats. Dans certains cas, la prothèse fait saillie dans l'aorte, sans conséquence hémodynamique à court terme mais justifiant une surveillance.

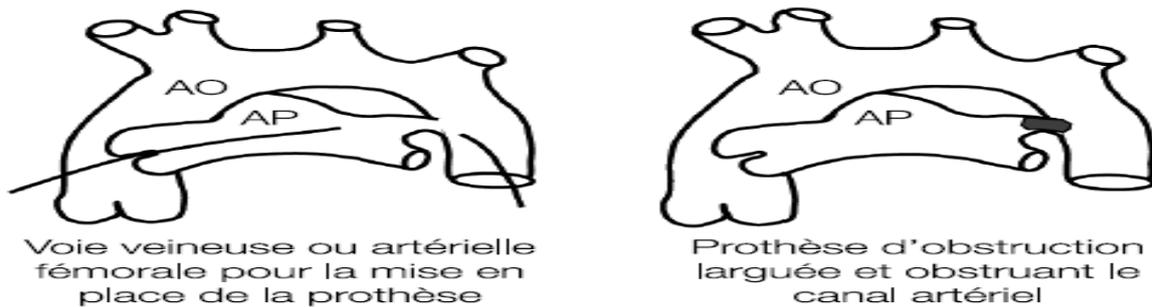


Fig13. Fermeture trans cathéter du CA (Marilyne Lévy)

✓ Fermeture des CIA

- **But** : fermeture des CIA de type ostium secundum.
- **Technique** : mise en place par voie veineuse d'une double ombrelle (Amplatz), de part et d'autre de la cloison inter auriculaire, sous contrôle d'une échographie transoesophagienne.
- **Indications** : procédé fiable pour les CIA centrales, mais contre-indiqué en l'absence de berges en regard de la veine cave inférieure (VCI) ou de très large CIA. Technique réalisable uniquement chez l'enfant de plus de 15 kg.
- **Résultats** : la fermeture n'est pas toujours totale mais la méthode est fiable et efficace avec toutefois la nécessité d'une surveillance à long terme car des érosions vasculaires ont été décrites.

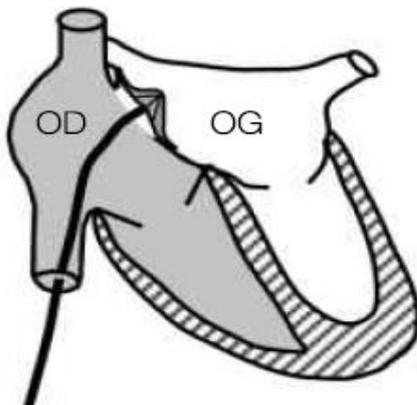


Fig14. Fermeture trans cathéter de la CIA par la prothèse d'Amplatz (Marilyne Lévy)

✓ **Fermeture des CIV**

- **But** : fermeture des CIV trabéculées moyennes.
 - **Technique** : mise en place par voie veineuse d'une double ombrelle (Amplatz), de part et d'autre de la cloison inter ventriculaire.
 - **Indications** : les CIV trabéculées moyennes isolées sont la meilleure indication, certaines équipes ferment également les CIV péri membraneuses par cette méthode mais la proximité des valves incite à la plus grande vigilance.
 - **Résultats** : la fermeture n'est pas toujours totale.
- La technique, compliquée du fait de l'appareil sous valvulaire, est en pratique très peu réalisée.

✓ **Remplacement valvulaire par voie percutanée**

Depuis quelques années, des valves montées sur stent (Melody ou Edwards) ont été développées et utilisées chez le grand enfant.

- **But** : rendre compétente une valve défaillante ou absente (Fallot réparé avec anneau pulmonaire fendu). Chez l'enfant ou plutôt l'adolescent, seules les valves pulmonaires ou tricuspides ont été mises en place. Chez l'adulte cette méthode est principalement appliquée pour les remplacements valvulaires aortiques.
- **Technique** : mise en place par voie veineuse d'une valve pulmonaire ou tricuspide. Cette technique n'est possible que lorsque l'anneau pulmonaire n'est pas trop dilaté afin de permettre à la prothèse de s'amarrer sur les berges.
- **Indications** : l'indication principale est la fuite pulmonaire importante après cure de Fallot.
- **Résultats** : lorsque l'indication est bien posée avec une voie pulmonaire dont la taille est en adéquation avec la prothèse, les résultats hémodynamiques sont excellents. Les risques infectieux imposent une surveillance rigoureuse.

✓ **Oblitérations d'anomalies vasculaires**

- **But** : obstruction d'anomalies vasculaires, d'anévrismes, d'angiomes, ou d'anastomoses d'origine systémique, à destinée pulmonaire, spontanée ou chirurgicale.
- **Technique** : mise en place d'un tissu étranger, spirales, coils ou ballonnets largables.
- **Indications** : fistules ou anévrismes cérébraux, hépatiques, coronaires ou pulmonaires, anastomoses systémicopulmonaires.
- **Résultats** : bons en général.

✓ **Récupération de corps étrangers**

- **But** : extraction de cathéters malencontreusement largués, habituellement dans la circulation pulmonaire.
- **Technique** : mise en place par voie veineuse de cathéters à « lasso ».
- **Résultats** : habituellement bons.

3-7 Méthodes thérapeutiques chirurgicales

❖ **Chirurgie sans circulation extracorporelle (CEC) : à cœur fermé**

Ce type de chirurgie se fait le plus souvent par thoracotomie. Si l'on excepte la section-suture d'un canal artériel et la cure d'une coarctation, qui seront décrites dans les chapitres s'y rapportant, nous n'envisagerons ici que des interventions palliatives, s'appliquant à différentes malformations, et dont le but est de corriger une manifestation fonctionnelle et non pas de réparer la malformation.

Deux types de corrections fonctionnelles sont possibles :

- La correction d'une hypo vascularisation pulmonaire par une anastomose systémico pulmonaire artérielle ou cavopulmonaire.
- La correction d'une hyper vascularisation pulmonaire par un cerclage.

✓ **Anastomose de revascularisation de type Blalock**

Technique : le principe consiste à améliorer la vascularisation pulmonaire en anastomosant l'artère sous-clavière à l'artère pulmonaire homolatérale par l'intermédiaire d'un tube prothétique dont la taille est établie en fonction du poids de l'enfant (anastomose systémico pulmonaire).

- **Les anastomoses de Blalock Taussig** (artère sous-clavière directement sur l'artère pulmonaire homolatérale) ont été abandonnées en raison du développement de dilatations anévrismales de l'anastomose.

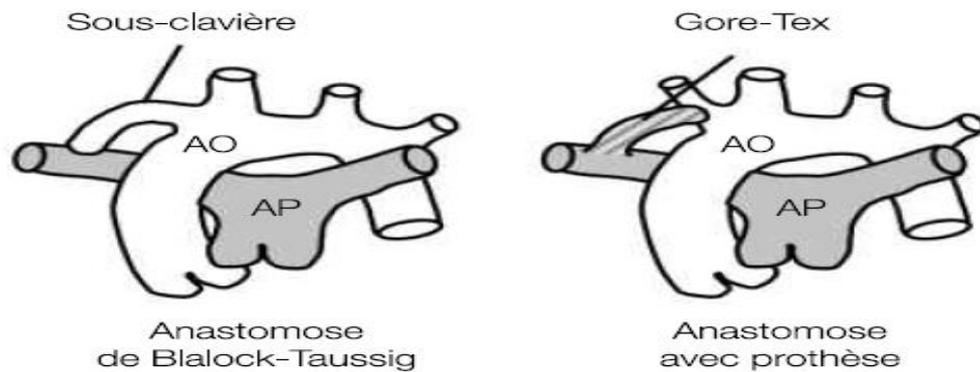


Fig15. Anastomoses de revascularisation de type Blalock Taussig (Marilyne Lévy)

L'intervention se fait essentiellement par thoracotomie, parfois par sternotomie. L'hospitalisation est de 8 jours. La mortalité est faible. Un traitement antiagrégant plaquettaire évite l'obstruction de l'anastomose.

Indications

Il s'agit de toute cardiopathie mal tolérée et non réparable dans l'immédiat, présentant une hypo vascularisation pulmonaire à faible pression, un ventricule systémique bien contractile et équipé d'une valve auriculoventriculaire normalement fonctionnelle.

Complications

- Épanchements pleuraux (d'air, de sang, de liquide ou de chyle).
- Thrombose précoce de l'anastomose.
- Shunt trop abondant.
- Shunt insuffisant (évolution habituelle avec la croissance de l'enfant).
- Sténose de l'artère pulmonaire à l'implantation de l'anastomose.
- Paralysie phrénique.
- Syndrome de Claude Bernard Horner.

✓ **Anastomose cavopulmonaire**

Technique

L'anastomose se fait entre la veine cave supérieure (VCS) et l'artère pulmonaire droite en termino-latéral (cavo bipulmonaire ou dérivation cavopulmonaire partielle). Les anastomoses anciennement réalisées en termino-terminal (**Glenn**) ont été abandonnées en raison du développement de fistules artério veineuses pulmonaires, dont la physiopathologie est mal connue mais qui disparaissent lorsque les artères pulmonaires sont reconnectées. Dans tous les cas, il faut lier l'azygos. Après l'anastomose, le sang cave supérieur est dévié directement vers

les poumons. La voie d'abord est habituellement une sternotomie médiane. L'hospitalisation est d'environ 8 à 10 jours. La mortalité est faible.

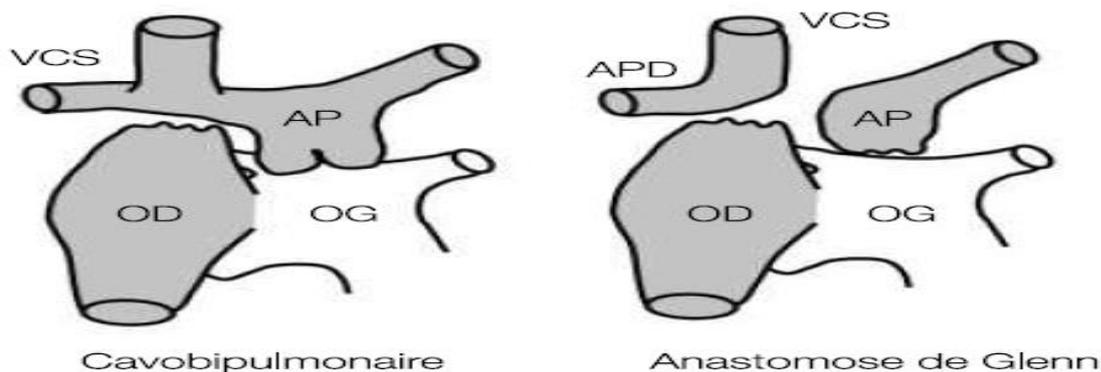


Fig16. Anastomose cavopulmonaire (Marilyne Lévy)

Indications

Il s'agit de toute cardiopathie mal tolérée avec hypo vascularisation et qui ne comporte qu'un ventricule fonctionnel.

Cette intervention nécessite une voie pulmonaire parfaite, des résistances pulmonaires basses, et un très bon fonctionnement du ventricule systémique. Elle ne peut pas être réalisée dans les 3 premiers mois de vie en raison de résistances vasculaires pulmonaires trop élevées.

Cette intervention, également appelée dérivation cavopulmonaire partielle, représente le premier temps opératoire de la dérivation cavopulmonaire totale (DCPT) indiquée dans les cardiopathies uni ventriculaires.

Elle peut cependant être utile en cas de ventricule droit trop petit pour assumer la totalité du débit pulmonaire ou pour soulager un ventricule droit peu compliant.

Complications

- Épanchements aériques ou liquidiens.
- Syndrome cave supérieur en cas de sténose de l'anastomose ou de pression pulmonaire élevée.
- Paralysie phrénique.
- Épanchements péricardiques postopératoires.
- Infection de la cicatrice (possible médiastinite).

✓ Cerclage de l'artère pulmonaire

Technique

C'est la mise en place d'une bandelette autour de l'artère pulmonaire tronc, pour en réduire le calibre et créer une sténose, qui sera calibrée selon le poids de l'enfant ou la prise des pressions pulmonaires en aval.

La voie d'abord est une thoracotomie, et l'hospitalisation est de 8 à 10 jours. La mortalité est faible.

Indications

Toute cardiopathie avec HTAP importante (habituellement $> 2/3$ de la systémique), non réparable dans l'immédiat et qui est mal supportée ou qui fait courir un risque de développement d'une maladie hypertensive pulmonaire. Le cerclage est habituellement fait vers l'âge de 1 mois.

Complications

- Epanchements aériques ou liquidiens.
- Infection de la cicatrice.
- Paralysie phrénique.

- Épanchements péricardiques postopératoires.
- Cerclage pas assez protecteur.
- Cerclage trop serré (évolution habituelle avec la croissance de l'enfant, sur plusieurs mois ou années).
- Cerclage « vicieux », soit trop distal, qui sténose l'artère pulmonaire droite et relâche la gauche, soit trop proximal, altérant la valve pulmonaire.

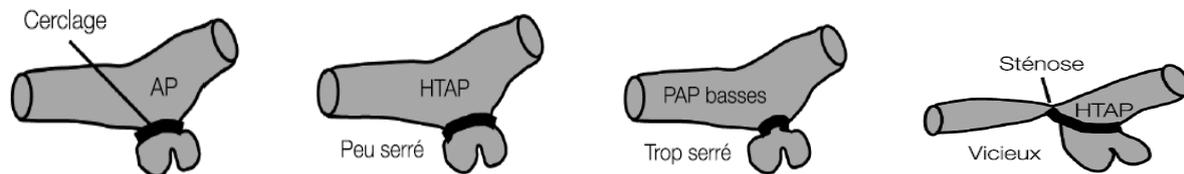


Fig17. Différents types de cerclage de l'AP (Marilyne Lévy)

❖ Chirurgie avec CEC : chirurgie à cœur ouvert

Nous envisagerons ici la chirurgie intracardiaque nécessitant une CEC ainsi que les complications qui peuvent en découler.

Technique

Elle comporte l'association :

- D'un oxygénateur remplaçant les poumons.
- D'une pompe remplaçant le cœur.
- D'un circuit reliant l'ensemble, le plus souvent connecté aux veines caves et à l'aorte.

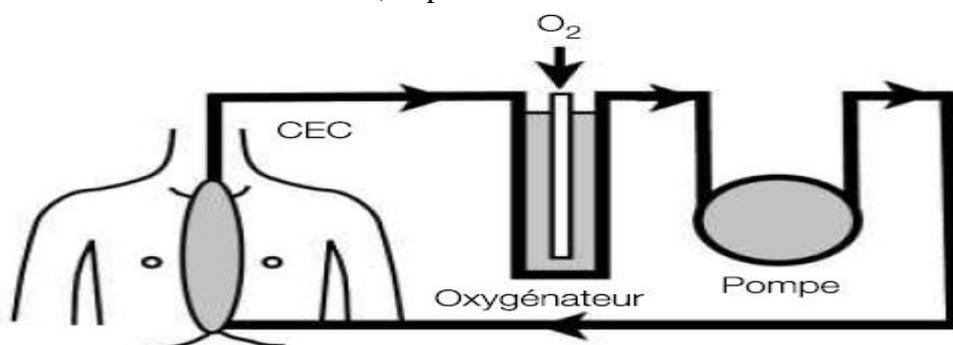


Fig18. Technique de CEC (Marilyne Lévy)

La miniaturisation des circuits et l'amélioration des oxygénateurs ont transformé la tolérance de la CEC et contribué au développement de la chirurgie réparatrice néonatale.

La mise en place des canules et le type de chirurgie pratiquée sous CEC font que la voie d'abord chirurgicale est le plus souvent une sternotomie médiane.

Indications

Ce sont toutes les chirurgies nécessitant un arrêt circulatoire, donc les réparations intracardiaques ou portant sur les gros vaisseaux.

Complications

- Épanchements pleuraux : séreux, sanguins, chyleux ou aériques.
- Médiastinite : cette complication redoutable (1 à 2 % des cas) survient entre le 5^e et le 15^e jour postopératoire. Son traitement consiste en une reprise sternale sans délai, un drainage sur redons et une antibiothérapie de 6 semaines adaptée au germe en cause (staphylocoque le plus fréquent).
- Épanchement péricardique post péricardectomie : cet épanchement est fréquent (10 à 20 % des ouvertures péricardiques) et peut survenir lors de toute chirurgie « à cœur ouvert », mais

aussi lors des cerclages, ou pour toute chirurgie nécessitant une ouverture péricardique. Il peut apparaître entre le 10^e et le 30^e jour postopératoire.

Plus il apparaît tôt plus il est évolutif, pouvant conduire à une tamponnade. Son diagnostic se fait à l'échographie cardiaque. Son traitement repose, lorsqu'il est peu abondant, sur les anti-inflammatoires et, lorsqu'il est abondant, sur un drainage. Tout enfant ayant eu un péricarde ouvert doit avoir une échographie régulière (1 fois par semaine jusqu'à 1 mois post opératoire).

- Paralyse phrénique : complication rare, elle est plus souvent secondaire à une sidération par le froid des liquides de protection qu'à un traumatisme chirurgical. Elle est souvent régressive. Son diagnostic se fait par l'échographie, confirmé par la radioscopie. Le plus souvent, l'extubation est possible et la tolérance satisfaisante. Il est parfois nécessaire de pratiquer une plicature diaphragmatique pour permettre une ventilation spontanée correcte.

3-8 Principales techniques chirurgicales

❖ Chirurgie des malpositions vasculaires

✓ Switch artériel

Technique

L'intervention de correction d'une TGV consiste à reconnecter l'aorte au ventricule gauche et l'artère pulmonaire au ventricule droit après décroisement.

Dans la transposition simple des gros vaisseaux, elle doit impérativement être réalisée dans les premiers jours de vie avant que les résistances vasculaires pulmonaires ne baissent et que le ventricule gauche sous-pulmonaire ne perde sa masse musculaire. Si une CIV est associée, l'intervention peut être différée de quelques semaines. Le temps délicat de l'intervention est la réimplantation coronaire surtout en cas d'anomalie de disposition coronaire.

Indication

C'est l'intervention idéale dans la transposition simple des gros vaisseaux, à condition que le ventricule gauche ait une masse musculaire suffisante.

Complications

A long terme, des sténoses coronaires ostiales ont été observées dans environ 10 % des cas. Les nouvelles techniques chirurgicales de réimplantation coronaire devraient conduire à une moindre incidence de cette complication.

✓ Interventions de Mustard ou de Senning (devenues exceptionnelles)

Technique

Ces deux interventions de cloisonnement auriculaire un peu différentes ont pour but de dériver le sang cave vers le ventricule gauche sous-pulmonaire et le sang veineux pulmonaires vers le ventricule droit sous aortique.

Indications

Cette correction à l'étage auriculaire de la TGV a été abandonnée dans les années 1980 au profit de l'intervention de **switch artériel**. Elle n'est pratiquée actuellement que dans les rares cas de TGV de diagnostic tardif, avec un ventricule gauche n'ayant plus une masse musculaire suffisante pour la réalisation d'un **switch**, ou les cardiopathies complexes sans possibilité de construire un passage VG-aorte. Elle est également réalisée dans les doubles discordances lorsque le ventricule droit systémique devient défaillant, associée à un **switch artériel (double switch)**.

Complications

- **A court terme**, une sténose des chenaux de dérivation veineuse peut se constituer, imposant une reprise chirurgicale.

- **A moyen et long terme**, la complication principale est la survenue de troubles rythmiques et de défaillance sinusale, imposant une surveillance régulière par Holter ECG et épreuve d'effort, avec indication fréquente de pace maker.
- **A long terme**, le ventricule droit systémique peut devenir défaillant. Certaines équipes proposent dans ce cas un cerclage de l'artère pulmonaire afin de remuscler le ventricule gauche, pour permettre la réalisation d'un **switch artériel** associé à un démontage des chenaux veineux.

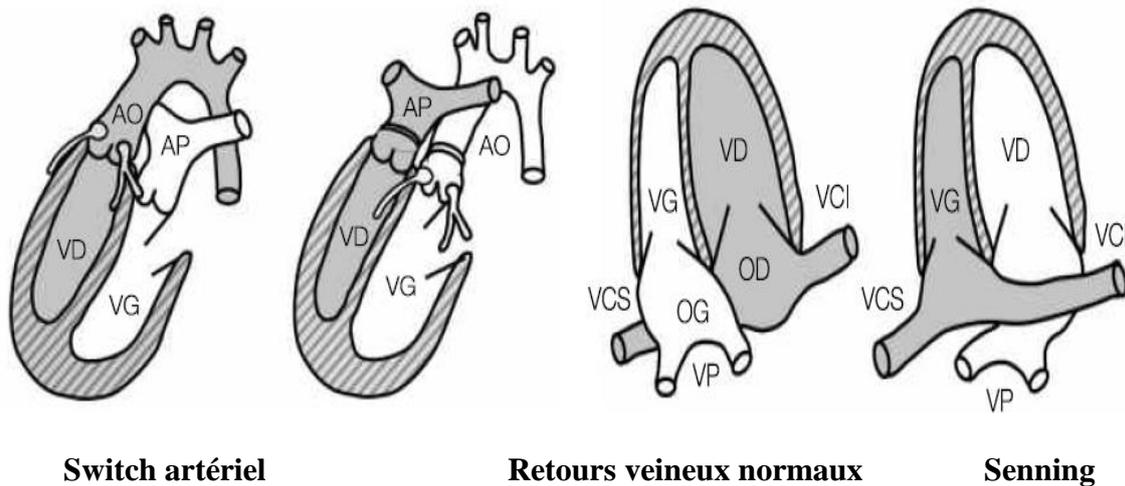


Fig19. Chirurgie des malpositions vasculaires (Marilyne Lévy)

✓ **Interventions de Lecompte et apparentées**

Techniques

- La correction d'une TGV avec CIV et sténose pulmonaire consiste en une tunnellation du ventricule gauche vers l'aorte au travers de la CIV avec ablation du septum conal et repositionnement de l'artère pulmonaire après décroisement. Dans certaines formes anatomiques, l'artère pulmonaire n'a pas à être repositionnée.

L'intervention est usuellement appelée réparation endoventriculaire (REV).

- **L'intervention de Rastelli**, qui consistait à tunneller le ventricule gauche vers l'aorte au travers de la CIV et à mettre en place un tube valvé entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire, n'est quasiment plus réalisée.

- Lorsque la tunnellation VG-aorte est impossible, une technique plus laborieuse consistant à réaliser une autogreffe pour remettre la valve aortique sur le ventricule gauche peut dans certaines formes anatomiques être indiquée : **il s'agit de l'intervention de Nikaïdoh ou Bex.**

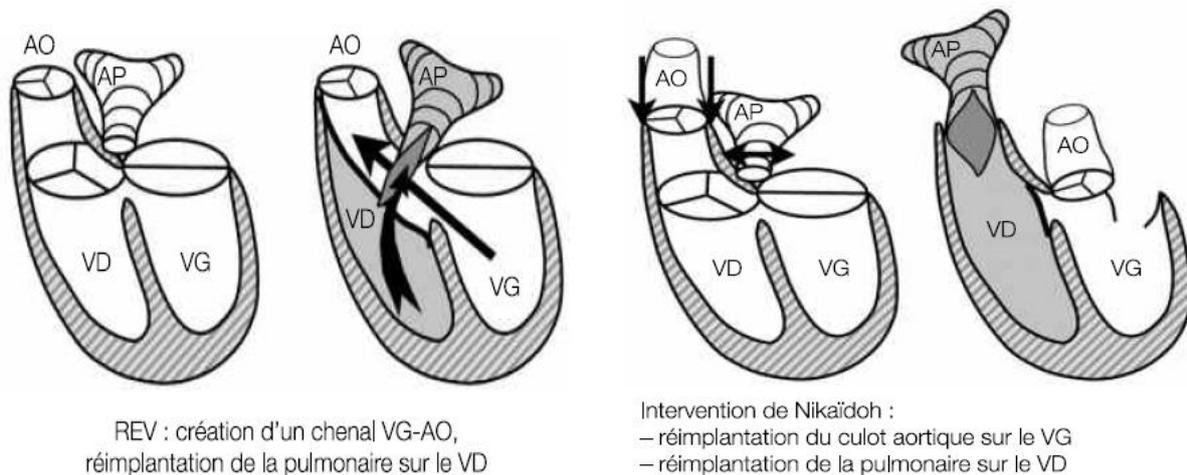


Fig20. Interventions de Lecompte et apparentées (Marilyne Lévy)

Enfin, lorsque la valve pulmonaire ne permet pas de devenir une valve aortique mais est de taille suffisante pour rester une valve pulmonaire, **la rotation conotroncale** consiste à retirer en bloc l'anneau pulmonaire et l'anneau aortique et de les repositionner en bloc au-dessus de leur ventricule concordant, après détachement puis réimplantation des coronaires.

Cette intervention délicate ne peut être réalisée qu'en cas de disposition coronaire normale.

Complications

La tunnellisation VG-aorte peut se compliquer, selon les formes anatomiques, d'une sténose sous aortique.

Les différentes techniques peuvent se compliquer d'un obstacle résiduel sur la voie pulmonaire à différents étages (infundibulaire, annulaire ou au niveau des branches).

❖ **Chirurgie de l'isthme aortique**

Techniques

- Résection de la zone isthmique étroite et anastomose termino-terminale (**intervention de Crafoord**).

Selon l'extension de la sténose et la taille de l'aorte horizontale, il pourra s'y associer une plastie de la crosse. Parfois la sous-clavière gauche est sacrifiée entraînant une abolition du pouls radial gauche et rendant impossible la prise tensionnelle au membre supérieur gauche.

- Une ancienne technique consistait à utiliser la sous-clavière gauche pour réparer l'isthme (**intervention de Waldhausen**).

- Dans les hypoplasies longues, l'anastomose ne peut être réalisée sans l'interposition d'un tube prothétique.

Indication

Coarctation de l'aorte.

Complications

- Recoarctation, surtout si l'intervention est réalisée dans le premier mois de vie.

- Risque neurologique en cas de clampage prolongé ou de lésion de l'artère d'Adamkiewicz chez le grand enfant.

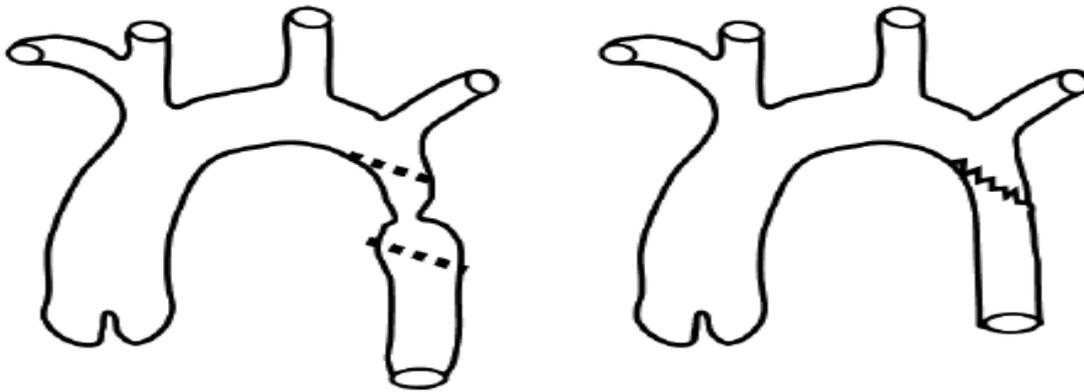


Fig21. Chirurgie de l'isthme aortique (Marilyne Lévy)

❖ Chirurgie des ventricules uniques ou équivalents fonctionnels

✓ Intervention de Fontan et dérivés

Technique

L'intervention de Fontan était le premier traitement permettant dans les ventricules uniques de séparer les circulations droite et gauche. Elle consistait en une anastomose entre l'oreillette droite et l'artère pulmonaire. L'idée était d'utiliser la fonction contractile de l'oreillette droite pour éjecter le sang vers l'artère pulmonaire.

Indications

Initialement proposée dans l'atrésie tricuspide, elle a été étendue à toute cardiopathie n'ayant qu'un seul ventricule fonctionnel, avec trois impératifs absolus :

- Absence de fuite auriculoventriculaire notable.
- Pressions pulmonaires basses.
- Bonne cinétique du ventricule unique avec pressions de remplissage basses.

Complications

Les interventions de Fontan peuvent se compliquer à long terme d'une sténose de l'anastomose avec hyperpression auriculaire droite et troubles du rythme mal tolérés. L'hyperpression cave peut également avoir un retentissement sur la circulation hépatique et mésentérique. Des entéropathies exsudatives peuvent s'observer et des cas d'altération des fonctions hépatiques avec cirrhose commencent à être décrits chez les patients ayant eu une hyperpression cave prolongée.

Ces interventions sont actuellement abandonnées, converties en dérivation cavo pulmonaires totales par la mise en place d'un tube extracardiaque entre la VCI et l'artère pulmonaire.

✓ Dérivation cavopulmonaire

Technique

Le principe de cette intervention est de court-circuiter le cœur droit en mettant directement en relation le réseau cave avec les artères pulmonaires afin d'éviter l'effet réservoir de l'oreillette observé dans le Fontan. Après avoir déconnecté la VCS du toit de l'oreillette droite, elle est anastomosée en termino-latéral à l'artère pulmonaire droite. La VCI est tunnellisée par un tube le plus souvent extracardiaque vers l'artère pulmonaire au niveau de la bifurcation. Selon les équipes, les dérivation cavo pulmonaires totales sont fenestrées avec mise en place d'un tube de dacron entre le tube extra ou intracardiaque et l'oreillette unique. Cette technique a l'avantage de faciliter la période postopératoire immédiate au prix d'une désaturation.

Lorsque la dérivation cavopulmonaire fonctionne bien, cette fenêtre est fermée par cathétérisme interventionnel (stent couvert) 6 mois après l'intervention. Un traitement anticoagulant est toujours prescrit dans l'intervalle et la majorité des équipes préconise un traitement anticoagulant permanent dans ce type de montage, d'autres se contentent d'un traitement antiagrégant.

Indications

Il s'agit de toute cardiopathie n'ayant qu'un seul ventricule fonctionnel, avec trois impératifs absolus :

- Absence de fuite auriculoventriculaire notable.
- Pressions pulmonaires basses.
- Bonne cinétique du ventricule unique avec pressions de remplissage basses.

Complications

- Les complications thromboemboliques sur le montage sont devenues rares depuis l'anticoagulation systématique des patients.
- En cas de tube fenestré, des accidents vasculaires cérébraux ont été observés. Ces complications sont devenues exceptionnelles grâce à un strict contrôle de l'hémostase.
- Les dérivations cavo pulmonaires totales peuvent également se compliquer d'une hyperpression du réseau cave, surtout lorsque l'indication était limitée quant aux pressions pulmonaires. On observe à long terme des entéropathies exsudatives et des cirrhoses dues à l'hyperpression veineuse chronique.

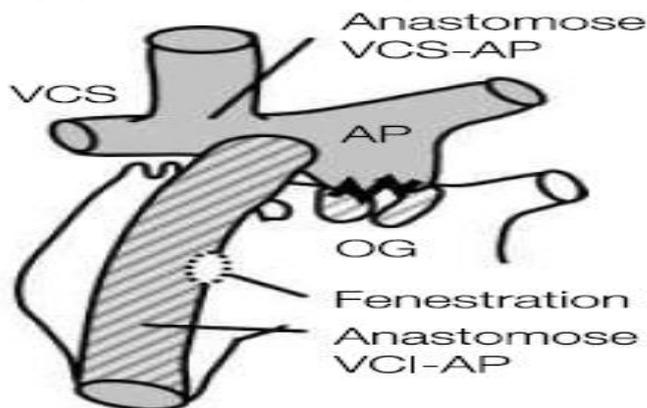


Fig22. Dérivation cavopulmonaire (Marilyne Lévy)

❖ Transplantations

✓ Transplantation cardiaque

Technique

Sous CEC entre les veines caves et l'aorte, on enlève le cœur pathologique en laissant la face postérieure des deux oreillettes, puis on anastomose les oreillettes et les vaisseaux du cœur transplanté aux cavités et vaisseaux du receveur.

Le traitement immunosuppresseur comprend habituellement dans la période initiale une induction par une forte corticothérapie, associée à la cyclosporine, des globulines anti thymocytes de lapin (SAL) et du mycophénolate mofétil.

Secondairement, la trithérapie immunosuppressive associe :

- Le mycophénolate mofétil (Cellcept®).
- La cyclosporine (Néoral®), pour obtenir un taux résiduel sur sang total entre 200 et 250 ng/ml les 3 premiers mois, puis 150-200 ng/ml de 3 à 6 mois, puis 100-150 de 6 à 12 mois et enfin 80-120 ng/ml en entretien ; certaines équipes préfèrent utiliser le tacrolimus.
- Le Cortancyl® à doses décroissantes, pour être arrêté à 6 mois en l'absence de rejet.

La détection des rejets est d'autant plus difficile que l'enfant est petit. Elle comprend, outre l'aspect clinique (tachycardie sinusale, asthénie), l'étude échographique Doppler qui recherche une dysfonction diastolique, plus précoce qu'une dysfonction systolique.

Les biopsies myocardiques sont de moins en moins réalisées chez l'enfant. Ultérieurement, un angioscanner coronaire est réalisé tous les ans à la recherche d'un rejet chronique ou de la maladie coronaire du greffon.

Résultats

On observe 80 % de survie à 5 ans. Les décès sont secondaires au mauvais état clinique du receveur, aux erreurs d'indications (résistances pulmonaires élevées), aux rejets aigus et aux infections. Ultérieurement, les problèmes rencontrés sont soit secondaires au rejet aigu ou chronique (insuffisance cardiaque ou athérosclérose coronaire), soit secondaires au traitement immunosuppresseur et particulièrement à la cyclosporine (HTA, insuffisance rénale, infection et lymphosarcomes).

Indications

Ce sont les myocardiopathies primitives et les cardiopathies opérées ou non, ne comportant plus aucun ventricule fonctionnel et dont l'arbre artériel pulmonaire est parfait avec des résistances pulmonaires basses. Les patients en situation hémodynamique trop précaire peuvent être mis sous assistance circulatoire en attendant un greffon. Les principaux candidats sont les ventricules uniques avant ou après échec de l'intervention de Fontan, les interventions de Mustard et de Senning, ou les myocardiopathies sévères en décompensation.

✓ **Transplantation cardiopulmonaire**

Technique

Sous CEC, le bloc cœur-poumon est remplacé.

Résultats

Ils sont médiocres : mortalité voisine de 50 % à 5 ans et conditions de vie souvent pénibles.

Indications

La transplantation cardiopulmonaire reste d'une indication très exceptionnelle : toutes les cardiopathies compliquées d'HTAP (syndromes d'Eisenmenger) ou avec un arbre pulmonaire hypoplasique ne permettant pas de réparation (atrésie pulmonaire et CIV). Enfin les exceptionnelles HTAP primitives, après échec de tous les traitements médicamenteux, peuvent bénéficier d'une transplantation pulmonaire.

3-9 Suivi des cardiopathies congénitales opérées

Même si certaines cardiopathies peuvent être considérées comme guéries lorsque la chirurgie a été précoce (CIA, CIV, CA, RVPA), pour la plupart des cardiopathies, des complications peuvent toujours survenir à distance.

❖ **Troubles du rythme et de la conduction**

Les troubles du rythme sont très fréquents, exposent aux risques emboliques et sont parfois très difficiles à traiter.

✓ **Origine congénitale**

Certaines malformations sont associées à des anomalies des voies de conduction sous la forme de trajets inhabituels prédisposant à des blocs auriculoventriculaires (doubles discordances) ou à des faisceaux aberrants pouvant être la cause de tachycardies paroxystiques (Ebstein, double discordance).

✓ **Origine mécanique**

Sur les oreillettes, la persistance d'une hyperpression auriculaire (obstacle ou fuite valvulaires, ou dysfonction ventriculaire) est responsable d'une dilatation de l'oreillette, favorisant les accès de flutter.

Sur les ventricules, une dilatation ventriculaire importante, surtout si elle s'accompagne d'une hyperpression, peut déclencher une tachycardie ventriculaire (tétralogie de Fallot réparée, obstacle aortique etc.)

✓ **Origine chirurgicale**

• **Directe** : toute cicatrice peut être à l'origine d'une tachycardie par réentrée (auriculotomie ou ventriculotomie) ou d'un trouble conducteur (défaillance sinusale des interventions de Mustard ou de Senning, BAV lors d'une chirurgie septale).

• **Indirecte** : essentiellement par ischémie, séquellaire d'une CEC, ou par section, compression ou torsion d'une coronaire ou d'une de ses branches.

✓ **Surveillance**

Les troubles du rythme et de la conduction seront recherchés par enregistrements Holter réguliers et par épreuves d'effort. La fréquence de ces deux examens sera dictée par la cardiopathie. Les complications rythmiques sont en effet fréquentes et à haut risque dans les cardiopathies uni ventriculaires palliées par une circulation de type Fontan, de même que dans les tétralogies de Fallot (fuite pulmonaire dilatant le ventricule droit, BBD à QRS larges).

❖ **Pathologie résiduelle du cœur droit**

✓ **Ventricule droit avec obstacle ou fuite résiduelle ou les deux**

▪ **Anomalie résiduelle infundibulo-pulmonaire après cure de SP**

La levée d'obstacle pulmonaire, qu'il s'agisse d'une sténose isolée, d'une tétralogie de Fallot, ou d'une malposition vasculaire, expose à un risque d'altération de la fonction ventriculaire droite en rapport avec la fuite pulmonaire et le geste réalisé sur le ventricule droit. La surveillance annuelle chez ces patients appréciera l'état fonctionnel et le résultat à distance sur la voie pulmonaire.

▪ **En cas de sténose résiduelle**

L'échocardiographie appréciera le gradient et mesurera la pression ventriculaire droite, qui doit toujours être infra systémique. La fonction systolique du ventricule droit sera appréciée par l'étude de la fraction d'éjection, le mouvement d'excursion de l'anneau tricuspide (TAPSE), le Doppler tissulaire et le strain.

Si la sténose évolue au point d'élever la pression ventriculaire droite au niveau systémique, une levée d'obstacle s'impose. Selon la cardiopathie et la lésion anatomique, on aura recours à la dilatation avec stent ou à la chirurgie.

▪ **En cas de fuite résiduelle**

On mesurera la largeur du jet, le reflux au niveau des branches et la dilatation infundibulo-pulmonaire. Le volume ventriculaire droit sera mesuré à l'échographie mais l'IRM est l'examen de choix. Lorsque la fuite pulmonaire est responsable d'une dilatation importante et évolutive du ventricule droit, **a fortiori** s'il existe une fuite tricuspide, on posera l'indication d'une valvulation pulmonaire, éventuellement associée à un remodelage du ventricule droit. La valvulation pulmonaire percutanée ne peut actuellement être réalisée que si la voie pulmonaire est inférieure à 25 mm afin de permettre l'ancrage de la valve. Il est important de valver la voie pulmonaire sans tarder lorsque des signes d'altération de la fonction ventriculaire droite sont retrouvés car certains patients valvés trop tard ont conservé en post-opératoire une dysfonction ventriculaire droite évolutive ayant conduit à une inscription sur liste de transplantation.

▪ **Voie pulmonaire distale restrictive**

Lorsque la voie pulmonaire est globalement hypoplasique, aucun traitement n'est envisageable. En revanche, lorsqu'il existe des sténoses localisées des branches au scanner, on pourra proposer soit un élargissement chirurgical, soit la mise en place de stents si la pression ventriculaire droite s'élève au niveau systémique ou si la perfusion d'un des poumons est très faible à la scintigraphie de perfusion (< 25 %).

✓ **Circulation de type Fontan**

L'intervention de Fontan, pratiquée dans les années 70, n'est plus réalisée depuis de nombreuses années afin d'éviter les complications rythmiques et thrombo-emboliques liées à l'hyperpression atriale. Les patients ayant une cardiopathie uni ventriculaire actuellement suivis ont principalement des dérivations cavo pulmonaires totales par tube extracardiaque.

Cependant, de rares patients aujourd'hui âgés de plus de 40 ans ont encore des dérivations atrio pulmonaires pour lesquelles les risques de transformation sont mis en balance avec ceux d'une transplantation. En effet la transformation du Fontan en DCPT n'évite pas les complications liées à l'hyperpression cave et à l'absence de pulsativité et la détérioration est malheureusement souvent inévitable, aboutissant lorsque les conditions le permettent à la transplantation cardiaque.

▪ **Surveillance**

Les interventions de type « Fontan » (Fontan, bicavo bipulmonaire) doivent être surveillées attentivement, tous les 6-12 mois. Après la puberté, un traitement anticoagulant est indiqué pour de nombreuses équipes, d'autres prescrivent des anti-agrégants.

La surveillance sera :

- Clinique, en appréciant la saturation, l'état fonctionnel, en dépistant la survenue d'un syndrome cave supérieur, d'une hépatomégalie ou d'œdèmes.
- Biologique, par l'hématocrite, la surveillance des anticoagulants, les fonctions rénale et hépatique, l'albuminémie pour dépister une éventuelle entéropathie exsudative.
- Echocardiographique, avec la mesure de la fonction ventriculaire, la compétence des valves, le fonctionnement du montage (taille des veines caves, flux au niveau cave, taille de l'oreillette) ainsi que le flux de l'anastomose atrio pulmonaire ou cavo pulmonaire.
- Rythmique, avec un Holter annuel et une épreuve d'effort selon l'état fonctionnel.

▪ **Complications**

Elles sont fréquentes et redoutables :

- Trouble du rythme.
- Sténose des anastomoses.
- Défaillance ventriculaire.
- Thromboses auriculaires ou du montage.
- Détérioration de la circulation pulmonaire (fistules artérioveineuses, thromboses).
- Entéropathie exsudative.
- Cirrhose à plus long terme.

✓ **Ventricule droit systémique**

▪ **Interventions de Mustard et de Senning**

Surveillance

Les patients opérés d'une TGV n'ont bénéficié d'un **switch artériel** qu'à partir de 1985. Tous les patients nés avant cette date ou ceux qui n'ont pu être opérés en période néonatale ont eu une intervention de Senning ou de Mustard. Ces deux interventions, qui laissent le ventricule droit en position systémique, ont le plus souvent permis à ces enfants de mener une vie normale durant toute l'enfance et l'adolescence. Les complications surviennent à l'âge adulte et plus particulièrement vers la troisième décennie.

La surveillance doit être annuelle :

- Clinique, par l'appréciation fonctionnelle et la recherche de signes de défaillance cardiaque.
- Echocardiographique, par la recherche d'altération de la fonction ventriculaire et d'une fuite tricuspide.
- Rythmique, par un ECG, un Holter et une épreuve d'effort.

Complication

Les troubles du rythme et conductifs sont fréquents, liés à la fois à la cicatrice atriale et aux chenaux atriaux de dérivation. Il s'agit essentiellement de dysfonction sinusale et de troubles du rythme atriaux (flutters). Une dysfonction du ventricule droit systémique peut apparaître dès l'adolescence et se manifester cliniquement des années plus tard.

On assiste alors à une détérioration fonctionnelle rapidement évolutive, qui conduira à la transplantation lorsque les traitements des troubles du rythme et de l'insuffisance cardiaque auront échoué.

▪ **Doubles discordances**

Le ventricule droit systémique implique une surveillance comparable à celle des réparations atriales des transpositions. Ces patients ont un risque de BAV et d'insuffisance ventriculaire droite, parfois accru par une fréquence non négligeable d'anomalies tricuspides de type Ebstein. Un BAV II ou un bloc évolutif doivent être appareillés. L'évolution naturelle des formes anatomiques avec une pression ventriculaire gauche élevée (sténose pulmonaire ou cerclage) a permis de constater que ces patients avaient un moindre risque d'altération ventriculaire et de fuite tricuspide. C'est pourquoi certaines équipes ont préconisé de réaliser dans les doubles discordances isolées, en période néonatale un cerclage pulmonaire afin d'augmenter la pression ventriculaire gauche dans l'espoir de protéger le ventricule droit systémique (déplacement septal pour stabiliser la fuite tricuspide). On ne sait pas si cette hypothèse physiologique va permettre de reproduire les situations anatomiques avec sténose pulmonaire, surtout ce que ces cerclages vont donner à long terme. En l'absence de preuve, certains cardiopédiatres hésitent à proposer cette intervention chez des nouveau-nés parfaitement asymptomatiques.

Lorsqu'une fuite tricuspide existe dès la période néonatale, l'indication de cerclage est plus aisée, car l'évolution à moyen terme est compromise par la fuite toujours évolutive.

Dans tous les cas, dès l'apparition d'une défaillance droite, l'attitude sera la même que celle des réparations atriales des transpositions (traitement médical éventuellement associé à une resynchronisation ventriculaire et en cas d'échappement thérapeutique, la transplantation sera l'ultime recours).

❖ **Circulation pulmonaire à l'âge adulte**

✓ **HTAP**

A l'âge adulte, l'HTAP est liée soit à un shunt méconnu, soit à un shunt chirurgical trop généreux sur une cardiopathie cyanogène (Blalock, Potts ou Waterston). La physiologie sera celle d'un syndrome d'Eisenmenger, avec son cortège de complications liées à l'hyperviscosité. Ces patients devront être traités par les traitements spécifiques de l'HTAP s'ils ont une altération fonctionnelle et devront être surveillés tous les 6 mois. La carence martiale, fréquente chez ces patients, devra être recherchée et traitée.

Certains patients développent une HTAP après fermeture chirurgicale d'un shunt, soit que le shunt a été fermé tardivement, soit qu'il a mal été évalué en préopératoire. Ces HTAP post-opératoires sont très évolutives et doivent être dépistées et traitées au plus tôt.

✓ **Hypertension pulmonaire post capillaire**

La cause la plus fréquente à l'âge adulte est l'élévation des pressions de remplissage du ventricule systémique ou la fuite de la valve auriculoventriculaire (VU, CAV, ventricule droit systémique).

L'HTA après cure de coarctation même bien réparée est fréquente à l'âge adulte et peut s'accompagner d'une hypertrophie ventriculaire gauche avec retentissement d'amont et HTP post capillaire.

Le traitement repose sur le traitement de la cause s'il s'agit d'une fuite mitrale ou d'une HTA. En cas de dysfonction ventriculaire (VD systémique) échappant au traitement médical, la transplantation sera la seule issue.

✓ **Fistules artérioveineuses pulmonaires**

Certains ventricules uniques ont été palliés dans les années 1970-1980 par une anastomose termino-terminale entre la VCS et l'artère pulmonaire droite (Glenn). Tous ces patients ont développé des fistules artérioveineuses pulmonaires droites d'évolution dramatique. Cette complication est également observée chez les patients ayant eu une dérivation cavo pulmonaire subtotale du fait d'un retour azygos.

L'hypothèse physiopathologique est l'absence dans les poumons d'un facteur d'origine hépatique car les VSH ne se déversent plus dans le réseau cave dans ces montages chirurgicaux.

✓ **Poumons hypo vascularisés**

Qu'il s'agisse des APSO ou de Fallot avec hypoplasie ou sténose sévère des branches, ces patients peuvent avoir des hémoptysies parfois très sévères. Le traitement est l'embolisation des artères systémiques responsables si l'origine du saignement est individualisée au cathétérisme.

❖ **Pathologie résiduelle du cœur gauche**

✓ **Obstacles aortiques en dehors de la coarctation**

Le risque des obstacles de la voie gauche, quel qu'en soit le siège, est le retentissement ventriculaire, avec hypertrophie importante pouvant se compliquer d'ischémie et d'hypertension post capillaire. L'obstacle peut être :

- **Sous valvulaire aortique** : il s'agit soit de membrane sous-aortique chez des patients ayant une CIV opérée ou non, soit de patients opérés d'un CAV ou encore de myocardiopathie hypertrophique. L'intervention sera indiquée si l'obstacle est important ou si une fuite aortique se développe.

- **Valvulaire aortique** : une sténose résiduelle après commissurotomie dans l'enfance ou sur valve mécanique de petite taille impose une surveillance annuelle. Cette surveillance sera clinique (retentissement fonctionnel), échocardiographique (apprécier le gradient et le retentissement ventriculaire), et l'épreuve d'effort permettra de vérifier l'adaptation ventriculaire à l'effort (ischémie, adaptation tensionnelle). L'indication opératoire sera retenue en cas d'altération fonctionnelle (angor, dyspnée d'effort ou syncope), d'augmentation rapide du gradient (> 50 mm Hg de gradient moyen et surface < 0,6 cm²) ou de signes d'ischémie à l'épreuve d'effort. Le traitement est chirurgical. Il faudra systématiquement chez l'adulte vérifier le réseau coronaire et les vaisseaux du cou. La conservation de la valve sera toujours tentée. Le choix de la valve sera adapté à la situation clinique, mais en position aortique la valve mécanique est l'option la plus souvent retenue. Si le traitement anticoagulant ne peut être conduit avec sécurité, on optera selon l'âge pour une bioprothèse ou une intervention de Ross. Dans tous les cas, la surveillance biannuelle sera poursuivie.

• **Supra valvulaire aortique** : les sténoses supra valvulaires (syndrome de Williams et Beuren) peuvent justifier d'une intervention ou d'une réintervention à l'âge adulte si le gradient est évolutif avec retentissement ventriculaire. L'étude des coronaires est indispensable car la sténose supra valvulaire peut englober les ostia coronaires.

✓ **Coarctations opérées**

Surveillance

De nombreux patients opérés dans l'enfance avec un bon résultat anatomique ont été considérés comme guéris et ne sont pas suivis. On sait aujourd'hui que le suivi est indispensable et, lorsque la coarctation a bien été levée dans l'enfance, les patients sont surveillés tous les 2 ans et mènent une vie normale.

Lorsqu'il existe d'emblée un rétrécissement isthmique résiduel, la surveillance est annuelle. Elle comporte la prise de tension aux membres supérieurs et inférieurs, l'échocardiographie pour apprécier le retentissement ventriculaire gauche, l'épreuve d'effort à la recherche d'une tension anormalement élevée, et l'imagerie de la crosse par scanner ou IRM.

La bicuspidie aortique souvent associée à la coarctation de l'aorte expose à un risque accru de dilatation de l'aorte ascendante, qui sera contrôlée par échographie et scanner. Lorsque la dilatation atteint les chiffres limites de 50 mm l'indication opératoire sera retenue.

Complications

L'hypertension artérielle est la complication à redouter qui doit faire rechercher une re-coarctation mais qui peut survenir même lorsque le résultat anatomique est parfait.

Les complications de l'hypertension peuvent être redoutables chez ces sujets jeunes, qui sont souvent mal traités car méconnus. Il s'agit en premier lieu des complications cérébrales (accident vasculaire cérébral hémorragique), des complications ischémiques sur ventricule gauche hypertrophié, de la crise hypertensive maligne ou encore des complications rénales.

✓ **Fuite aortique**

La fuite aortique est très longtemps bien tolérée cliniquement et la surveillance portera donc essentiellement sur les critères échocardiographiques. La fuite aortique est soit native sur valvulopathie aortique congénitale, soit secondaire à une déformation de l'anneau sur CIV ou à une commissurotomie aortique un peu trop généreuse, ou peut encore se développer après chirurgie de toute cardiopathie avec dilatation du culot aortique (Fallot, **switch artériel**, Damus-Kay, TAC, Norwood, Ross).

L'importance et l'évolutivité de la fuite seront précisées à l'échocardiographie (dilatation du ventricule gauche, largeur et extension du jet de régurgitation, **vena contracta** et PISA, T1/2 sur la pente de l'IA et effet télédiastolique dans l'isthme), et détermineront l'indication opératoire. La plastie aortique est parfois réalisable dans les fuites mais le remplacement valvulaire est parfois inévitable. Le remplacement valvulaire par valve mécanique est l'option la plus fréquente mais lorsque le traitement anticoagulant ne peut être suivi, l'intervention de Ross, dont les risques opératoires sont accrus chez l'adulte, sera discutée.

La bioprothèse, qui a une durée de vie de 8 à 10 ans, n'est réservée qu'aux personnes très âgées ou celles refusant catégoriquement l'idée d'un traitement anticoagulant et acceptant le risque de réintervention parfois précoce.

✓ **Dilatation de l'aorte**

La dilatation de l'aorte ascendante est un élément à surveiller attentivement dans les suivis de Fallot, de coarctation, de **switch** et de bicuspidie aortique. La surveillance doit être annuelle et, plus qu'une valeur absolue, c'est l'évolutivité qui dictera le geste chirurgical.

Il a en effet longtemps été dit que la dilatation de l'aorte observée dans les Fallot était habituelle et ne se compliquait jamais de dissection.

On sait désormais que la dissection même si elle reste exceptionnelle, peut survenir sur des aortes très dilatées avec notion d'évolutivité. En pratique, la mesure de l'aorte ascendante au même endroit est réalisée de façon annuelle et confirmée par un scanner, réalisé tous les 2 ou 3 ans selon le degré de dilatation. Lorsque l'on approche de la valeur seuil de 55 mm (50 mm pour les bicuspidies), on resserre la surveillance à tous les 6 mois. En cas d'évolutivité, le remplacement de l'aorte ascendante est réalisé sans toucher à la valve aortique si elle ne fuit pas.

✓ **Fuite mitrale**

A l'âge adulte, la fuite mitrale résiduelle après plastie sur anomalie mitrale congénitale ou CAV est très fréquente et impose une surveillance. La fuite sur fente est évolutive et la surveillance portera sur le retentissement fonctionnel (dyspnée d'effort) et sur les critères échocardiographiques (dilatation de l'oreillette et du ventricule gauches, importance du jet de régurgitation, **vena contracta** et PISA, degré d'HTP).

Une fuite évolutive avec dilatation importante du ventricule gauche (diamètre télésystolique > 35 mm/m²) impose la chirurgie. Lorsque la valve est souple avec une bonne étoffe valvulaire mitrale, la suture de la fente donne d'excellents résultats.

Cependant l'indication opératoire est difficile à poser car la plastie n'est pas toujours possible et l'intervention peut se solder par un remplacement valvulaire mitral, dont le suivi du traitement anticoagulant et les complications modifient le pronostic.

✓ **Défaillance gauche**

Les patients adultes opérés de cardiopathies peuvent développer une défaillance ventriculaire gauche soit par atteinte directe du cœur gauche (valvulopathie résiduelle ou opérée trop tardivement, coarctation, dysfonction du ventricule unique), soit par atteinte coronaire (**switch**, anomalie coronaire), soit par souffrance myocardique peropératoire.

Le traitement et la surveillance seront ceux de l'insuffisance cardiaque, en combinant les traitements médicamenteux (bêtabloquants, IEC, diurétiques, aldactone), la réadaptation fonctionnelle et éventuellement la resynchronisation ventriculaire.

Si tous ces traitements deviennent insuffisants, la transplantation cardiaque restera l'ultime recours.

3-10 Devenir des cardiopathies congénitales opérées

Si l'on peut habituellement prévoir l'avenir à court, voire à moyen terme des cardiopathies congénitales opérées, il est difficile de prévoir leur avenir à long terme. Soit que l'intervention adaptée n'ait pas assez de recul, soit que les progrès médicochirurgicaux aient entièrement modifié les séquences thérapeutiques, rendant illusoire les projections à partir des premiers malades traités. Il convient donc d'être très prudent lors des entretiens avec les parents : des cardiopathies jugées jadis peu opérables (malpositions des gros vaisseaux avec CIV et sténose pulmonaire) sont devenues curables, ou d'autres, à l'inverse (Fontan, transpositions des gros vaisseaux avec intervention de Mustard), qui avaient initialement donné beaucoup d'espoir, débouchent maintenant sur une impasse.

Néanmoins on peut tenter, schématiquement, de classer les malformations suivant leurs espoirs thérapeutiques.

✓ **Cardiopathies avec réparation anatomique possible : cardiopathies guérissables**

- Communications inter auriculaires (CIA).
- Communications inter ventriculaires (CIV).
- Canal artériel (CA).

- Retour veineux pulmonaire anormal total (RVPAT).
- Transposition des gros vaisseaux (TGV) avec réparation anatomique.
- Sténose valvulaire pulmonaire (SP).
- Certaines coarctations isolées.

Pour la plupart de ces cardiopathies, le recul à long terme est suffisant pour pouvoir affirmer la guérison. Le suivi est néanmoins nécessaire. Seule la TGV opérée par **switch** peut encore laisser quelques interrogations d'avenir quant au devenir de la vascularisation coronaire à l'âge adulte, mais là encore la technique chirurgicale de repositionnement coronaire joue probablement un rôle déterminant.

✓ **Cardiopathies à dysfonction résiduelle après réparation**

- Post réparation anatomique du CAV : insuffisance mitrale (IM).
- Post réparation anatomique des malformations mitrales : IM ou RM.
- Post cure de la tétralogie de Fallot : IP, dysfonction ventriculaire droite et dilatation de l'aorte ascendante.
- Post valvulectomie de la sténose valvulaire pulmonaire : IP.
- Post réparation de la sténose valvulaire aortique : sténose résiduelle ou fuite.
- Post cure de la TGV/interventions de Mustard ou de Senning : trouble du rythme et insuffisance cardiaque.
- Post cure de la TGV avec CIV et sténose pulmonaire/REV : IP.
- Post cure du TAC : tube ou IP, valve aortique, dilatation de l'aorte ascendante.
- Post réparation des doubles discordances : trouble de conduction, IT et insuffisance cardiaque.
- Post réparation de l'anomalie d'Ebstein : troubles du rythme et de la conduction, IT.
- Post réparation de la coarctation avec dysplasie valvulaire aortique : HTA et dilatation de l'aorte.

Les réparations de ces cardiopathies laissent pour presque toutes des séquelles, le plus souvent sans importance fonctionnelle en début d'évolution, mais qui, avec le temps, s'aggravent et conduisent parfois à des ré interventions voire à une transplantation.

Cette évolution est malheureusement déjà observée pour de nombreux malades opérés d'une intervention de Mustard ou de Senning, et certains patients opérés d'une tétralogie de Fallot associant une forte fuite pulmonaire et une dysfonction ventriculaire droite. La valvulation pulmonaire précoce permettra sûrement d'améliorer le pronostic à long terme de ces patients.

✓ **Cardiopathies ne permettant que des interventions palliatives**

- Ventricule unique (VU).
- Atrésie pulmonaire avec CIV et vascularisations pulmonaires multiples d'origine systémique (APSO type 3).
- Hypoplasie ventriculaire droite ou gauche. Dans ce groupe de cardiopathies, sans espoir actuel de réparation anatomique, il convient de peser les indications et remarquer que : Une ou des interventions palliatives donnent parfois une qualité de vie proche de la normale. Une cyanose modérée est souvent mieux supportée qu'une insuffisance cardiaque périphérique et, de ce point de vue, une anastomose de revascularisation pulmonaire peut être préférable chez certains patients à une tentative de « réparation fonctionnelle » de type intervention de Fontan.

Mieux vaut souvent être un peu bleu sans importante limitation clinique que rose avec une défaillance cardiaque.

MATERIELS ET MATHODES

4- Matériels et méthodes :

- **Type d'étude :**
Il s'agit d'une étude rétrospective, mono centrique, et descriptive.
- **Le cadre d'étude :**
Notre étude s'est déroulée dans le service de cardiologie au CHU-GT.
- **Période d'étude :**
Notre étude s'est déroulée entre 1^{er} Décembre 2023 et 28 Février 2024. Elle a concerné les dossiers médicaux des cardiopathies congénitales transférées et opérées en Europe entre 2018 et 2023.
- **Population d'étude :**
Notre échantillonnage a porté sur une série de 26 cas de cardiopathies congénitales diverses ayant répondu aux critères de sélection des ONG mécènes.
 - **Critères de sélection :**
Etaient sélectionnés dans notre étude :
 - Les patients âgés de moins de 15 ans souffrant de cardiopathies congénitales non associées à un syndrome poly malformatif ou génétique ou chromosomique.
 - Les patients dont les parents ou tuteurs légaux sont détenteurs d'un certificat d'indigénat.
 - Les patients dont les parents ou tuteurs légaux ont lu, compris et signé le certificat d'autorisation parentale.
 - **Critères de non sélection :**
N'étaient pas sélectionnés dans notre étude :
 - Les patients âgés de 15 ans ou plus.
 - Les patients recusés pour la chirurgie cardiaque.
 - Les patients présentant des CC associées à un syndrome poly malformatif ou génétique ou chromosomique.
 - Les patients souffrant de CC non indiquées pour la PEC chirurgicale et/ou instrumentale.
 - Les patients dont les parents ou tuteurs légaux n'ont pas pu avoir le certificat d'indigénat.
 - Les patients dont les parents ou tuteurs légaux n'ont pas signé l'autorisation parentale.
- **Technique de collecte et analyse des données :**
Nos données ont été insérées sur les fiches d'enquête pré établies. Elles ont été saisies avec Word 2016 et Excel. Et l'analyse a été réalisée à l'aide du logiciel SPSS version 27.0.1

RESULTATS

5- Résultats

➤ Données sociodémographiques :

- **Le sexe :**

Nous avons enrôlé 12 patients de sexe masculin contre 14 de sexe féminin avec un sex-ratio de 0,86.

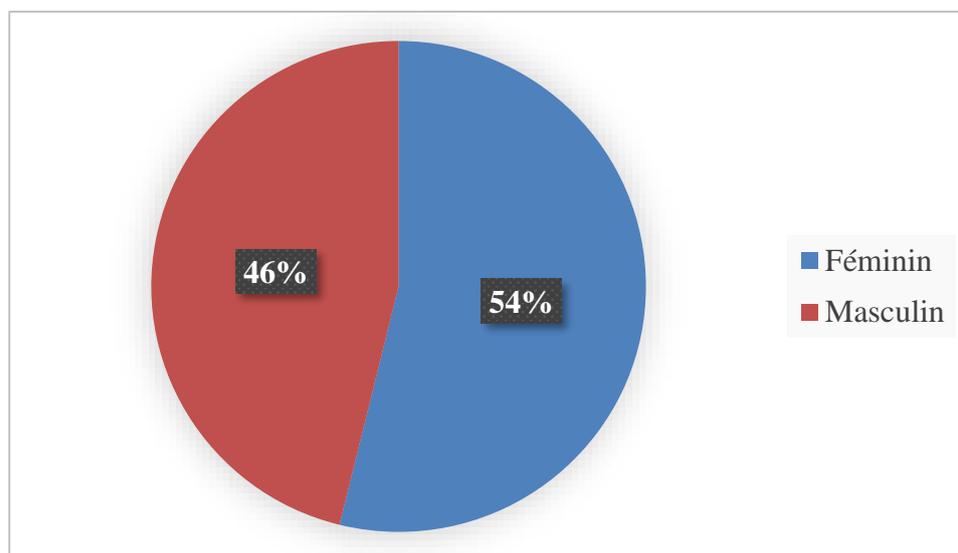


Figure 23 : Répartition selon le sexe

Le sexe féminin était le plus rapporté dans notre série avec 54%.

- **L'âge :**

Tableau VIII : Répartition selon la tranche d'âge

L'âge moyen des enfants était de 4,12 ans avec des extrêmes de 1,4 an et 13 ans.

Tranche d'âge (année)	Effectifs	Pourcentage (%)
[1 – 5]	19	73,1
[5 -10]	5	19,2
[10 -15]	2	7,7
Total	26	100

La tranche d'âge de 1 à 5 ans était la plus représentée avec 19 cas soit 73,1%.

- **La résidence :**

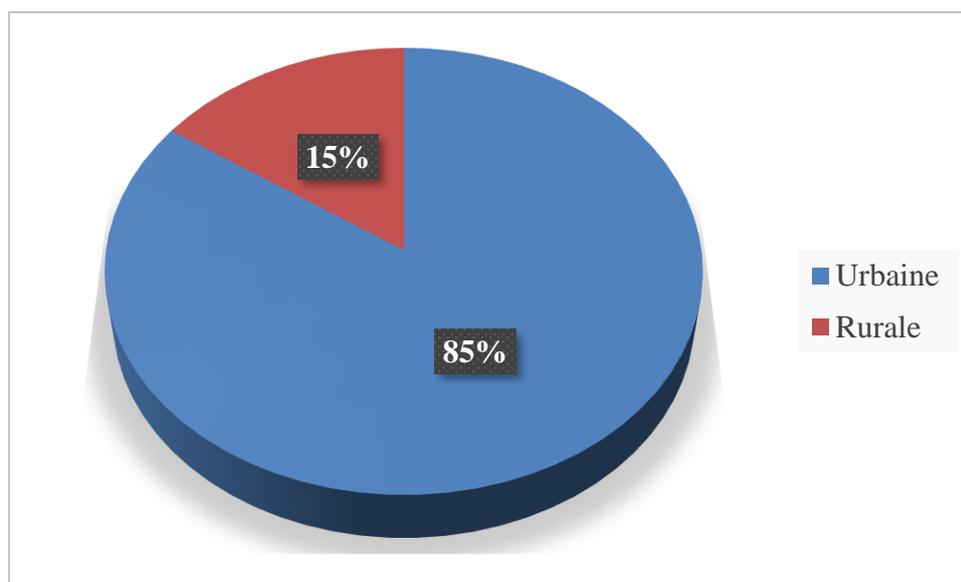


Figure 24 : Répartition selon la résidence

La majorité des patients résidait en zone urbaine dans 85% des cas.

- **Le rang dans la Fratrie :**

Tableau IX : Répartition selon le rang dans la fratrie

Rang dans la fratrie	Effectif	Pourcentage (%)
Ainés	9	34,6
Benjamins	11	42,3
Autres	6	23,1
Total	26	100

Les benjamins étaient les plus représentés avec 11 cas soit 42,3% des cas.

- **La consanguinité à l'interrogatoire :**

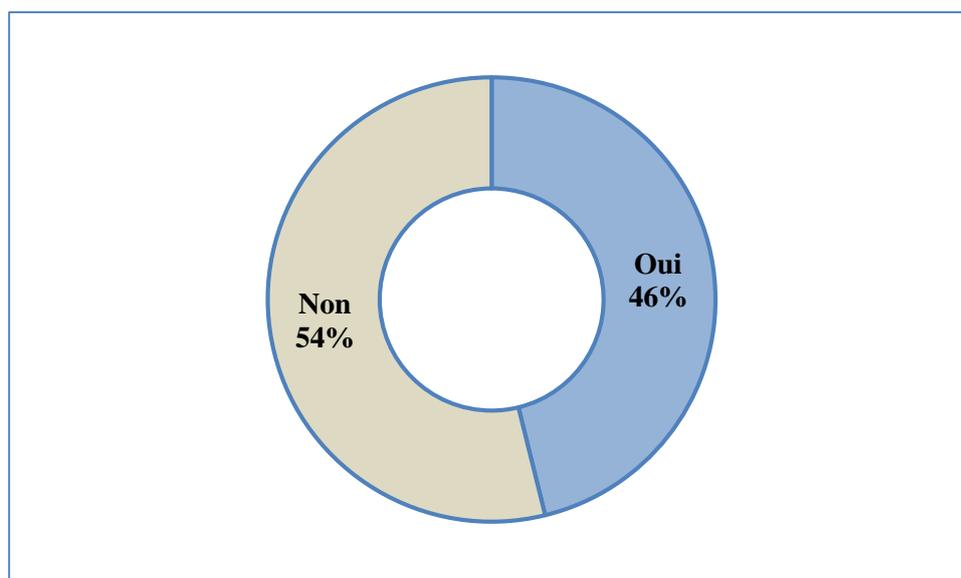


Figure 25 : Répartition selon la consanguinité à l'interrogatoire

La consanguinité était retrouvée dans 46% dans notre série.

- **Le délai d'attente entre la PEC et l'arrivée en Europe :**

Tableau X : Répartition selon le délai entre la PEC et l'arrivée en Europe

Le délai moyen d'attente de l'intervention chirurgicale et/ou instrumentale à l'arrivée en Europe était de 07 jours avec des extrêmes de 3 et 21 jours.

Délai d'attente (jours)	Effectif	Pourcentage (%)
[1 - 10]	21	80,8
[10 - 20]	4	15,4
[20 - 30]	1	3,8
Total	26	100

L'intervalle [1 - 10] jour(s) était le plus fréquemment rapporté entre et l'arrivée et la PEC en Europe.

- **Le nombre de transferts annuels :**

Effectif

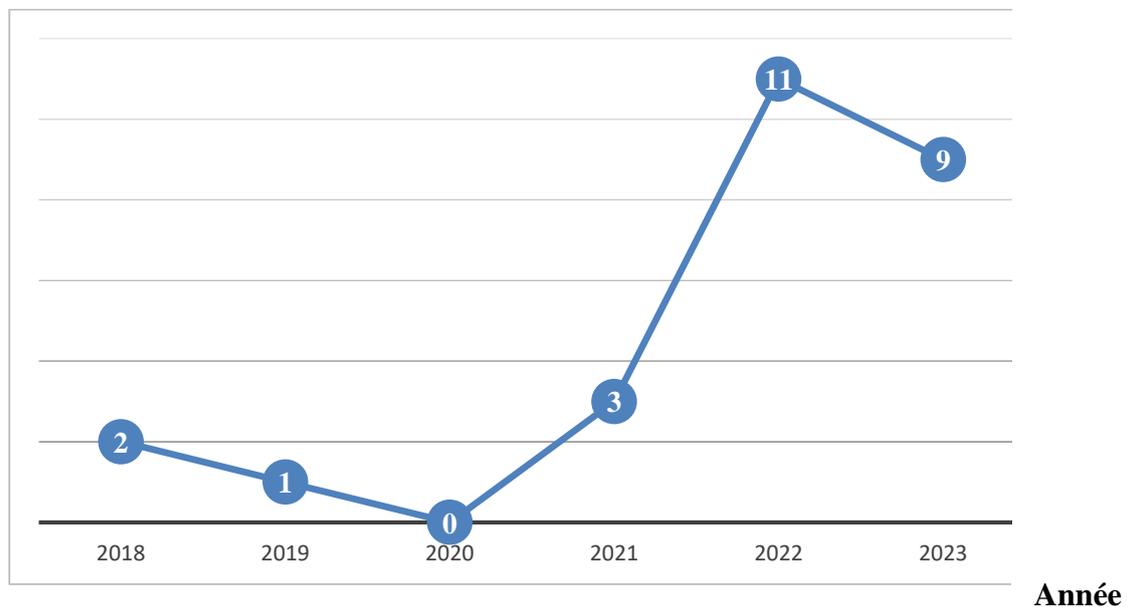


Figure 26 : Répartition selon le nombre de transferts annuels

Plus de transferts étaient effectués en 2022 avec 11 cas.

- **Les transferts selon les ONG mécènes :**

Tableau XI : Répartition des transferts selon les ONG mécènes

Tous les cas de transferts de la fondation Terre Des Hommes étaient destinés à la Suisse (Genève). Et les autres étaient adressés à la France (Lille, Tours, Bordeaux, Lyon et Paris).

ONG	Effectif	Pourcentage (%)	Destination
Terre des hommes	18	69,2	Suisse
Mécénat chirurgie cardiaque	6	23,1	France
Chaîne de l'espoir	2	7,7	France
Total	26	100	

La fondation Terre Des Hommes organisait plus de transferts avec 18 patients soit 69,2% vers la Suisse/Genève.

- **La durée du séjour en Europe :**

Tableau XII : Répartition selon la durée du séjour en Europe

La durée moyenne du séjour en Europe était de 54 jours avec des extrêmes de 29 et 128 jours.

Durée de séjour	Effectif	Pourcentage (%)
[1 - 60]	18	69,2
[60 - 120]	6	23,1
[120 - 180]	2	7,7
Total	26	100

L'intervalle [1 – 60] jour(s) était la durée du séjour la plus rapportée avec 18 cas soit 69,2%.

- **Les ATCD maternels au cours de la grossesse :**

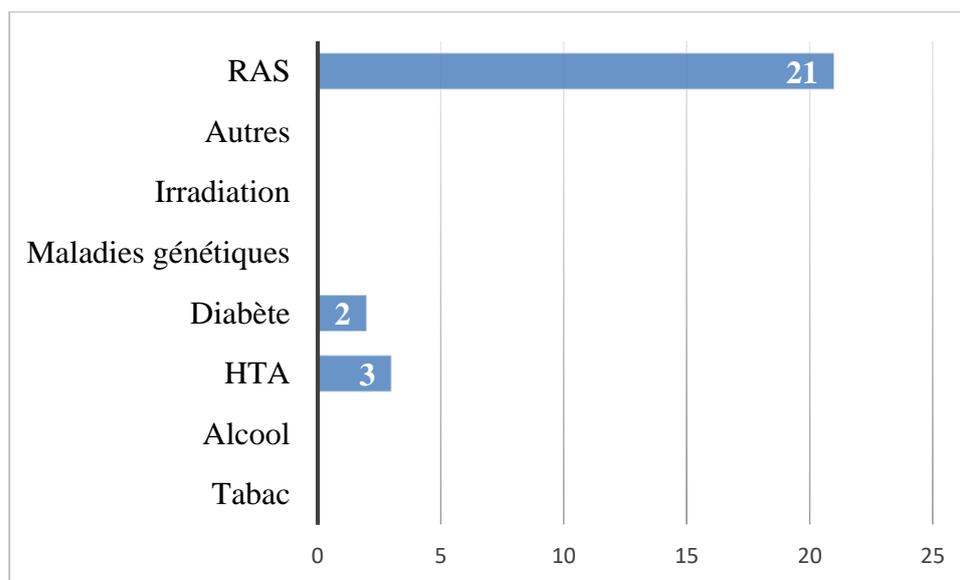


Figure 27 : Répartition selon les ATCD maternels au cours de la grossesse

03 cas d'HTA étaient retrouvés contre 02 cas de diabète. Et dans 21 cas, aucun ATCD maternel n'était retrouvé.

➤ **Aspects cliniques pré opératoires :**

• **Circonstances de découverte :**

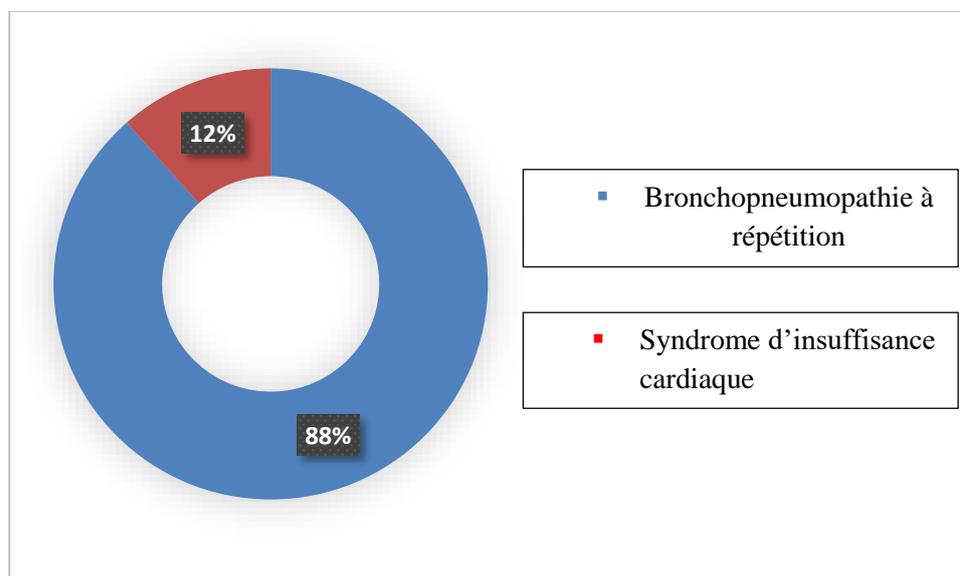


Figure 28 : Répartition selon les circonstances de découverte

Les circonstances de découverte étaient majoritairement représentées par la Bronchopneumopathie à répétition dans 88%.

• **Signes fonctionnels :**

Tableau XIII : Répartition selon les signes fonctionnels pré opératoires

Signes fonctionnels	Effectif	Pourcentage (%)
Dyspnée	18	69,2
Malaise anoxique	2	7,7
Diaphorèse	5	19,2
Douleur thoracique angineuse	1	3,8
Total	26	100

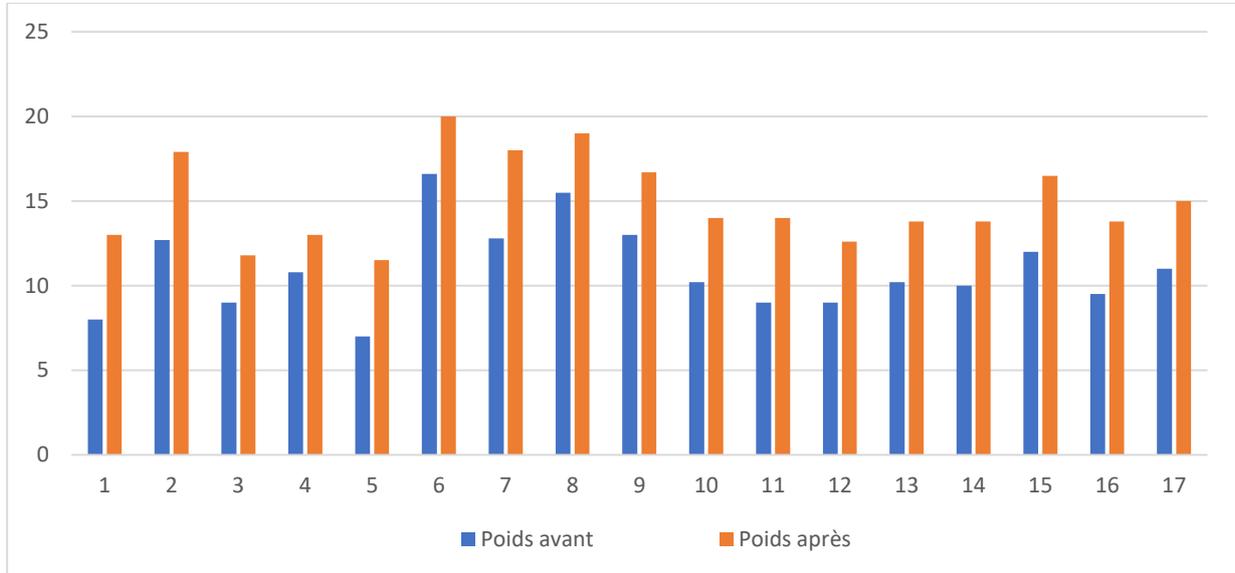
La dyspnée était le signe fonctionnel le plus rapporté avec 18 cas soit 69,2%.

- **Evolution pondérale post opératoire des CC de shunt G – D après 03 mois de suivi**

Poids moyen avant Chirurgie = 10,95 Kg Poids moyen après Chirurgie = 14,96 Kg

Ecart moyen = 4,01 kg

POIDS



CC DE SHUNT G - D

Figure 29 : Evolution pondérale post opératoire des CC de shunt G – D

Le gain pondéral post opératoire était net dans toutes les 17 CC de shunt G - D.

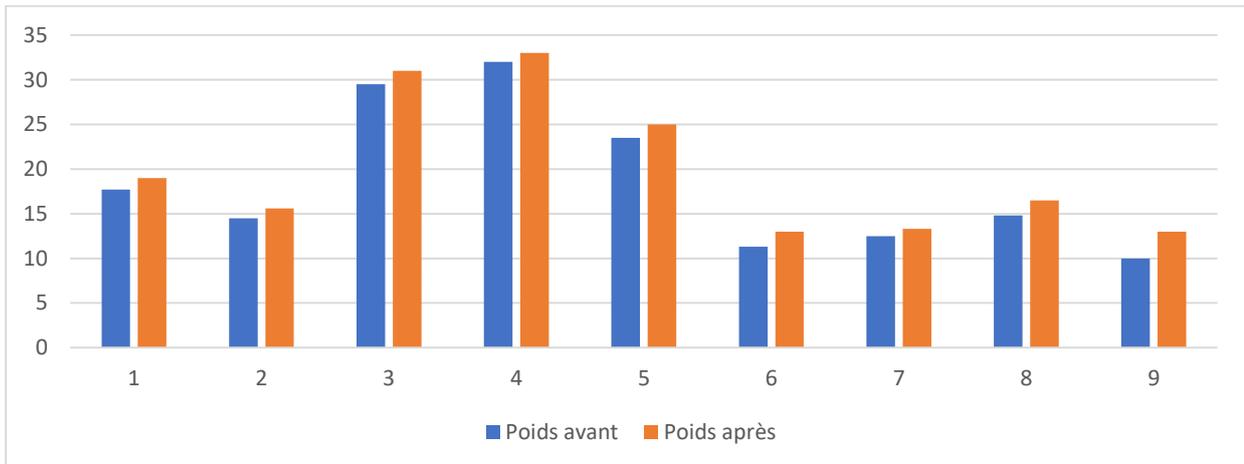
- **Evolution pondérale post opératoire des CC de shunt D – G après 03 mois de suivi**

Poids moyen avant Chirurgie = 18,42 kg Poids moyen après Chirurgie = 19,93 kg

Ecart moyen = 1,51 kg

L'écart moyen du gain pondéral post opératoire des CC de shunt G – D était nettement supérieur à celui des CC de shunt D – G après un recul de 03 mois.

POIDS



CC DE SHUNT D - G

Figure 30 : Evolution pondérale post opératoire des CC de shunt D - G

Le gain pondéral était aussi légèrement constaté après correction du shunt D - G.

- **Signes physiques pré opératoires :**

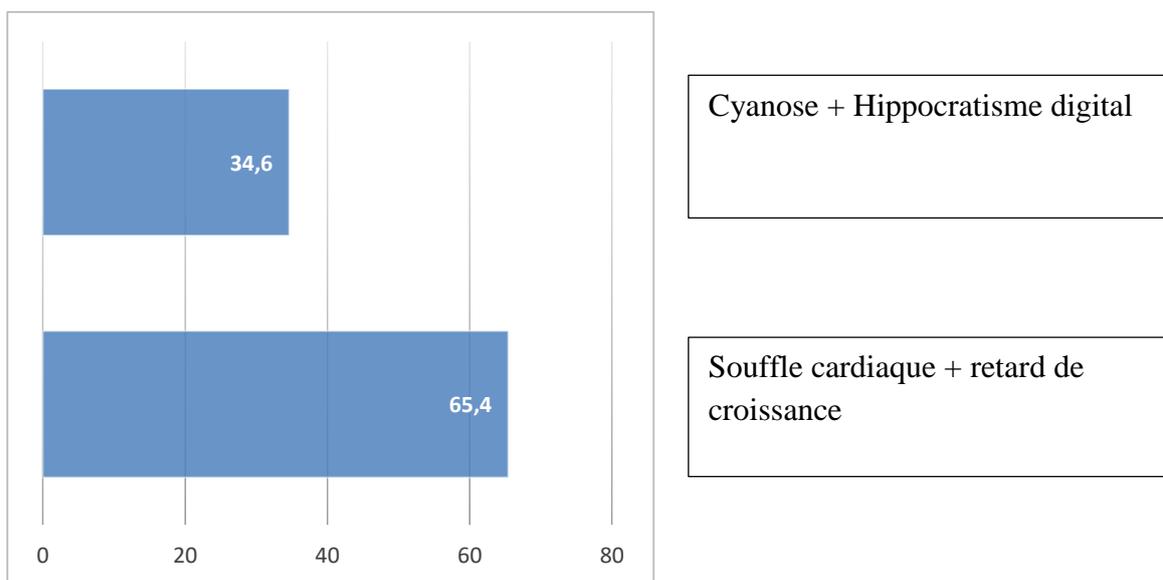


Figure 31 : Répartition selon les signes physiques pré opératoires.

Les signes physiques étaient essentiellement dominés par l'association souffle cardiaque + retard de croissance avec 65,4%.

- **Signes à la radiographie du thorax de face avant l'opération :**

La cardiomégalie était le signe radiographique constant dans les shunts G - D.

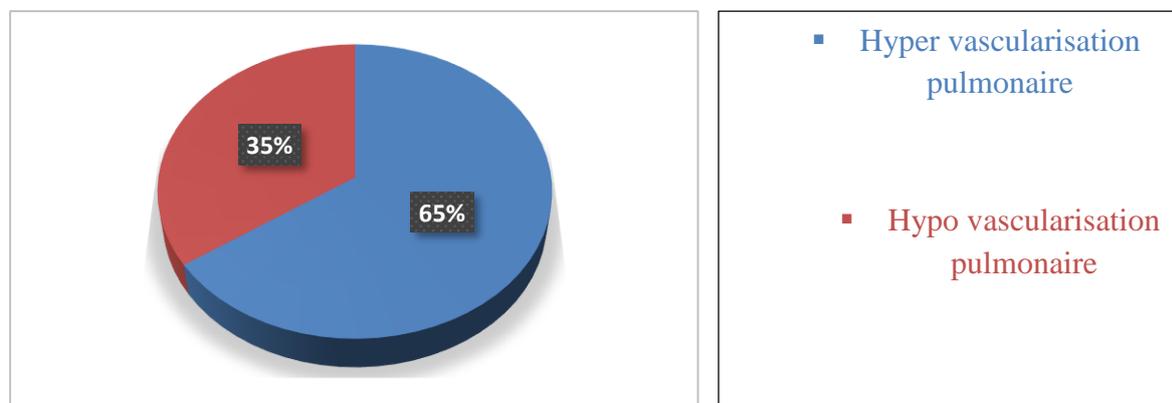


Figure 32 : Répartition selon les signes à la radiographie du thorax de face en pré opératoire

L'hyper vascularisation pulmonaire dominait notre série avec 65% des cas.

- **Signes à l'électrocardiogramme pré opératoire :**

Tableau XIV : Répartition selon les signes à l'électrocardiogramme avant l'opération

Signes à l'ECG	Effectif	Pourcentage (%)
Trouble de la conduction	2	7,7
HAG + HVG	17	65,4
HAD + HVD	7	29,9
Total	26	100

Le signe électrocardiographique le plus rapporté était l'association HAG + HVG avec 17 cas soit 65,4%.

• **Type de cardiopathie congénitale et type de shunt**

Tableau XV : Répartition selon le type de cardiopathie et le type de shunt

Cardiopathie congénitale	Type de shunt		Effectif
	G-D	D-G	
CIV-PM	+	-	1(3,85%)
CIV-PM + PCA + FOP	+	-	1(3,85%)
CIV-PM + MSupVMO + MSAO	+	-	1(3,85%)
CIV-PM + VDDC	+	-	1(3,85%)
CIV-PM +PCA + CIA-OS + L.MGV	+	-	1(3,85%)
CIA-OS + FM	+	-	1(3,85%)
TAC + CIV-PM + FOP	+	-	2(7,70%)
T4F + PCA + FOP	-	+	1(3,85%)
T5F(T4F + CIA-OS) + Hypoplasie des 2 branches AP	-	+	1(3,85%)
PCA	+	-	1(3,85%)
PCA + CIA-OS	+	-	1(3,85%)
T4F	-	+	3(11,45%)
T4F + VDDC + Artère coronaire unique naissant du sinus commun	-	+	1(3,85%)
CIV-PM + IM sévère	+	-	1(3,85%)
VDDI Type Fallot	-	+	1(3,85%)
CIA-OS + VDDC + SP serrée	-	+	1(3,85%)
CIV-PM Large et restrictive / TAT	+	-	1(3,85%)
CIV-PM + IA (Laubry pezzi)	+	-	1(3,85%)
CIV musculaire large + HTAP	+	-	1(3,85%)
APSO de type III	-	+	1(3,85%)
CIA-OS + MSupVP	+	-	1(3,85%)
CIV-PM + HTAP	+	-	1(3,85%)
CIA-OS large non restrictive	+	-	1(3,85%)
Total	17(65,38%)	9(34,62%)	26(100%)

Le shunt G-D caractérisait 17 cas soit 65,38 % des CC contre 09 cas soit 34,62 % pour D-G

• **Concordance diagnostique:**

Tableau XVI : Répartition selon la concordance diagnostique

Diagnostic au départ au CHU-GT à Bamako	Diagnostic à l'arrivée en Europe	Concordance diagnostique
CIV-PM	CIV-PM	Oui
CIV-PM + PCA + FOP	CIV-PM + PCA + FOP	Oui
CIV-PM + MSupVMO + MSAO	CIV-PM + MSupVMO + MSAO	Oui
CIV-PM + VDDC	CIV-PM + VDDC	Oui
CIVM + PCA+ CIA-OS+ L.MGV	CIVM +PCA + CIA-OS + L.MGV	Oui
CIA-OS + FM	CIA-OS + FM	Oui
TAC + CIV-PM + FOP	TAC + CIV-PM + FOP	Oui
T4F + PCA + FOP	T4F + PCA + FOP	Oui
T5F (T4F + CIA-OS) + Hypoplasie des 2 branches AP	T5F (T4F + CIA-OS) + Hypoplasie des 2 branches AP	Oui
PCA	PCA	Oui
PCA + CIA-OS	PCA + CIA-OS	Oui
T4F	T4F	Oui
APSO	T4F+ VDDC + Artère coronaire unique naissant du sinus commun	Non
CIV-PM + IM sévère	CIV-PM + IM sévère	Oui
VDDI Type Fallot	VDDI Type Fallot	Oui
CIA-OS + VDDC + SP serrée	CIA-OS + VDDC + SP serrée	Oui
CIV-PM Large et restrictive/TAT	CIV-PM Large et restrictive/TAT	Oui
CIV-PM + IA (Laubry pezzi)	CIV-PM + IA (Laubry pezzi)	Oui
CIV musculaire large + HTAP	CIV musculaire large + HTAP	Oui
APSO de type III	APSO de type III	Oui
CIA-OS + MSupVP	CIA-OS + MSupVP	Oui
CIV-PM + HTAP	CIV-PM + HTAP	Oui
CIA-OS large non restrictive	CIA-OS large non restrictive	Oui
Total		25/26

La concordance diagnostique était trouvée dans 25/26 cas malgré les moyens diagnostiques locaux essentiellement basés sur l'ETT.

- **Anomalies associées aux types de shunt :**

Tableau IVII : répartition selon les anomalies associées aux types de shunt

Anomalies associées	Type de shunt		Total
	G-D	D-G	
Déficit protéino-calorique	17(65,4%)	0 (0)	17 (65,4%)
Polyglobulie	0 (0)	8 (30,8)	8 (30,8%)
Insuffisance rénale	0 (0)	1 (3,8%)	1 (3,8%)
Total	17 (65,4%)	9 (34,6%)	26 (100%)

L'anomalie la plus fréquemment associée aux cardiopathies congénitales était le déficit protéino-calorique avec 17 cas soit 65,4%. **Ce déficit était associé à tous les shunts G-D.**

➤ **Aspects thérapeutiques :**

- **Classification des patients selon les prévisions pré opératoires :**

Tableau XVIII : Répartition selon les prévisions thérapeutiques pré opératoires

Cardiopathie congénitale	Effectif	Pourcentage (%)
Possible réparation anatomique	16	61,5
Dysfonction résiduelle	9	34,6
Intervention palliative	1	3,9
Total	26	100

La prévision pré opératoire comptait sur 16 cas soit 61,5% de réparation anatomique complète sans pathologie résiduelle.

- **Cardiopathies congénitales avec possible réparation anatomique :** CIV-PM ; CIV-PM + PCA + FOP ; CIV-PM + MSupVMO + MSAO ; CIV-PM + VDDC ; CIV multiple + PCA + CIA-OS+ L.MGV ; CIA -OS + FM ; PCA ; PCA + CIA-OS ; CIV-PM + IM sévère ; CIV-PM Large et restrictive/TAT ; CIV-PM + IA (Laubry pezzi) ; CIV-PM + PCA + FOP ; CIV musculaire large + HTAP ; CIA-OS + MSupVP ; CIV-PM + HTAP et CIA-OS large non restrictive.
- **Cardiopathies congénitales avec dysfonction résiduelle :** TAC + CIV-PM + FOP ; T4F + PCA + FOP ; T5F (T4F + CIA-OS) + Hypoplasie des 2 branches AP ; T4F ; T4F + VDDC + Artère coronaire unique naissant du sinus commun ; VDDI type Fallot ; T4F ; T4F ; CIA-OS + VDDC+ SP serrée.
- **Cardiopathies congénitales ne permettant que des interventions palliatives :** APSO type III (APSO + Hypoplasie sévère des 2 branches AP + vascularisation pulmonaire systémique multiple).
- **Type de cardiopathie congénitale et type de PEC**

Tableau XIX : Répartition selon le type de cardiopathie et type de PEC

Type de cardiopathie congénitale	Type de PEC			Effectif
	Curatif	Palliatif	KT	
CIV-PM isolée	-	-	+	2 (7,70%)
CIA – OS isolée	-	-	+	1 (3,85%)
PCA isolée	-	-	+	1 (3,85%)
APSO type III	-	+	-	1 (3,85%)
CC type FALLOT	+	-	-	8 (30,76%)
CIA combinée à d'autres CC	+	-	-	3 (11,53%)
CIV combinée à d'autres CC	+	-	-	8 (30,76%)
TAC	+	-	-	2 (7,70%)
Total	21 (80,75%)	1 (3,85%)	4 (15,40%)	26 (100%)

La chirurgie curative était dominante avec 21 cas soit 80,75% contre 04 cas soit 15,40% de cathétérisme interventionnel et 01 cas soit 3,85% de chirurgie palliative.

- **Suites opératoires immédiates :**

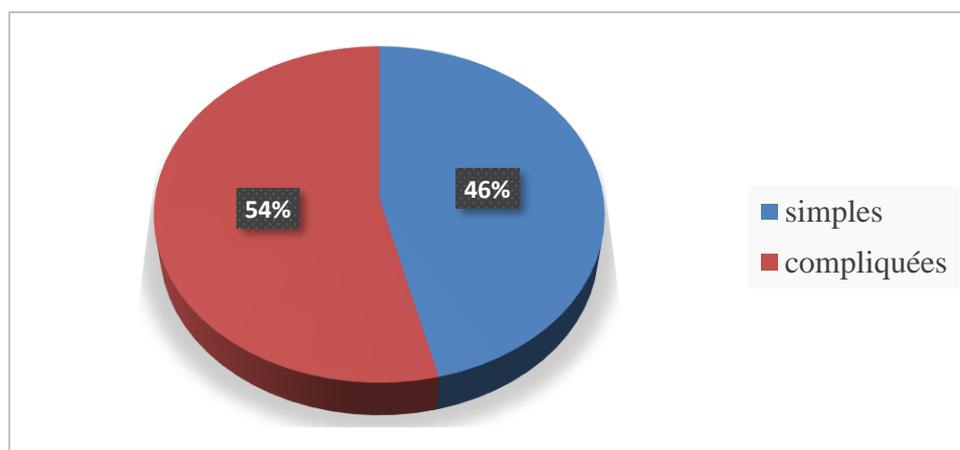


Figure 33 : répartition selon les suites opératoires immédiates.

Les suites opératoires étaient compliquées dans 54% des cas dans notre série.

- **Le type de complication immédiate post opératoire :**

Tableau XX : répartition selon le type de complication immédiate post opératoire

Complication	Effectif	Pourcentage (%)
Tamponnade	2	14,28
Choc hémorragique	1	7,14
Pleurésie	2	14,28
Tableau de surinfection	1	7,14
Trouble du rythme	4	28,60
Trouble de conduction	3	21,42
Thrombose de Blalock	1	7,14
Total	14	100

Les troubles du rythme et de conduction étaient respectivement les complications les plus fréquentes en post opératoire en court terme avec respectivement 04 cas soit 28,60% et 03 cas soit 21,42%.

➤ **Surveillance post opératoire après 6 mois :**

Tableau XXI : Répartition selon la surveillance post opératoire après 06 mois

Surveillance post opératoire après 6 mois	Effectif	Pourcentage (%)
Troubles du rythme et de conduction	7	26,9
Pathologie résiduelle du cœur droit	10	38,5
Pathologie résiduelle cœur gauche	3	11,5
Pas d'anomalies	6	23,1
Total	26	100

En surveillance post opératoire, la pathologie résiduelle du cœur droit était la plus fréquemment retrouvée avec 10 cas soit 38,5% après un recul de 06 mois.

➤ **Résultats immédiats post opératoires :**

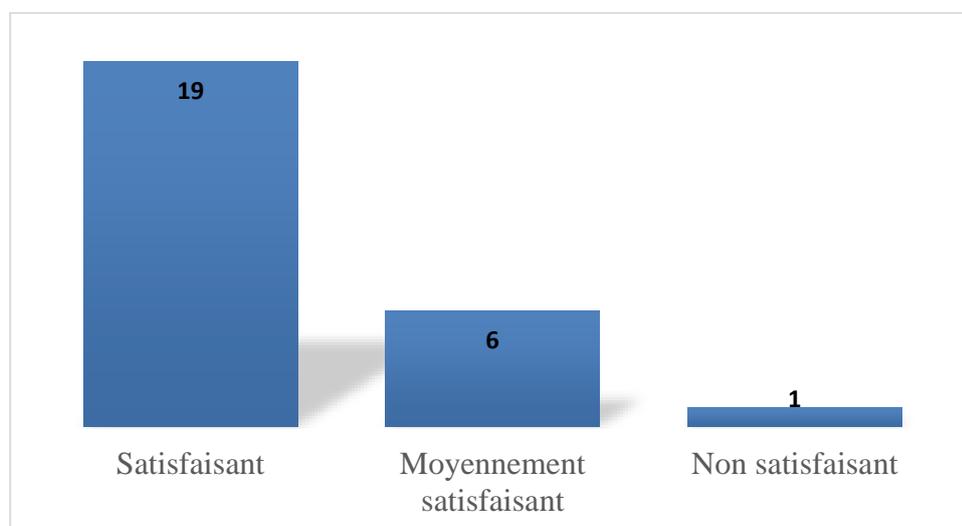


Figure 34 : Répartition selon les résultats immédiats post opératoires

Le résultat post opératoire immédiat était satisfaisant dans 19 cas.

Satisfaisant = amélioration significative des signes fonctionnels, généraux et physiques.

Moyennement satisfaisant = amélioration significative d'un ou de deux sur 3 des groupes de signes cités plus haut.

Non satisfaisant = amélioration non significative voire aucune amélioration.

➤ **Rapport du suivi post opératoire après un recul de 12 mois :**

Tableau XXII : répartition selon le rapport du suivi post opératoire après un recul de 12 mois

Le recul médian post opératoire des patients décédés était de 9,5 mois avec 02 cas respectivement à 08 et 11 mois.

Rapport après 12 mois	Effectif	Pourcentage (%)
Déclarés guéris	13	50
Non déclarés guéris	11	42,3
Décédés	2	7,7
Total	26	100

Le bilan de transferts sanitaires à partir du CHU-GT/Bamako vers l'Europe pour la PEC chirurgicale et/ou instrumentale a révélé 13 cas soit 50% déclarés guéris, 11 cas soit 42,3% non déclarés guéris et 2 cas soit 7,7% décédés après un recul de 12 mois.

COMMENTAIRES ET DISCUSSION

6- Commentaires et discussion :

Dans les pays d'Afrique sub-saharienne, les CC constituent un problème majeur de santé publique. Elles représentent l'une des principales causes de morbidité et de mortalité parmi les maladies non transmissibles [9, 10, 11].

Dans la plupart des cas, l'indication chirurgicale et/ou instrumentale représente une issue thérapeutique favorable [4]. Alors que dans nos régions, la chirurgie cardiaque n'est pas accessible à la majorité de nos populations [17, 30].

Pour résoudre ce problème, plusieurs approches de solution ont été mises en place : la création de centres de chirurgie cardiaque dans nos régions comme en Côte d'Ivoire [18], en Afrique du Sud [23], au Sénégal [15], au Mali [25] ; le transfert sanitaire à l'étranger pour des cas inopérables dans nos régions ; la formation de qualité du personnel médical et le renforcement du plateau technique local [14, 15, 16, 17].

Au Mali malgré la possibilité de chirurgie cardiaque locale depuis le 10 Septembre 2018, les transferts sanitaires à l'étranger présentent un intérêt en raison d'un nombre pléthorique de patients en attente de chirurgie cardiaque, de l'insuffisance du plateau technique et de l'inexpérience de la jeune équipe locale à prendre en charge certaines cardiopathies congénitales complexes.

Cependant le poids économique de ces transferts étant exorbitant aussi bien pour la famille que pour la collectivité nationale, le recours à des organismes mécènes tels que "Terre Des Hommes, Chaîne De l'Espoir, Mécénat Chirurgie Cardiaque", est indispensable. L'un des principaux rôles dévolus à ces ONG d'aide humanitaire d'intérêt général est de contribuer à la prise en charge médico-chirurgicale et sociale des enfants de moins de 15 ans issus des familles à faible revenu économique au prix d'une participation financière symbolique [14, 15, 16, 18].

➤ Limite de l'étude :

Notre étude a été limitée non seulement par son caractère rétrospectif qui n'aurait pas permis de collecter plus d'informations nécessaires ; mais aussi son caractère mono centrique et sélectif qui seraient responsables de la diminution de la taille de la population d'étude.

Malgré ces limites notre étude présente un intérêt nous permettant de mener un commentaire et une discussion avec d'autres études semblables.

➤ Répartition selon l'âge moyen :

L'âge moyen de notre série était de 4,12 ans, similaire à ceux de Goeh Akue E et al au Togo avec 5,01 ans [17], de Mbika Cardorelle A et al au Congo avec 4,8 ans [16]. Cependant il était très différent de ceux de CHAABOUNI et al en Tunisie avec 12 mois [31] et de ABDULLAH en Arabie saoudite avec 10 mois [26].

La différence entre l'âge moyen de notre série et celui de la Tunisie ou de l'Arabie saoudite serait liée à la présence locale d'une culture de dépistage anténatal, du plateau technique et des compétences nécessaires pour une prise en charge chirurgicale et/ou instrumentale locale précoce en Tunisie et en Arabie saoudite.

➤ **Répartition selon le sexe :**

Le sexe féminin prédominait dans notre étude avec un sex-ratio à 0,86. Ce résultat est contraire à celui de Goeh Akue E et al [17] qui avait rapporté une prédominance masculine avec un sex-ratio de 1,22.

Pour la plupart des auteurs, le sexe n'était pas incriminé dans la genèse des cardiopathies congénitales et il n'existait pas de prédominance nette [9,10, 11, 12].

➤ **Types de cardiopathies congénitales (CC) :**

Dans notre étude, la CIV s'est révélée être la CC la plus fréquente avec 46,15%. Ces résultats sont semblables à ceux de Menta I et al [25], de Marilyn L [2] et Goeh Akue E et al [17] qui avaient respectivement rapporté 39,40%, 30% et 44,68%.

La T₄F a été la plus fréquente (19,23 %) des CC avec shunt D-G dans notre série ; ce qui est similaire au résultat de Goeh Akue E [17] et aux données de la littérature avec une fréquence variant entre 8 et 20 % des CC [31, 36, 37].

La plupart des auteurs de la cardiologie pédiatrique ont certifié la prédominance de la CIV et de la T₄F respectivement parmi les cardiopathies non cyanogènes et cyanogènes [1, 2, 13, 40].

➤ **Lieu de transfert :**

Tous nos patients étaient transférés en Europe. La fondation « Terre Des Hommes » a assuré le plus grand nombre de transferts avec 18 patients soit 69,23% en Suisse/Genève comme dans l'étude de Goeh Akue E [17]. Les ONG « Mécénat Chirurgie Cardiaque » et « Chaîne De l'Espoir » ont assuré les autres transferts en France avec respectivement 06 soit 23,07% et 02 patients soit 07,70%. Cela dénote toute l'importance de ces ONG humanitaires dans nos sociétés avec ou sans la possibilité locale de la chirurgie cardiaque.

➤ **Concordance diagnostique :**

Pour chaque malade transféré, le diagnostic final posé au CHU-GT à Bamako sur la base des examens complémentaires en particulier l'ETT, était vérifié à leurs arrivées en Europe avec tous les moyens plus sophistiqués au besoin. Et les diagnostics étaient identiques dans 96,15 % des cas. Ce qui montre la place et l'intérêt du trio (Rx du thorax, ECG et ETT) dans le diagnostic des CC [3, 36, 39].

➤ **Traitement :**

Dans notre étude la chirurgie curative a concerné 21 cas soit 80,75% contre 01 cas de chirurgie palliative soit 3,85% et les 04 autres cas soit 15,40% ont concerné le cathétérisme interventionnel. Cependant les CC associées à un syndrome poly malformatif ou génétique ou chromosomique n'étaient pas évacués par les ONG mécènes.

Dans toutes les études similaires, le traitement chirurgical était plus curatif que palliatif variant entre 85 et 100% [14, 15, 16, 17]. Ce qui justifie d'ailleurs l'intérêt des transferts sanitaires à l'étranger. Par contre dans les séries tunisiennes [31] et saoudiennes [26], les patients étaient tous opérés sur place.

Dans notre série, tous les patients ont été opérés contrairement à celles de Goeh Akue E et al [17] et de Brousse V et al [15] qui avaient respectivement rapporté 6,38 % et 4,78 % de taux de récusation. Une étude en Algérie en avait rapporté 20% [14].

La différence de récusation entre notre étude et les séries togolaise, sénégalaise et algérienne pourrait s'expliquer par la sélection des cas transférés et opérés, l'absence d'indication de traitement curatif, la complexité des cas et les complications évolutives des CC. La proportion faible du taux de récusation garantit la confiance des partenaires et justifie la pérennisation des évacuations.

➤ **Rapport du suivi post opératoire après un recul de 12 mois**

Dans notre étude 13/26 patients soit 50% étaient déclarés complètement guéris et en arrêt de soins médicamenteux. Alors que 11/26 patients soit 42,3% étaient encore en poursuite de soins médicamenteux pour dysfonction résiduelle à surveiller régulièrement. Et enfin 2/26 patients sont décédés soit 7,7% avec un recul médian de 9,5 mois. Alors que la série sénégalaise de Brousse V et al [15] rapportait 31,8% avec un recul médian de 5,6 ans. La différence entre ces taux de létalité pourrait s'expliquer par le fait que contrairement à notre étude, la série sénégalaise était de taille plus importante et regroupait les cardiopathies congénitales et acquises.

CONCLUSION

❖ **Conclusion :**

Notre étude rétrospective portant sur les transferts sanitaires des enfants maliens opérés pour cardiopathies congénitales en Europe, grâce à l'appui providentiel des ONG mécènes malgré la possibilité locale de chirurgie cardiaque, démontre toute l'importance à conserver cet élan de solidarité sociale dans notre pays afin de soulager les familles à faible revenu économique. Cependant le renforcement du plateau technique et la formation du personnel est nécessaire pour une prise en charge chirurgicale ou instrumentale précoce et accessible à un plus grand nombre de patients.

RECOMMANDATIONS

❖ **Recommandations :**

Au terme de notre étude, nous formulons solennellement les recommandations suivantes :

- **Après des autorités politiques :**
 - L'implication financière de la collectivité nationale pour inclure dans le lot des transferts sanitaires les CC associées à un syndrome poly malformatif ou génétique ou chromosomique.
 - La protection des ONG mécènes dans leur mission de transferts sanitaires.
- **Après du personnel sanitaire :**
 - Le dépistage anténatal et le pox-screening afin de transférer dans le délai.
 - La surveillance régulière des cardiopathies opérées à l'étranger.
 - La tenue annuelle du bilan global de transferts sanitaires à l'étranger.
- **Après des ONG :**
 - Le parrainage du jumelage entre le centre André FESTOC et ceux de l'occident pour la formation continue de qualité et la PEC chirurgicale locale des CC complexes.
 - L'extension du lot de transfert sanitaire aux CC associées à des aberrations chromosomiques fréquemment observées.
- **Après de la communauté :**
 - La création de l'association des parents des patients souffrant de malformation congénitale et celle des adultes suivis pour cardiopathies congénitales pour la vulgarisation de l'information, de l'éducation et de la communication sur les transferts sanitaires par les principaux acteurs concernés afin d'éviter les diffamations d'information.
 - L'application stricte des consignes médicales à propos des transferts sanitaires.

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

❖ **Références bibliographiques :**

- 1- Dupuis C, Kachaner J, Payot M et al.** Cardiologie pédiatrique pratique : Cardiopathies congénitales. Paris : Flammarion-Médecine Sciences. 1991 ; 3 : 109 - 139
- 2- Marilyne Lévy.** Cardiologie pédiatrique pratique. De l'exploration à la cardiologie congénitale adulte : Cardiopathies à révélation pédiatrique. Paris : Doin – Editeur. 2020 ; 5 : 54 - 78
- 3- Marilyne Lévy.** Cardiologie pédiatrique pratique. De l'exploration à la cardiologie congénitale adulte : Devenir des cardiopathies congénitales. Paris : Doin – Editeur. 2020 ; 5 : 197
- 4- Marilyne Lévy.** Cardiologie pédiatrique pratique. De l'exploration à la cardiologie congénitale adulte : Suivi des cardiopathies congénitales opérées. Paris : Doin – Editeur. 2020 ; 5 : 275 - 282
- 5- Larsen J W.** Embryologie humaine. 2^{ème} édition française traduite de la 3^{ème} édition anglaise par Antoine Dhem. The Boeck 2009.
- 6- Encha-Razavi F, Escudier E.** Embryologie humaine. De la molécule à la clinique. 4^{ème} édition. Paris : Masson ; 2008. 22.
- 7- Tachdjian G, Brisset S, Courtot A M, Schoëvaërt D, Tosca L.** Embryologie et histologie humaine. 1^{ère} édition. 2016, Elsevier Masson.
- 8- Jouannic JM, Fermont L, Brodaty G and al.** Mise au point sur la circulation fœtale. J Gynecol Obstet Biol la Reprod. 2004 ; 33 (4) : 291-6.
- 9- Deen J, Vost, Huttly Sra, Tulloch.** Traumatismes et maladies non transmissibles : Pathologies émergentes chez les enfants des pays en développement. Bul. WHO 1999 ; 77 : 518 - 524.
- 10- Cloarec S, Magontier N, Vaillant MC, et al.** Prévalence et répartition des cardiopathies congénitales en Indre et Loire : évaluation du diagnostic anténatal : 1991-1994. Arch Pediatr. 1999 ; 6 (10) : 1059 - 65.
- 11- Hoffman JI, Kaplan S.** The incidence of congenital heart disease. J Am Coll Cardiol 2002 ; 39 (12) : 1890 - 900.
- 12- Van Der Linde D, Konings EE, Slager MA, et al.** Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis. J Am Coll Cardiol. 2011 ; 58 (21): 2241 - 7.
- 13- Cohen S, Bajolle F.** Epidémiologie, étiologie et génétique des cardiopathies congénitales www.em-consulte.com. 2016 ; EMC [11 - 940 - A - 20]
- 14- MOUBRI M.** Transferts sanitaires des enfants ayant une cardiopathie congénitale. Rev. Péd 1988 ; 24 : 183 - 188.
- 15- BROUSSE V, IMBERT P, MBAYE P. et al.** Evaluation au Sénégal du devenir des enfants transférés pour chirurgie cardiaque. Méd. Trop 2003 ; 63 : 506 - 512.

- 16- Mbika Cardorelle A, Okoko AR, Cosio Perez A, Moyen G.** Transfert sanitaire d'enfants congolais par la Fondation « Terre des hommes » Pays-Bas (1989-1998) Bull Soc Pathol Exot. 2004 ; 97 (5) : 338 - 9.
- 17- Goeh Akue E, Kenou A, Ekoue-Kouvahey D, Sousou BL.** Transferts sanitaires des enfants Togolais pour chirurgie cardiaque par l'ONG « Terre des hommes », à propos de 60 cas colligés de 1993 à 2003. Card Trop. 2011 ; 33 (130) : 37.
- 18- METRAS D, OUEZZIN-COULIBALY A, OUATTARA K.** Chirurgie à cœur ouvert en Afrique Tropicale, Résultats et problèmes particuliers des 300 premières circulations extra corporelles faites à Abidjan. Presse Med 1983 ; 12 : 621 - 624.
- 19- METRAS D, COULIBALY AO, OUATTARA K.** La chirurgie valvulaire à cœur ouvert chez l'enfant. A propos de 127 cas. Arch. Mal Cœur 1985 ; 78 : 426 - 444.
- 20- Diarra B.** Cardiopathies congénitales opérables et/ou opérées du service de cardiologie de l'hôpital Gabriel Touré : Diagnostic et évolution. A propos de 268 cas. Université de Bamako; 2002.
- 21- Hanae B.** La prise en charge chirurgicale des shunts gauche-droite à l'unité médico - chirurgicale de la cardiologie pédiatrique (A propos de 192 cas). Université Sidi Mohammed Ben Abdellah au Royaume du Maroc ; 2016.
- 22- Chauvet J, Guikahue K, Seka R, Mensah W, Mardelle T, Bertrand Ed.** Etude de 612 cardiopathies congénitales cathétérisées à Abidjan : les conditions du dépistage. Cardiologie tropicale 1998 ; 12 : 119 - 129.
- 23- ANTUNES MJ.** Letter to the Editor: The challenge of valve surgery in a developing population. J. Heart Valve Dit. 1993 ; 2 : 487 - 489.
- 24- Coud Ray N, Pavie A, Fontanel M.** L'expérience des bioprothèses en Polynésie française : Suivie de 1975 à 1988 ; Arch. Mal Cœur 1991 ; 84 : 1303 - 1309.
- 25- Menta I, Bâ HO, Dimzouré S, et al.** Etude descriptive de la CIV au Centre Hospitalier Mère-Enfant Le Luxembourg à Bamako. Mali Médical. 2015; XXX (N°1): 34 - 7.
- 26- Abdullah A.** Congenital heart disease in 740 subjects: Epidemiological aspects. Annals of tropical pediatrics 2001 ; 21 : 111 - 118.
- 27- Touré Ia, Gaultier Y, Wafy D.** Incidence des cardiopathies congénitales au Niger à propos de 123 cas. Cardiologie tropicale 1995 ; 21 (81).
- 28- Fourdain S, Vanasse CM, Poirier N, Carmant L & Gallagher A.** Cardiopathies congénitales : physiopathologie, facteurs de risque et profils neuropsychologiques. Revue québécoise de psychologie, 2016 ; 37(2) : 3 - 20.
- 29- Diby K F, Azagoh KR, Yao K C, Yeboua K Roland, Aka Tanoh Aude H, et al.** Profil épidémiologique, clinique et évolutif des cardiopathies congénitales en côte d'Ivoire. EDUCI 2019. Rev int sc med. Abj. 2019 ; 21 (4) : 293 - 300.
- 30- Aryanpur-Kashani I, Mehranpur M, Paydar P et al.** A profile of heart disease in children in a developing country. Ann. Trop. Pediatr. 1981 ; 1 : 221 - 228.

- 31- Chaabouni M, Kamoun T, Meki N, Mahfoudh A, Karray A, Daoud M, Triki A.** Aspects épidémiologiques et évolutifs des cardiopathies congénitales dans le service de pédiatrie de SFAX à propos de 123 cas. *La Tunisie Médicale* 1999 ; 7 : 264 - 271.
- 32- M'pemba Loufoua Lemay AB, Johnson EA, N'Zingoula S.** Cardiopathies congénitales observées dans le service de pédiatrie « Grands Enfants » du CHU de Brazzaville à propos de 73 cas : aspects épidémiologiques. *Méd Afr Noire*. 2005 ; 52 (3) : 173 - 7.
- 33- Amon-Tanoh Dick F, Gouli J-C, Ngouan-Domoua AM, et al.** Epidémiologie et devenir immédiat des malformations du nouveau-né au CHU de Yopougon Abidjan (Côte d'Ivoire) *Rev Int Sc Méd*. 2006 ; 8 (2) : 7 - 12.
- 34- Ould Zein H, Ould Lebchir D, Ould Jiddou M, et al.** Cardiopathies congénitales rencontrées en consultation de cardiologie pédiatrique en Mauritanie. *Tunisie médicale*. 2006; 84 (8) : 477 - 9.
- 35- Ba ML, Kane FB.** Etude préliminaire des cardiopathies chez l'enfant Mauritanien. *Médecine d'Afrique Noire*. 2000 ; 47 : 11.
- 36- Kokou O, Agbere Ad, Balaka B, Atakouma Yd, Goeh-Akue E, Soussou B, Assimadi K.** Apport de l'échocardiographie Doppler dans le diagnostic des cardiopathies congénitales dans le service de pédiatrie du CHU-Tokoin, à Lomé. *Médecine d'Afrique Noire* 1999 ; 47 : (11).
- 37- Chauvet J, Kakou Gm, Andoh J, Aka F, Seka R.** La consultation de cardiopathie pédiatrique. Activités, problèmes de dépistage, perspectives d'avenir. *Cardiol Trop* 1985 ; n° spécial 13 - 17.
- 38- Abena-Obama MT, Muna WFT, Leckpa JP, et al.** Cardiovascular disorders in sub-Saharan African children: a hospital based experience. *Cardiol Trop*. 1995 ; 21 (81) : 5 - 11
- 39- Kinda Georges, Millogo Georges Rosario Christian, Koueta Fla, et al.** Cardiopathies congénitales: aspects épidémiologiques et échocardiographies à propos de 109 cas au centre hospitalier universitaire pédiatrique Charles de Gaulle (CHUP-CDG) de Ouagadougou, Burkina Faso. *Pan African Medical Journal*. 2015 ; 20 : 81.
- 40- Robida A, Folger M G, Hagar A H.** Incidence of congenital heart disease in Qatari children. *International journal of cardiology* 1999 ; 60 :19 - 22.

ANNEXES

❖ **Annexe**

✓ **Fiche Signalétique**

Nom : TRAORE

Prénom : Mamadou Adi

Titre du mémoire : Transferts sanitaires des enfants maliens opérés pour cardiopathies congénitales en Europe à propos de 26 cas colligés de 2018 à 2023.

Année universitaire : 2023-2024

Pays d'origine : Mali

Lieu de dépôt : Bibliothèque de la faculté de médecine et d'odonto-stomatologie (F.M.O.S)

Secteur d'intérêt : Cardiologie

Résumé du mémoire :

Introduction : Les CC constituent un problème majeur de santé publique au Mali. La possibilité locale de la PEC chirurgicale grâce au leadership du Pr Mamadou Bocary DIARRA, est une réalité depuis le 10 Septembre 2018 au centre André FESTOC au CHU-ME le Luxembourg. Selon le registre des opérés cardiaques du centre jusqu'en date du 14/02/2024, 583 interventions ont été réalisées soit une moyenne de 93,83/an contre 248 CC sur la liste d'attente dont les enquêtes sociales ont été finalisées parmi 4381 cardiopathies pédiatriques enregistrées présentant une indication chirurgicale et/ou instrumentale. Outre le plateau technique est insuffisant et la jeune équipe locale chirurgicale est limitée devant certains types d'intervention complexe sous CEC. Ce qui justifie les transferts sanitaires à l'étranger. L'objectif de notre travail est de faire le bilan de six (06) ans de ces transferts destinés à l'Europe en partance du CHU-GT.

Méthodologie : Il s'agissait d'une étude rétrospective, mono centrique, et descriptive à propos de 26 cas colligés de 2018 à 2023.

Résultats : Au Mali le plateau technique est insuffisant, l'effectif en attente d'intervention chirurgicale est pléthorique avec plus de 4000 patients. Dans notre étude, les ONG mécènes assuraient l'essentiel du coût financier des transferts. L'ONG « Terre Des Hommes » s'est occupée de dix-huit (18) transferts soit 69,23%, contre six (06) soit 23,07% pour l'ONG « Mécénat Chirurgie Cardiaque » et deux (02) soit 07,70% pour l'ONG « Chaîne De L'espoir ». Les transferts sanitaires étaient très sélectifs et concernaient des familles à faible revenu économique. Les vingt-six (26) cas étaient tous sélectionnés dans le service de cardiologie du CHU-GT. Douze (12) étaient de sexe masculin et quatorze (14) de sexe féminin avec un ratio de 0,86. L'âge moyen était de 4,12 ans avec les extrêmes de 1,4 an et 13 ans.

Les CC étaient diverses, caractérisées par le shunt G-D dans 17 cas soit 65,38% et par le shunt D-G dans 09 cas soit 34,62%. Les particularités cliniques étaient nettement dominées par la dyspnée, la notion de bronchopneumopathie à répétition, la cardiomégalie, le souffle cardiaque et le déficit pondéro-protéino-calorique. La concordance diagnostique était trouvée dans 25/26 cas soit 96,15% à partir du trio (Radio du thorax, ECG, ETT).

Les techniques chirurgicales utilisées étaient la chirurgie curative dans 21 cas soit 80,85%, la chirurgie palliative dans 01 cas soit 3,85% et le cathétérisme interventionnel dans 04 cas soit 15,40%. Les complications post opératoires les plus fréquentes étaient les troubles du rythme et de la conduction avec 07 cas soit 26,92%.

Après douze (12) mois le rapport post opératoire notait, 13 patients soit 50% déclarés guéris, 11 cas soit 42,30% en poursuite de soins médicamenteux pour dysfonction résiduelle et 02 cas soit 07,70% décédés.

Conclusion : Les transferts sanitaires bien organisés vers l'étranger, représentent une alternative nécessaire en attendant le raffermissement probant des capacités locales de la PEC. Ils constituent une forme de solidarité sociale hautement salvatrice envers les familles à faible revenu économique dans les pays en développement. Et les ONG d'aide humanitaire d'intérêt général œuvrant dans ce domaine, doivent être mises dans les conditions idoines de travail afin de permettre l'épanouissement d'un plus grand nombre d'enfants malades du cœur.

Mots clés : Bilan - transferts – sanitaires – cardiopathies – congénitales – CHU-GT- Europe.

✓ **Fiche d'enquête :**

Thème : Transferts sanitaires des enfants maliens opérés pour cardiopathies congénitales en Europe à propos de 26 cas colligés de 2018 à 2023.

Fiche N° /...../

I. Données sociodémographiques :

Nom :Prénom :

N° téléphone : /

Date de naissance :/...../20..... Age : Ans

Sexe : Masculin Féminin Ambigüité génitale

Résidence : Urbaine Rurale

II. Chronologie d'évolution de la maladie :

Date de constitution du dossier final : / / 20.....

Date d'arriver en Europe : / / 20.....

Date de la PEC chirurgicale et/ou instrumentale :/...../20.....

Date du retour à domicile : / / 20.....

III. Antécédents

➤ Antécédents maternels

• Age de la mère : Ans

• ATCD obstétrical :

Gestité /...../ Parité /...../ Vivants /...../ Avortement /...../ Décès /..... /

Grossesse : Suivie Non suivie A terme Pré terme Post terme

Accouchement par voie basse Césarienne

• Maladies gestationnelles :

Diabète : Non Oui

HTA : Non Oui

Autre

• Tabagisme : Oui Non Alcool : Oui Non

• Infections virales au cours de la grossesse : Non Oui Préciser

• Notion de consanguinité avec le mari : Non Oui

• Notion de prise médicamenteuse : Non Oui Préciser

• Notion d'irradiation au cours de la grossesse : Non Oui

➤ **Antécédents paternels**

• Age du père : Ans

• Notion de cardiopathie : Non Oui

• Notion de maladie génétique : Non Oui

• Notion de maladie chromosomique : Non Oui

➤ **Antécédents personnels**

• Réanimé à la naissance : Non Oui

• Rang dans la fratrie : /..... /

• Notion d'angine à répétition : Non Oui

• Cardiopathie congénitale dans la famille : Non Oui Préciser

• Autres maladies associées :

• Programme de vaccination à jour : Non Oui

IV. Signes cliniques

➤ **Circonstances de découverte**

- Dépistage anténatal : Non Oui
- Souffle cardiaque : Non Oui
- Bronchopneumopathie à répétition : Non Oui
- Syndrome d'insuffisance cardiaque : Non Oui
- Syndrome poly malformatif : Non Oui

➤ **Signes fonctionnels**

- Dyspnée : Non Oui
- Malaise anoxique : Non Oui
- Douleur angineuse : Non Oui
- Diaphorèse : Non Oui
- Moiteur des extrémités : Non Oui

➤ **Signes généraux**

- Pâleur des téguments : Oui Non
- Ictère conjonctival : Oui Non
- Hyper hémie conjonctivale : Oui Non
- Plis de déshydratation : Oui Non
- Plis de dénutrition : Oui Non
- Altération de l'état général : Oui Non

- Paramètres avant la chirurgie et/ou le KT :

Poids = ... Kg Taille : ...cm Θ = °C

TA = mm Hg FC = ... BPM FR = C/MN

- Paramètres après la chirurgie et/ou le KT :

Poids = ... Kg Taille : ...cm Θ = °C

TA = mm Hg FC = ... BPM FR = C/MN

➤ **Signes physiques**

- Cyanose : Oui Non
- Hippocratismes digitaux : Oui Non
- Retard de croissance : Oui Non
- Syndrome dysmorphique : Oui Non Préciser
-
- Hépatomégalie : Oui Non
- OMI : Oui Non
- Souffle cardiaque : Oui Non
- Autres anomalies auscultatoires cardiaques : Oui Non
- Type :

V. Signes paracliniques

➤ **Biologie**

- Anémie : Oui Non Polyglobulie : Oui Non
- Ag HBs : Positif Négatif
- HVC : Positif Négatif
- VIH : Positif Négatif
- Hémoglobinopathie : Oui Non Profil.....
- ASLO : Positif Négatif
- CRP : Positif Négatif
- Déficit protéino-calorique : Oui Non Type de shunt : G-D D-G

➤ **Imagerie**

- Rx du thorax : Normale Cardiomégalie Hyper vascularisation
- Hypo vascularisation
- Autres :
- ECG : Normal Anormal
- Trouble du rythme : Oui Non
- Trouble de la conduction : Oui Non
- Trouble de la repolarisation : Oui Non
- HAD : Oui Non HAG : Oui Non
- HVG : Oui Non HVD : Oui Non
- Autre.....
-

- ETT : Normale Anormale
Cardiopathie avec shunt gauche-droite (G-D) : Oui Non
Type.....
.....
.....
- Cardiopathie avec shunt droite-gauche (D-G) : Oui Non
Type.....
.....
.....
- Cardiopathie cyanogène : Oui Non
Type.....
.....
.....
- Cathétérisme et angiographie cardiaques : Oui Non
Résultat.....
.....
.....
- Scanner cardiaque : Oui Non
Résultat.....
.....
.....
- IRM cardiaque : Oui Non
Résultat.....
.....
.....

VI. Diagnostic

- Diagnostic anténatal : Oui Non Préciser
- Diagnostic au CHU-GT avant le départ :
- Diagnostic à l'arrivée en Europe :
- Concordance diagnostique : Oui Non

VII. Prise en charge

- Chirurgie palliative : Oui Non
Voie d'abord : Thoracotomie gauche Thoracotomie droite Sternotomie
Type de cardiopathie concernée :
- Chirurgie curative : Oui Non
Voie d'abord : Thoracotomie gauche Thoracotomie droite Sternotomie
Type de cardiopathie concernée :
- Cathétérisme interventionnel : Oui Non
Type de cardiopathie concernée :

- Lieu d'intervention chirurgicale et/ou instrumentale :

VIII. Evolution post opératoire

➤ Suites opératoires

- Suites opératoires simples : Oui Non
- Suites opératoires compliquées : Oui Non
- Hémorragie : Oui Non Hématome : Oui Non
- Pneumothorax : Oui Non Pleurésie : Oui Non
- Tamponnade : Oui Non Epanchement péricardique : Oui Non
- Surinfection post opératoire : Oui Non
- Trouble de conduction : Oui Non Type :
-
- Trouble du rythme cardiaque : Oui Non Type :
-
- Autre :
-

➤ Résultat post opératoire immédiat

- Résultat : Satisfaisant Moyennement satisfaisant Non satisfaisant
- Amélioration des signes fonctionnels : Oui Non
- Amélioration des signes généraux : Oui Non
- Amélioration des signes physiques : Oui Non

➤ Surveillance post opératoire des CC après 6 mois

- Cardiopathies avec possible réparation anatomique : Oui Non
- Type :
-
- Pathologie résiduelle du cœur droit : Oui Non
- Type :
-
- Pathologie résiduelle du cœur gauche : Oui Non
- Type :
-
- Trouble du rythme cardiaque : Oui Non
- Type :
-
- Trouble de conduction cardiaque : Oui Non
- Type :

➤ Rapport des opérés cardiaques après un recul de 12 mois

- Décédé : Oui Non
- Perdu de vue : Oui Non
- Déclaré guéri et en arrêt de soins : Oui Non
- Déclaré non guéri et en poursuite de soins : Oui Non