



Université Sidi Mohamed Ben Abdellah

Royaume du Maroc المملكة المغربية

كلية الطب والصيدلة

ⵜⴰⵎⴻⵔⴰⵏⵜ ⴰⵏ ⵜⴰⵎⴻⵔⴰⵏⵜ ⴰⵏ ⵜⴰⵎⴻⵔⴰⵏⵜ

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

LES CARDIOPATHIES DE SHUNT GAUCHE/DROIT FERMEES PAR CATHETERISME CARDIAQUE

Mémoire présenté par

Docteur GABRIEL MUAKA NKIAMA

Née le 28/04/1977

Pour l'obtention du

DIPLOME DE SPECIALITE DE PEDIATRIE

Sous la direction du Professeur

DR. SAMIR ATMANI

Session Octobre 2019

DEDICACE

A mes chers parents défunts Gabriel MUAKA et Cécile MAKAYA : tous les mots du monde ne sauraient exprimer l'immense amour que je vous porte, ni la profonde gratitude que je vous témoigne pour tous les sacrifices auxquels vous aviez consentis pour mon instruction, afin que cet instant devienne réalité.

A ma chère et tendre épouse Rudy Stéphanie MAKOLO BITOTA, qui a su m'entourer d'amour pour que je puisse me dépasser. Ton soutien et tes conseils ont su me réconforter dans cette carrière.

A mes amours d'enfants : Joël, Milka et Armel vous qui avez su me rendre heureux même dans les moments difficiles.

A mes frères et sœurs dont le soutien indéfectible et les prières m'ont toujours accompagnés.

REMERCIEMENTS

*Je remercie mon Dieu Tout Puissant, sans qui tout ceci n'aurait
jamais eu lieu.*

Le très miséricordieux

Qui m'a inspiré,

Qui m'a guidé sur le droit chemin,

Je vous dois ce que je suis devenu,

Soumission, louanges et remerciements,

A notre Maître et Chef de service, Monsieur le Professeur HIDA MOUSTAPHA. J'ai eu le grand honneur de travailler sous vos ordres, et j'ai trouvé auprès de vous l'enseignant qui m'a guidé en toutes circonstances avec bienveillance. Vous êtes pour nous un exemple dans l'exercice de la profession de pédiatre. Veuillez trouver ici l'expression de ma profonde reconnaissance, de ma gratitude et de tout mon respect.

A notre Maître, Monsieur le Professeur SAMIR ATMANI. Merci d'avoir permis la rédaction de ce travail. Vous m'avez fait un grand honneur d'accepter de diriger ce mémoire. J'ai pour vous un profond respect et une très haute considération. Vous avez su nous montrer une disponibilité et un dévouement sans pareil tout au long de ce travail. Votre rigueur scientifique et vos qualités pédagogiques m'ont aidé tout au long de la réalisation de ce travail. Je vous adresse mes plus sincères remerciements.

Je remercie chaleureusement, Madame le Professeur Sana Chaouki, Madame le Professeur Mounia Idrissi, Madame le Professeur Sana Abourazzak, Madame le Professeur Sarra BENMILOUD, Madame le Professeur Souilmi Fatima-Zahra, Madame le Professeur Hmami Fouzia, Madame le Professeur Kojmane Widad et Monsieur le Professeur Hbib Mohamed, pour leur disponibilité, leur générosité et pour leur souci constant de nous octroyer une bonne formation. Vos compétences professionnelles, vos qualités d'éducateurs, ainsi que votre amour du métier font de vous de précieux enseignants, de grands pédiatres et des exemples à suivre. Soyez assurés, chers professeurs, de mon estime et de ma profonde gratitude.

A tout le personnel du service de pédiatrie du CHU Hassan II de Fès nous adressons nos très sincères remerciements.

Je tiens également à remercier par ce travail docteur Filankembo Kava Angela Christie, résidente en épidémiologie, qui m'a apporté son aide dans la description et l'analyse statistique de cette étude.

SOMMAIRE

Dédicace.....	2
Remerciements.....	3
Lexique des abréviations.....	9
Liste des figures.....	10
Liste des tableaux.....	12
Chapitre I. CADRE THEORIQUE	
I. Contexte général	
a. Introduction.....	14
b. Epidémiologie.....	14
c. Etiologie.....	15
II. Rappel anatomique	
a. Structure du cœur.....	16
b. Morphologie externe.....	17
c. Configuration interne.....	18
d. Vascularisation du cœur.....	33
III. Rappel embryologique	
a. Morphogénèse précoce.....	38
b. Boucle cardiaque.....	40
c. Septation cardiaque.....	40
d. Développement de l'arc aortique.....	42
e. Différenciation cardiaque.....	43
f. Modification du développement dans la fonction cardiaque.....	45
IV. Circulation fœtal et passage à la circulation néonatale	
a. Circulation fœtale.....	46
b. Circulation transitionnelle.....	47
c. Circulation néonatale.....	49
V. Les principales cardiopathies de shunt gauche/droit	
Communication inter auriculaire.....	53
Communication inter ventriculaire.....	57
Canal artériel persistant.....	63
VI. Cathétérisme cardiaque diagnostique et interventionnel	
a. Le cathétérisme cardiaque diagnostique.....	67
b. Angiocardiographie.....	68
c. Cathétérisme cardiaque interventionnel.....	69
Chapitre II. METHODOLOGIE GENERALE	
A. Objectif.....	73
B. Population étudiée.....	73
C. Critères d'inclusion.....	73

D. Critères d'exclusion.....	73
E. Sources des données.....	74
F. Méthodes statistiques utilisées.....	74
G. Difficultés de l'étude.....	75
Chapitre III. RESULTATS	
I. Résultats de l'étude descriptive.....	77
II. Résultats de l'étude analytique.....	93
Chapitre IV. DISCUSSION	
I. Communication interauriculaire.....	98
II. Canal artériel persistant.....	99
Chapitre V. CONCLUSION ET PERSPECTIVES	
Résumé.....	104
Annexe.....	105
Bibliographie.....	108

Lexique des abréviations

- AVC : accident vasculaire cérébral
- CAV : canal atrio-ventriculaire
- CIA : communication inter auriculaire
- CIA_{OS} : communication inter auriculaire ostium secundum
- CIV : communication inter ventriculaire
- CAP : canal artériel persistant ou perméable
- eHAND : expressed in heart, autonomous nervous system, neural crest derivatives
- ANP : atrial natriuretic peptide
- PG E₂ : prostaglandine E₂
- CATCH 22 : cardiac defects, abnormal facies, thymic aplasia, cleft palate, and hypocalcemia
- MEFC2C : myocyte enhancer factors 2C
- BHLH : basic helix-loop-helix
- ANP : atrial natriuretic peptide
- RS : réticulum sarcoplasmique
- PO₂ : pression partielle sanguine en oxygène
- AV : atrioventriculaire
- FOP : foramen ovale persistant
- Q_p : débit sanguin pulmonaire
- Q_s : débit sanguin systémique
- IRM : imagerie par résonance magnétique
- MAPCAS : major aortopulmonary collateral arteries
- BAV : bloc auriculo-ventriculaire
- HTAP : hypertension artérielle pulmonaire

Liste des figures

Figure 1. Vue antérieure du cœur.....	18
Figure 2. Morphologie générale du cœur.....	18
Figure 3. Cavités cardiaques droites.....	20
Figure 4. Appareil sous-valvulaire mitral.....	26
Figure 5. Continuité mitro-aortique.....	26
Figure 6. Vascularisation du cardiaque.....	34
Figure 7. Chronologie de la morphogénèse cardiaque.....	43
Figure 8. Schéma embryologique de la transformation du tronc artériel, du sac aortique, des arcs aortiques, et des aortes dorsales.....	44
Figure 9. Circulation fœtale.....	49
Figure 10. Classification des canaux artériels.....	64
Figure 10. Diagramme de la dynamique circulatoire lors du cathétérisme.....	69
Figure 11. Valeurs normales et formules pour la détermination hémodynamique en cathétérisme.....	69
Figure 12. Graphique sur la répartition des patients cathétérisés selon la provenance.....	77
Figure 13. Graphique sur la répartition des patients cathétérisés en fonction du sexe.....	78
Figure 14. Graphique sur la répartition des patients cathétérisés en fonction des tranches d'âge.....	78
Figure 15. Graphique sur la répartition en fonction des tranches d'âge des patients avec canal artériel ayant bénéficié d'un cathétérisme.....	79
Figure 16. Graphique sur la répartition en fonction des tranches d'âge des patients avec CIA ayant bénéficié d'un cathétérisme.....	79
Figure 17. Graphique des principaux motifs de consultation des patients ayant été cathétérisés.....	80
Figure 18. Graphique sur la répartition, en fonction des tranches de poids, des patients avec canal artériel ayant bénéficié d'un cathétérisme.....	81
Figure 19. Graphique sur la répartition, en fonction des tranches de poids, des patients avec CIA ayant bénéficié d'un cathétérisme.....	82
Figure 20. Graphique sur la répartition générale des cardiopathies prises en charge par cathétérisme interventionnel.....	83

Figure 21. Représentation graphique du taux de réussite après fermeture des canaux artériels par cathétérisme.....	84
Figure 22. Graphique sur la répartition des patients opérés en fonction du sexe.....	85
Figure 23. Graphique sur la répartition des patients opérés en fonction des tranches d'âge.....	86
Figure 24. Graphique sur la répartition en fonction des tranches d'âge des patients avec canal artériel ayant été opérés.....	86
Figure 25. Graphique sur la répartition en fonction des tranches d'âge des patients avec CIA ayant été opérés.....	87
Figure 26. Graphique sur la répartition en fonction des tranches d'âge des patients avec CIV ayant été opérés.....	87
Figure 27. Graphique sur la répartition en fonction des tranches d'âge des patients avec CAV ayant été opérés.....	88
Figure 28. Graphique des principaux motifs de consultation des patients ayant été opérés.....	88
Figure 29. Graphique sur la répartition en fonction des tranches de poids des patients avec canal artériel ayant opérés.....	89
Figure 30. Graphique sur la répartition en fonction des tranches de poids des patients avec CIA ayant opérés.....	89
Figure 31. Graphique sur la répartition en fonction des tranches de poids des patients avec CIV ayant opérés.....	90
Figure 32. Graphique sur la répartition en fonction des tranches de poids des patients avec CAV ayant opérés.....	90
Figure 33. Graphique sur la répartition générale des cardiopathies prises en charge chirurgicalement.....	91
Figure 14. Représentation graphique du taux de réussite après fermeture chirurgicale des cardiopathies de shunt gauche / droit.....	92

Liste des tableaux

Tableau1. Incidence et fréquence relative mondiales des cardiopathies congénitales.....	14
Tableau 2. Caractéristiques des différents canaux artériels fermés par cathétérisme.....	81
Tableau 3. Les différentes tailles de prothèses utilisées pour la fermeture des canaux artériels.....	84
Tableau 4. Survenue des complications après cathétérisme.....	84
Tableau 5. Survenue des complications après chirurgie.....	92
Tableau 6. Evaluation des fermetures de CIA.....	93
Tableau 7. Evaluation des fermetures de PCA.....	94
Tableau 8. Evaluation échographique des échecs de fermeture par cathétérisme des PCA en fonction du poids.....	96
Tableau 9. Tableau croisé entre âge au moment de la chirurgie et contrôle échographique insatisfaisant.....	96
Tableau 10. Tableau croisé entre poids au moment de la chirurgie et contrôle insatisfaisant.....	97
Tableau 11. Tableau croisé entre décès après chirurgie, poids et pathologies.....	97
Tableau 12. Comparaison entre différentes études sur la fermeture des CIA chirurgicalement et par cathétérisme.....	99
Tableau 13. Comparaison entre différentes études sur la fermeture des canaux artériels chirurgicalement et par cathétérisme.....	101

CHAPITRE I. CADRE THEORIQUE

I. Contexte général

a. Introduction

Les cardiopathies congénitales sont définies comme des malformations du cœur et/ou des gros vaisseaux développées pendant la vie embryonnaire ou fœtale (S. Cohen, F. Bajolle). Aujourd'hui, un grand nombre de ces cardiopathies sont diagnostiquées avant la naissance mais elles peuvent cependant n'être vues que plus tardivement. Elles présentent un large spectre de gravité : environ 2 à 3 patients sur 1000 seront symptomatiques au cours de la première année de vie. Le diagnostic échographique aujourd'hui à la portée d'une large population, n'est établi qu'au cours de la 1^{ère} semaine dans seulement 40 à 50 % des cas. Leur prise en charge a connu beaucoup de progrès par le développement de nouvelles approches, notamment avec la fermeture percutanée par cathétérisme cardiaque de certaines de ces pathologies. Quoiqu'il en soit, la prise en charge chirurgicale occupe une place encore prépondérante, mais la tendance est entrain de s'inverser depuis quelques années. D'où l'intérêt de notre travail.

b. Epidémiologie

Les cardiopathies congénitales sont les plus fréquentes des malformations congénitales et concernent près de 1 % des naissances vivantes. L'incidence est plus élevée chez les mort-nés (3 à 4%), les avortements spontanés (10 à 25 %) et les prématurés (environ 2%, excluant la CAP). Cette incidence globale n'inclut pas le prolapsus de la valve mitrale et la CAP des prématurés. La maladie cardiaque congénitale demeure la principale cause de décès des malformations congénitales. La communication inter ventriculaire est la cardiopathie la plus fréquente dans le monde (figure 1). La plupart de ces malformations congénitales sont bien tolérées chez le fœtus en raison d'une circulation parallèle. Même les anomalies cardiaques les plus graves (hypoplasie du cœur gauche) peuvent généralement être bien compensées par la circulation fœtale. A mesure que les résistances vasculaires pulmonaires diminuent pendant et après accouchement, les pressions intra cardiaques s'inversent et les symptômes deviennent apparents. La gravité de diverses anomalies peut également changer de façon spectaculaire en fonction de la croissance.

Incidence and relative frequency of congenital cardiac malformations

Lesion	% of all congenital heart defects
Ventricular septal defect	30
Atrial septal defect	10
Patent ductus arteriosus	10
Pulmonary stenosis	7
Coarctation of aorta	7
Aortic stenosis	6
Tetralogy of Fallot	6
Complete transposition of great arteries	4
Others	20

Reference: Davidsons principle of medicine, 22nd edition, page-630

Tableau1. Fréquence mondiale des cardiopathies congénitales

c. Etiologie

La cause de la plupart des malformations cardiaques congénitales est inconnue. On pense qu'elles sont dues à une combinaison de prédisposition génétiques et de stimuli environnementaux. Un faible pourcentage de lésions cardiaques congénitales sont liées à des anomalies chromosomiques notamment la trisomie 21, 13 et 18, et le syndrome de Turner. On observe une maladie cardiaque chez plus de 90% des patients atteints de trisomie 18 et 21, 40% de ceux atteints du syndrome de Turner. D'autres facteurs génétiques peuvent jouer un rôle important dans la survenue de ces pathologies. Une liste de plus en plus croissante de lésions cardiaques congénitales ont été associées à des anomalies chromosomiques spécifiques, et plusieurs ont même été liées à des anomalies génétiques spécifiques. L'analyse par hybridation fluorescente in situ a permis aux cliniciens de dépister rapidement les cas suspects une fois qu'une anomalie chromosomique spécifique a été identifiée.

La cause génétique de la cardiopathie congénitale 22q11.2 a bien caractérisée, appelée région critique de Di George. La prévalence estimée des délétions 22q11.2 est de 1/4 000 naissances vivantes. Les lésions cardiaques associées aux délétions 22q 11.2 sont le plus souvent associées au syndrome de Di George ou au syndrome de Shprintzen (vélocardiofacial). L'acronyme CATCH 22 a été utilisé pour résumer les principaux composants de ces syndromes (défauts cardiaques, faciès anormal, aplasie thymique, fente palatine et hypocalcémie). Les anomalies cardiaques spécifiques sont des anomalies conotrunculaires (tétralogie de Fallot, tronc artériel, ventricule droit à double issue, CIV sous-artériel) et des anomalies de l'arc branchial (coarctation de l'aorte, arc aortique interrompu, arc de l'aorte droite). Bien que le risque de récurrence soit extrêmement faible en l'absence d'une suppression parentale 22q11.2, il est de 50% si l'un des parents porte la suppression. Un deuxième locus génétique sur le bras court du chromosome 10 (10p13p14) a également été identifié, dont la suppression partage certaines caractéristiques phénotypiques, mais pas toutes, avec la suppression 22q11.2.

Parmi les autres lésions cardiaques structurelles associées à des anomalies chromosomiques spécifiques, on peut citer la CIA secundum familial associé à un bloc cardiaque (facteur de transcription NKX2,5 sur le chromosome 5q35), la CIA sans bloc cardiaque (le facteur de transcription GATA4), le syndrome d'Alagille, le syndrome de Williams (élastine sur le chromosome 7q11). Il est intéressant de noter que plusieurs patients atteints de CIV et de CAV présentent de multiples mutations de NKX2.5 dans des cellules isolées de tissus cardiaques malades, mais non de tissus cardiaques normaux ou de lymphocytes circulants, indiquant un rôle potentiel pour les mutations somatiques conduisant au mosaïcisme dans la pathogenèse des malformations cardiaques congénitales.

II. Rappel anatomique du cœur

a. Structure du cœur

Le cœur est un organe essentiellement musculaire tapissé en dedans par l'endocarde qui se continue par l'endothélium vasculaire. Il est recouvert à sa surface par le péricarde viscéral ou épicarde. Cette masse musculaire ou myocarde est constituée de fibres auriculaires et ventriculaires qui s'insèrent sur une solide charpente de tissu fibreux. Le squelette fibreux du cœur est formé par les quatre anneaux fibreux valvulaires : l'atrioventriculaire gauche situé à gauche et légèrement en arrière de l'atrioventriculaire droit, piriforme ; l'aortique en avant des deux orifices atrioventriculaires et le pulmonaire en avant et à gauche de l'orifice aortique ; ces deux derniers anneaux sont festonnés. Ces quatre anneaux sont réunis par trois amas fibreux, plus épais, ou trigones. Le trigone du rideau mitro-aortique : c'est une lame fibreuse située entre, en haut, la partie de l'anneau aortique correspondant à la valvule semi-lunaire gauche et la valvule semi-lunaire postérieure et en bas, le segment de l'anneau atrioventriculaire gauche correspondant à la cuspside antérieure mitrale. Cette lame fibreuse répond en arrière à l'atrium gauche d'avec laquelle elle peut être séparée. Sa structure, ses dimensions, ainsi que le fait qu'elle puisse être séparée de l'atrium gauche expliquent que l'on puisse la fendre pour élargir un anneau aortique trop petit au cours des remplacements valvulaires aortiques. Le trigone antérieur droit : il est situé au-dessous de la commissure entre la valvule semi-lunaire droite et la valvule semi-lunaire postérieure ; il se poursuit en bas par le septum membranacé interventriculaire. Sa face externe répond à l'oreillette droite de laquelle il peut être séparé. Plus bas et plus en avant, sur sa face externe, s'insère la cuspside septale de la valve atrioventriculaire droite. Ainsi, les deux anneaux atrioventriculaires et l'anneau aortique sont-ils unis entre eux par un bloc fibreux dense. Le trigone antérieur gauche : il est situé au-dessous de la commissure entre les valvules semi-lunaires coronaires droite et gauche ; il est peu étendu et se poursuit par le segment le plus antérieur du septum interventriculaire ; c'est au-dessous de lui, dans le muscle, qu'est effectuée la myotomie de Bigelow dans le traitement de la cardiomyopathie obstructive. À partir des trigones gauche et droit, des prolongements de tissu fibroélastique encerclent les anneaux atrioventriculaires gauche et droit et s'étendent en avant en formant une couronne festonnée à trois pointes sur laquelle se fixent la racine et les valvules aortiques ; une formation identique à droite de l'aorte constitue la racine et les valvules pulmonaires. Sur cette charpente fibreuse s'insèrent les fibres myocardiques : en avant les fibres ventriculaires, en arrière les fibres atriales. Parmi ces fibres, certaines sont spécialisées et constituent le système de commande ou système cardionecteur.

b. Morphologie externe

Le cœur est classiquement décrit comme ayant une forme de pyramide triangulaire chez le cadavre et d'œuf chez le sujet vivant (figure 2). Il présente un grand axe presque horizontal dirigé en avant, à gauche et un peu en bas. Son axe peut varier avec la morphologie du thorax : il se verticalise lorsque le thorax est étroit ou au contraire s'horizontalise lorsque le thorax est large. Ainsi dans la description modale, l'apex du cœur est en avant et à gauche et sa base regarde en arrière et à droite. Les deux tiers du cœur sont situés à gauche de la ligne médiane. Le cœur est composé de quatre cavités associées deux à deux permettant ainsi de distinguer un « cœur droit » et un « cœur gauche », qui normalement ne communiquent pas entre eux. En rapport avec leur rôle physiologique, le cœur droit possède une structure adaptée au régime veineux à basse pression, alors que le cœur gauche présente une structure adaptée au régime artériel à haute pression. À la surface du cœur, les limites des oreillettes et des ventricules sont marquées par des sillons, d'une part les sillons interatriaux et interventriculaires qui passent par le grand axe de la pyramide et d'autre part les sillons auriculoventriculaires qui sont perpendiculaires au grand axe du cœur. Les troncs principaux des artères coronaires et de leurs principales collatérales cheminent dans ces sillons. C'est à ce niveau qu'elles sont abordées lors de la réalisation des pontages coronaires. Ces sillons sont comblés par de la graisse qui déborde sur les parois des cavités, donnant au cœur un aspect plus ou moins graisseux entremêlé de zone de myocarde rougeâtre. Au fond des sillons cheminent les paquets vasculonerveux. Les oreillettes ne sont jamais recouvertes de graisse et ont une couleur allant du mauve au rouge. On décrit au cœur trois faces (antérodroite, inférieure et latérale gauche), un sommet et une base (Figure 3). Chacune des faces est divisée par le sillon atrioventriculaire en un segment antérieur ou ventriculaire et un segment postérieur ou atrial.

- Face antérodroite

Elle regarde en haut, en avant et à droite. Elle correspond en avant aux deux ventricules (le droit est plus étendu que le gauche) séparés par le sillon interventriculaire antérieur. À la partie postérieure et supérieure se trouvent les orifices ventriculoartériels, aortique et pulmonaire. En arrière le segment atrial présente une large dépression en forme de gouttière ouverte en avant et qui se moule sur l'aorte et l'artère pulmonaire ; chacun des atriums présente en avant un prolongement diverticulaire à contour dentelé ou auricule.

- Face inférieure

De par son rapport direct, elle est également appelée diaphragmatique. Elle présente un segment postérieur, atrial, étroit et un segment antérieur, ventriculaire, large qui repose sur le diaphragme, divisé par le sillon interventriculaire inférieur (appelé également sillon interventriculaire postérieur) en une zone ventriculaire droite étendue et une zone ventriculaire gauche plus restreinte. Dans le sillon interventriculaire chemine la branche terminale interventriculaire postérieure (ou inférieure) de l'artère coronaire droite, dont l'origine est fréquemment abordée chirurgicalement pour recevoir l'implantation d'un greffon.

- Face latérale ou gauche

Elle présente un segment atrial ou postérieur avec l'auricule gauche qui s'enroule sur la face latérale gauche de l'artère pulmonaire, et un segment ventriculaire qui est la face latérale du ventricule gauche, à la surface duquel cheminent les branches marginales de l'artère circonflexe. C'est dans cette portion que ces artères marginales sont abordées afin d'implanter les greffons de revascularisation.

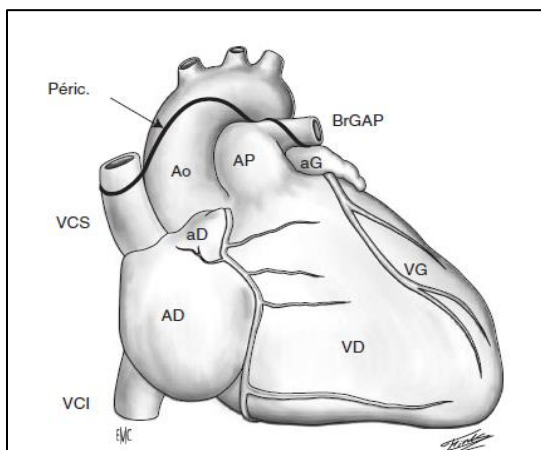


Figure 1. Vue antérieure du cœur. Ao : aorte ascendante.
AP : artère pulmonaire. Br G AP : branche gauche artère pulmonaire.
VCS : veine cave supérieure. VCI : veine cave inférieure.
AD : atrium droit.
aD : auricule droit. aG : auricule gauche.
Péric. : ligne de réflexion du péricarde.
VD : ventricule droit. VG : ventricule gauche.

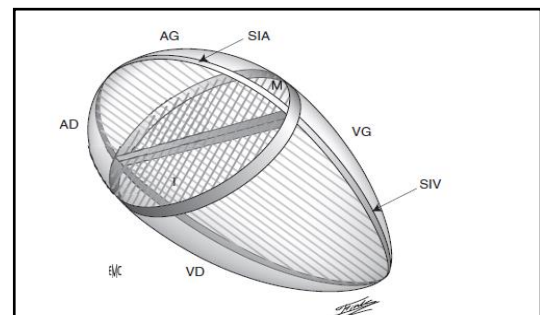


Figure 2. Morphologie générale. AD : atrium droit. AG : atrium gauche. VD : ventricule droit. VG : ventricule gauche. SIA : septum interatrial. SIV : septum interventriculaire. M : valve mitrale. T : valve tricuspide

c. Configuration interne

« Le cœur droit » et « le cœur gauche » sont séparés par une cloison ou septum et composés chacun d'un atrium et d'un ventricule. L'atrium est une cavité globuleuse, grossièrement sphérique, s'ouvrant en avant dans le ventricule. Le

ventricule est une cavité pyramidale qui présente au niveau de sa base deux orifices, l'un atrioventriculaire qui met en communication atrium et ventricule, et l'autre artériel qui permet la vidange ventriculaire.

➤ Cœur droit

Il reçoit le sang désaturé et le propulse dans la petite circulation, ou circulation pulmonaire, où il va se charger en oxygène. Il y règne des pressions basses assurant une pression de perfusion moyenne de 15 mm Hg environ dans l'artère pulmonaire. La pression veineuse centrale (auriculaire droite) est comprise entre 0 et 5 mm Hg.

- Atrium droit (oreillette droite)

Il s'étend entre les deux veines caves et se prolonge en avant de l'aorte par l'oreillette droite. On lui décrit classiquement six parois. Après ouverture du péricarde, apparaît sa face externe au niveau de laquelle sont confectionnées les bourses pour les canulations veineuses caves lors des interventions cardiaques sous circulation extracorporelle. Cette face représente la voie d'abord habituelle de cet atrium. Son ouverture chirurgicale peut être obtenue par une incision soit verticale, soit postérieure ou arciforme. Après ouverture de l'atrium droit, on découvre les parois suivantes (figure 4).

Paroi interne ou septum inter atrial :

Elle présente en bas et en arrière une zone déprimée et amincie appelée fosse ovale dont la limite est particulièrement marquée en haut et en avant, en arc de cercle concave en arrière et en bas : c'est le limbe de la fosse ovale (anneau de Vieussens). Parfois, la fosse ovale se prolonge en haut, en avant et à gauche sous ce limbe en cul-de-sac qui s'ouvre assez souvent dans l'atrium gauche, c'est ce que l'on appelle le foramen ovale perméable. C'est le siège habituel des communications inter auriculaires (CIA) de type ostium secundum, l'une des malformations congénitales les plus courantes. À la partie basse de cette face, au niveau de sa continuité avec les parois antérieure et inférieure existe un espace triangulaire (triangle de Koch) dans l'épaisseur duquel est situé le nœud atrioventriculaire. Ce triangle est limité par :

- en bas, l'orifice de terminaison du sinus veineux coronaire et la valvule du sinus coronaire ;
- en avant, l'insertion du feuillet septal de la valve tricuspide ;
- en arrière et en haut, la bande sinusale qui est le relief déterminé par le tendon de Todaro ; celui-ci occupe le bord libre de la valvule de la veine cave inférieure et se perd dans le septum inter atrial au-dessus du sinus veineux coronaire.

Paroi externe :

La paroi externe, droite, présente habituellement des reliefs musculaires appelés muscles pectinés.

Paroi supérieure :

Elle est occupée en arrière par l'orifice de la veine cave supérieure, avalvulaire, qui mesure 20 mm de diamètre environ et, en avant, par l'orifice de l'auricule droite qui est un diverticule dont la cavité est cloisonnée par de nombreuses colonnes charnues.

Paroi inférieure :

Elle est occupée par les orifices de la veine cave inférieure et du sinus veineux coronaire. L'orifice de la veine cave inférieure a 30 mm de diamètre, regarde en haut et en avant ; il est bordé en avant par la valvule de la veine cave inférieure (valvule d'Eustachi) non continente dont l'extrémité supérieure gauche se perd sur le septum inter atrial en avant du limbe de la fosse ovale. L'orifice du sinus veineux coronaire a 12 mm de diamètre et draine le sang veineux du cœur ; il débouche dans l'atrium droit contre le septum inter atrial, en avant et à gauche de l'orifice de la veine cave inférieure ; il présente sur son bord antéro-externe la valvule du sinus coronaire (valvule de Thébésius), translucide, déhiscente.

Paroi antérieure :

Elle correspond à l'orifice atrioventriculaire droit ou orifice tricuspide.

Paroi postérieure :

Elle est lisse (reliquat du sinus veineux).

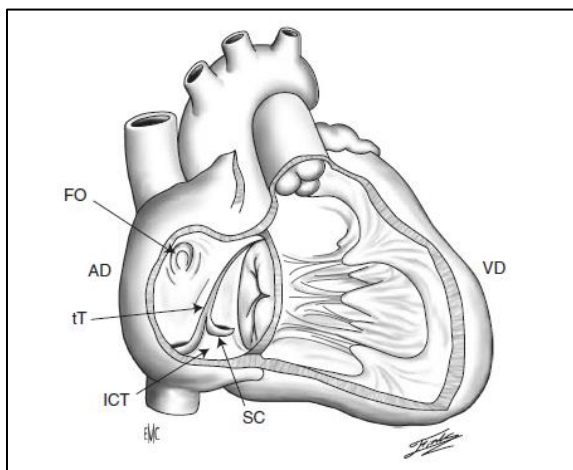


Figure 3. Cavités cardiaques droites.

AD : atrium droit. VD : ventricule droit.

FO : fosse ovale. tT : tendon de Todaro.

ICT : isthme cavotricuspidien.

SC : sinus coronaire.

- Ventricule droit

C'est une cavité pyramidale triangulaire placée en avant de l'atrium droit orientée selon le grand axe du cœur. Il présente trois parois (antérieure, inférieure et septale), un sommet et une base (figure 4).

Paroi antérieure :

La paroi antérieure ou sterno-costale est située entre le sillon interventriculaire antérieur et coronaire droit antérieur normal, et le bord droit du cœur. C'est la face d'abord chirurgical habituel de la cavité ventriculaire droite. Cet abord peut être horizontal (transversal) du sillon coronaire droit antérieur au sillon interventriculaire antérieur, ou vertical (longitudinal) dans l'axe de l'artère pulmonaire. Dans ces abords, il convient de s'assurer de l'absence de naissance aberrante d'une branche coronaire qui pourrait être sectionnée au cours de la ventriculotomie (notamment d'une artère interventriculaire antérieure). L'ouverture du ventricule droit permet de voir les deux autres faces.

Paroi inférieure :

La paroi inférieure ou diaphragmatique, comme la paroi antérieure, est légèrement concave vers l'intérieur ; l'épaisseur de ces deux parois (antérieure et inférieure) atteint à peine 5 mm.

Paroi septale :

Elle est fortement convexe et présente à sa partie moyenne une saillie musculaire horizontale : la crête supraventriculaire (éperon de Wolff). Cette paroi septale correspond au septum interventriculaire. Musculaire, épaisse (10 mm) dans la très grande partie de son étendue, elle devient membraneuse, fine sur une petite surface au voisinage de la base du ventricule ; la partie musculaire correspond au septum inferius ; la partie membranacée a pour origine le septum intermedium. Elle n'est pas tout entière interventriculaire ; en effet, si sa face gauche répond sur toute son étendue au ventricule gauche, en revanche sa face droite présente deux segments : l'un antérieur, interventriculaire, très étroit qui répond aux deux ventricules ; l'autre postérieur, interatrio-ventriculaire, un peu plus étendu que le précédent, qui sépare l'atrium droit du ventricule gauche ; la limite entre ces deux zones sur la face droite du septum est marquée par l'attache de la valve atrioventriculaire droite ou tricuspide. Ceci explique la possibilité de communication anormale entre oreillette droite et ventricule gauche. De nombreux reliefs et saillies musculaires apparaissent sur les trois parois du ventricule droit. Selon les rapports de ces fibres musculaires avec les parois du cœur, on distingue :

- les colonnes charnues de premier ordre ou muscles papillaires ou piliers, à large base d'implantation et à sommet libre donnant naissance aux cordages tendineux destinés à la valve atrioventriculaire droite ;

- les colonnes charnues de deuxième ordre ou fibres musculaires qui se détachent de la paroi ventriculaire à leur partie moyenne et se fixent sur cette paroi à leurs deux extrémités ;
- les colonnes charnues de troisième ordre qui forment de simples saillies sur la paroi ventriculaire. La trabécule septomarginale (bandelette modératrice ou ansiforme) est une colonne charnue de deuxième ordre et mérite une mention toute particulière. Elle va de la paroi antérieure à la paroi septale du ventricule droit, au niveau de la partie antérieure de la crête supraventriculaire qu'elle prolonge et présente une concavité postérieure et droite.

Sommet du ventricule droit :

Il est au voisinage de l'apex du cœur. On y trouve des colonnes charnues de deuxième et troisième ordre donnant à ce niveau un aspect caverneux.

Base :

Elle est occupée par l'ostium atrioventriculaire droit ou tricuspide, qui est situé dans un plan sensiblement vertical. Il regarde en arrière et à droite, son contour mesure 35 à 38 mm de diamètre

- Valve tricuspide

L'orifice tricuspide est occupé par l'appareil valvulaire tricuspide. Cette valve tricuspide est constituée de quatre éléments anatomiques : le voile tricuspide ou élément valvulaire à proprement parler, l'anneau tricuspide, les cordages tendineux et les muscles papillaires.

(1) Voile tricuspide :

Vu par sa face auriculaire, l'orifice tricuspide a une forme triangulaire avec trois côtés : antérieur, postérieur et septal. Le voile tricuspide descend de son insertion annulaire comme un rideau dans le ventricule droit. Son bord libre présente plusieurs indentations de profondeur variable et comme pour le voile mitral il convient d'abord de localiser les commissures.

Régions commissurales :

Des cordages particuliers en éventail sont utilisés pour délimiter les régions commissurales. Cependant, ces cordages ne sont pas toujours présents sur les trois commissures : on dispose alors d'autres repères.

Commissure antéro-septale : l'insertion basale de la valve tricuspide atteint son point le plus élevé au niveau du septum membraneux interventriculaire à l'union des faces antérieure et septale du ventricule droit. À cet endroit, il existe une profonde indentation, le tissu valvulaire est rarement absent. Cette région est

facilement identifiée et marque la commissure entre les valves antérieure et septale. À ce niveau il existe un cordage en éventail, celui-ci est court et a son origine sur le renforcement septal de l'éperon.

Commissure antéro-postérieure : elle forme une indentation dans le voile tricuspide entre les valves antérieure et postérieure. Généralement, la commissure antéropostérieure est située à la hauteur du bord droit du ventricule et donne attache à un cordage en éventail. Le muscle papillaire antérieur est habituellement dirigé vers cette commissure et constitue aussi un repère.

Commissure postéro-septale : c'est une indentation dans le tissu valvulaire au niveau de la jonction entre les faces postérieure et septale du ventricule droit. La commissure postéro-septale est la moins aisée à délimiter. On dispose de plusieurs repères :

- le cordage en éventail qui s'insère à ce niveau ;
- une colonne charnue située au milieu de la face postérieure et donnant souvent naissance au cordage précédent ;
- enfin, un repli de tissu valvulaire situé sur la valve septale proche de la commissure.

La commissure postéro-septale est celle dont l'étendue est la plus large.

Valves tricuspides :

La zone distale des valves tricuspides est épaisse et rugueuse à la palpation et semi-opaque à la transillumination. Mais cette zone est moins rugueuse et moins épaisse qu'au niveau de la valve mitrale. Elle s'interrompt au niveau des régions commissurales.

La zone basale des valves tricuspides s'étend sur la valve à 2-3 mm de l'anneau. Comme pour la valve mitrale, les cordages basaux s'insèrent sur la face ventriculaire ; cependant, à l'inverse de la valve mitrale, la zone basale des valves tricuspides persiste au niveau des régions commissurales ; en outre, elle est présente sur chacune des trois valves.

La zone lisse des valves tricuspides reçoit quelques insertions tendineuses sur sa face ventriculaire (à la différence de la valve mitrale).

Insertion basale des valves tricuspides : l'insertion de la valve postérieure et de la moitié postéro-septale de la valve septale, est presque horizontale, et environ 15 mm plus bas que le point le plus élevé de l'attache tricuspide au niveau de la commissure antéro-septale. À partir du milieu de la valve septale, l'attache tricuspide marque un angle de 30° avec l'horizontale pour atteindre la commissure antéro-septale. Puis, l'insertion de la valve antérieure descend progressivement pour devenir à nouveau horizontale au niveau de la commissure antéropostérieure.

Valve antérieure : la valve antérieure est la plus grande des trois. Habituellement semi-circulaire, elle peut être quadrangulaire.

Sur son bord libre, proche de la commissure antéro-septale, on observe généralement une fente. Cette fente est parfois aussi profonde qu'une commissure, mais on la distingue aisément car elle est marquée par un cordage issu du renforcement septal de l'éperon et s'insérant sur la zone rugueuse.

Valve postérieure : elle est située entre les commissures antéropostérieure et postéro-septale. Son bord libre présente des encoches qui permettent de la diviser en plusieurs portions. Souvent, la portion commissurale antéropostérieure est la plus grande. Des cordages en éventail s'insèrent sur le bord libre des encoches.

Valve septale : Elle est située entre les commissures postéro-septale et antéro-septale, elle s'insère en partie sur la face postérieure mais surtout sur la face septale du ventricule droit. Proche du milieu de la valve, son attache forme un angle qui marque la transition entre les faces postérieure et septale. De cette angulation résulte un repli de voile tissulaire sur la valve septale. Près de l'attache valvulaire, ce repli est parallèle à l'insertion annulaire de la valve. Puis le repli se dirige vers le bord libre et se termine dans une fente sur le versant septal de la commissure postéro-septale. Cette fente est toujours marquée par un cordage de la zone rugueuse. La valve septale est semi-ovale. La portion distale de la valve apparaît redondante.

(2) Anneau tricuspide :

Il est situé à la jonction atrioventriculaire droite. Il ne s'agit pas d'un anneau fibreux continu bien défini. Alors que l'anneau mitral présente deux structures collagènes majeures (les trigones fibreux droit et gauche) seul le trigone fibreux droit est présent au niveau de l'anneau tricuspide. Cette partie solide de l'anneau tricuspide correspond à l'insertion de la valve septale et de la commissure antéro-septale. Mais la plus grande partie de la circonférence annulaire en dehors et en arrière est en contact direct avec le myocarde. Les valves antérieure et postérieure s'insèrent sur le myocarde. C'est dans cette région moins solide que l'anneau se distend au cours des insuffisances valvulaires.

(3) Cordages tendineux :

Comme la valve mitrale, la valve tricuspide est munie de cordages en éventail, de cordages de la zone rugueuse et de cordages basaux. Mais il existe deux types de cordages supplémentaires au niveau de la valve tricuspide : les cordages marginaux et les cordages profonds.

Cordages en éventail :

Leur morphologie est similaire qu'il s'agisse de la valve mitrale ou tricuspide. Ces cordages s'insèrent sur chacune des trois régions commissurales et sur les encoches de la valve postérieure.

Cordages de la zone rugueuse :

Ils s'insèrent sur la zone rugueuse à la face ventriculaire des valves. Chaque cordage se divise, peu après son origine, en trois branches :

- une s'insère sur le bord libre de la valve ;
- une autre près de la ligne de fermeture ;
- et une branche intermédiaire entre les deux.

Les cordages s'insérant sur le versant antéro-septal des valves septale et antérieure sont souvent courts.

Cordages marginaux :

Ils sont moniliformes et larges ; ils prennent souvent leur origine au sommet du muscle papillaire mais parfois à sa base. Ils s'insèrent sur le bord libre des valves.

Cordages profonds :

Ce sont de larges cordages passant à distance du bord libre pour s'insérer sur la face ventriculaire dans la partie proximale de la zone rugueuse ou dans la zone lisse. Ils se divisent parfois avant leur insertion en deux ou trois branches. Ces branches sont souvent unies à la valve par un repli tissulaire.

Cordages basaux :

Ils sont habituellement moniliformes. Ils peuvent être circulaires ou aplatis, longs et fragiles ou courts et musculeux. Ils naissent directement du myocarde ou de petites colonnes charnues et peuvent s'évaser juste avant leur insertion sur la valve à 2 mm environ de l'anneau. Leur nombre est deux fois plus important au niveau de la valve septale qu'au niveau des deux autres valves.

En moyenne 25 cordages s'insèrent sur la valve tricuspide. Il n'y a pas de différence significative selon le sexe.

(4) Muscles papillaires :

La valve tricuspide s'amarre à trois groupes de muscles papillaires.

Pilier antérieur :

Il a une forme conique et se détache de la partie moyenne de la paroi ventriculaire antérieure. Les cordages qui en émanent se terminent pour la plupart sur la valve antérieure, quelques-uns se rendent à la valve postérieure.

Pilier postérieur :

Il est parfois dédoublé et se détache de la paroi ventriculaire postérieure, il fournit des cordages à la valve postérieure et quelques-uns à la valve septale.

Cordages tendineux de la valve septale :

Ils se détachent pour la plupart de la paroi septale du ventricule directement ou par l'intermédiaire de petites colonnes charnues. Parmi celles-ci, il en existe une, constante et conique, au voisinage de l'extrémité supérieure de la bandelette ansiforme ; c'est le muscle papillaire du cône artériel de Luscha.

- Valve pulmonaire

L'orifice pulmonaire est occupé par la valve pulmonaire. Il mesure 20 à 22 mm de diamètre. Cet orifice est orienté en haut et un peu à gauche et en arrière ; il est muni de trois valvules semi-lunaires en nid de pigeon, l'une antérieure et les deux autres postérieure droite et gauche formant la valve du tronc pulmonaire ; un nodule occupe la partie moyenne du bord libre de chaque valvule (nodule de Morgagni).

➤ Cœur gauche

Il reçoit le sang oxygéné (saturation à 99 %) et le propulse dans la grande circulation ou circulation systémique. Il y règne des pressions élevées assurant une pression de perfusion moyenne dans le système artériel de 100 mmHg environ.

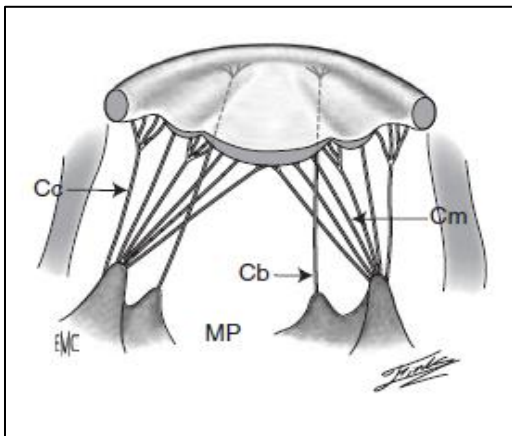


Figure 4. Appareil sous-valvulaire mitral.

Cc : cordages commissuraux.

Cb : cordages basaux. Cm : cordages marginaux.

MP : muscle papillaire.

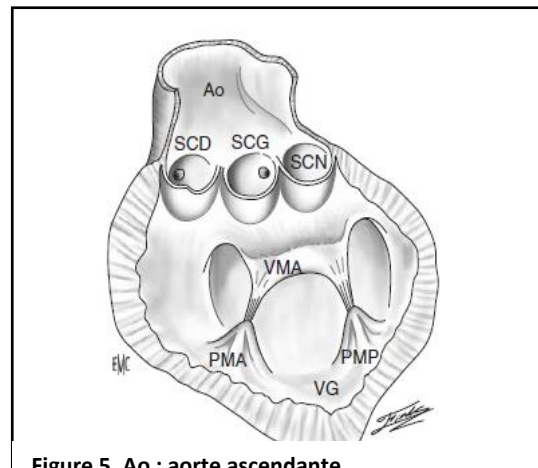


Figure 5. Ao : aorte ascendante.

VG : ventricule gauche. VMA : valve mitrale antérieure. PMA : pilier mitral antérieur. PMP : pilier mitral postérieur. SCD : valvule sigmoïde coronaire droite. SCG : valvule sigmoïde coronaire gauche. SNC : valvule sigmoïde non coronaire.

- Atrium gauche (oreillette gauche)

Il est placé en arrière du ventricule gauche ; il a la forme d'un ovoïde horizontal. Au niveau de chacun de ses pôles droit et gauche s'abouchent les quatre veines pulmonaires, deux de chaque côté, l'une supérieure, l'autre inférieure. Sur son pôle gauche, devant la veine pulmonaire supérieure gauche, est appendue l'auricule gauche dont la cavité est partiellement comblée de colonnes charnues de deuxième et troisième ordre. L'abord chirurgical de l'atrium gauche se faisait par l'auricule gauche pour effectuer autrefois la commissurotomie mitrale à cœur fermé et désormais par le pôle droit, en arrière du sillon inter atrial droit postérieur, devant les veines pulmonaires droites. Afin de conserver suffisamment de tissu pour fermer l'atrium gauche et ainsi éviter une sténose ou obstruction d'une veine pulmonaire, un artifice consiste à disséquer sur environ 1 cm le sillon inter atrial et à inciser le plus à distance possible des veines pulmonaires droites la paroi auriculaire. La paroi postérieure est lisse et située entre les quatre orifices des veines pulmonaires. La paroi septale, devant les orifices des veines pulmonaires droites, est constituée par le septum inter atrial et présente dans sa partie antéro-supérieure un repli arciforme ou repli semi-lunaire concave en haut et en avant. Au niveau de la face antérieure s'ouvre l'ostium atrioventriculaire gauche (orifice mitral). Les parois supérieure et inférieure ne présentent aucune particularité.

- Ventricule gauche

C'est l'élément essentiel du cœur, il a la forme d'un cône légèrement aplati et présente donc :

- une paroi gauche ou latérale : elle est libre et se prolonge un peu en avant et en bas ;
- une paroi interne ou septale : elle répond au septum interventriculaire.

Ces parois, latérale et septale, hérissées de quelques colonnes charnues surtout dans leur moitié antérieure, sont beaucoup plus épaisses que les parois antérieure et inférieure du ventricule droit et mesurent 1 cm d'épaisseur. Théoriquement, on peut distinguer, pour faciliter la description, deux bords mousses, l'un antérosupérieur, l'autre postéroinférieur, qui séparent les deux faces du ventricule gauche. En fait, ces bords sont peu visibles sur le cœur. Le sommet est arrondi, recouvert de colonnes charnues qui lui donnent un aspect aréolaire. La base est occupée par l'ostium atrioventriculaire gauche en bas et à gauche et l'ostium de l'aorte en haut et à droite. Le ventricule gauche est rarement abordé chirurgicalement, en dehors de complications de l'insuffisance coronarienne (anévrisme) et de l'implantation de système d'assistance ventriculaire gauche. Dans ces cas, on ouvre en incisant au centre de la zone pathologique, en cas d'anévrisme, ou à proximité de l'apex en cas d'implantation d'une canule de drainage pour assistance ventriculaire.

- Valve mitrale

L'ostium atrioventriculaire gauche est occupé par l'appareil valvulaire mitral. Comme l'appareil valvulaire tricuspide, l'appareil valvulaire mitral est un ensemble anatomique complexe comprenant plusieurs éléments qui seront étudiés successivement : le voile mitral, l'anneau, les cordages tendineux, les muscles papillaires ou piliers (Fig. 5).

(1) Voile mitral

Il s'insère sur toute la circonférence de l'orifice mitral. La base de ce voile est amarrée à un anneau fibromusculaire. Le bord libre du voile mitral présente plusieurs indentations ; deux d'entre elles sont constantes : les commissures antérolatérale (ou antérieure) et postéromédiale (ou postérieure). Elles permettent la division en :

- valve antérieure (ou septale ou grande valve) ;
- valve postérieure (ou murale ou petite valve).

Il convient de localiser les commissures avant de décrire l'organisation du reste du voile mitral.

Régions commissurales :

L'extrémité des muscles papillaires peut être utilisée pour localiser les commissures mais leur identification définitive ne peut être obtenue que par la reconnaissance de cordages particuliers en éventail : les cordages commissuraux. Les régions commissurales sont définies par les limites d'insertion de ces cordages commissuraux. La commissure postérieure a une insertion plus large que la commissure antérieure alors qu'au centre, la hauteur des deux commissures est comparable. Le tronc des cordages commissuraux est généralement dirigé vers le centre de la région commissurale correspondante. L'analyse des repères et la reconnaissance des régions commissurales sont utiles pour les commissurotomies à cœur ouvert.

Valves mitrales :

Elles sont recouvertes d'endocarde. Il existe sur la face auriculaire une crête distincte proche du bord libre, cette crête correspond à la ligne de fermeture de la valve. Elle permet de délimiter deux zones : une zone distale rugueuse à la palpation et une zone proximale lisse. La zone rugueuse est opaque à la transillumination, elle ne contient pas de matrice collagène, ce qui lui confère une grande souplesse. Durant la fermeture mitrale, elle vient au contact de la zone rugueuse homologue : on parle de la zone de fermeture et de la ligne de coaptation. Elle est épaisse en raison de l'abondance des insertions tendineuses sur sa face ventriculaire. La zone lisse est claire à la transillumination, elle

comporte une matrice collagène : la lamina fibrosa ; il n'y a normalement pas d'insertion tendineuse à ce niveau.

Valve antérieure : elle a une forme semi-circulaire ou triangulaire. La zone rugueuse est semi-lunaire, plus large au point le plus distant de l'anneau, et plus étroite près des commissures. Entre la zone rugueuse et l'anneau, la zone lisse est dépourvue d'insertion tendineuse, mais elle peut présenter à sa face ventriculaire des prolongements de fibres tendineuses passant de leur insertion sur la zone rugueuse vers la base de la valve. La valve antérieure sépare la chambre de chasse de la chambre de remplissage du ventricule gauche. Elle a une zone d'insertion commune sur le squelette fibreux avec la valve coronaire gauche, et la moitié de la valve non coronaire de la valve : il existe donc une continuité mitroaortique (Figure 6). L'intervalle entre la valve sigmoïde aortique et l'insertion de la valve mitrale antérieure est comblé par un septum membraneux : le septum intervalvulaire. L'anneau fibreux mitral est absent à ce niveau. Le septum intervalvulaire à son extrémité supérieure est inséré sur l'anneau fibreux de la valve aortique et son extrémité inférieure est en continuité avec la lamina fibrosa de la valve antérieure. La « séparation » mitro-aortique (plus petite distance séparant la valve non coronaire ou la valve coronaire gauche de la ligne d'insertion de la valve mitrale antérieure) est de 0 à 7 mm. Elle n'est pas influencée par la circonférence aortique et semble être constante, quel que soit l'âge.

Valve postérieure : elle a une forme quadrangulaire. Elle comprend tout le tissu postérieur aux deux régions commissurales. La valve postérieure a une plus grande insertion sur l'anneau que la valve antérieure. Cette valve présente un certain nombre d'indentations le long de son bord libre. En général, elle est divisée en trois portions par des encoches : une portion médiane large, deux portions commissurales (antérolatérale ou antérieure et postéro-médiale ou postérieure), plus étroites. Là aussi, des cordages tendineux particuliers en éventail s'insèrent sur les encoches et permettent d'individualiser les trois portions de la valve postérieure. Par ailleurs, on définit trois zones sur la valve postérieure, de l'insertion au bord libre : la zone basale, la zone lisse et la zone rugueuse. La zone rugueuse est plus large au point le plus distant de l'anneau et mince au niveau des encoches. La zone lisse est étroite au niveau des trois portions. La zone basale entre la zone lisse et l'anneau reçoit l'insertion des cordages tendineux basaux qui proviennent directement d'une colonne charnue du myocarde ventriculaire gauche. Cette zone basale est plus reconnaissable dans la portion médiane, car la majorité des cordages tendineux basaux s'insèrent dans cette région.

(2) Anneau mitral

C'est une zone de jonction qui donne insertion aux muscles auriculaire et ventriculaire gauches et au voile mitral. L'anneau mitral n'est pas un élément rigide, mais il est au contraire flexible. Il comporte deux structures collagènes majeures : les trigones fibreux droit et gauche (cf. supra). Le trigone fibreux droit se situe au centre du cœur et représente la confluence de tissu fibreux provenant des valves mitrale et tricuspide, du septum membraneux, et de la face postérieure de la racine de l'aorte. Le trigone fibreux gauche est constitué par la confluence de tissu fibreux des bords gauches des valves aortique et mitrale. En avant, entre les deux trigones, la valve mitrale antérieure est en continuité avec la valve aortique. L'anneau mitral est inexistant à ce niveau. La partie postérieure de l'anneau qui donne insertion à la valve mitrale postérieure varie beaucoup selon les sujets. Ces données anatomiques expliquent le fait que les distensions annulaires observées au cours des insuffisances mitrales organiques ou fonctionnelles se développent aux dépens de la partie postérieure de l'anneau. Le muscle myocardique est essentiellement orienté perpendiculairement à l'anneau. Mais il existe un groupe moins important de fibres orientées parallèlement au bord valvulaire, prolongeant le muscle auriculaire gauche. Ces fibres auraient une contractilité intrinsèque, et joueraient un rôle dans les mouvements de l'anneau.

(3) Cordages tendineux

En 1970, Lam et Ranganathan ont proposé une nouvelle classification des cordages tendineux. Les cordages tendineux naissent de petits mamelons sur la portion apicale des muscles papillaires. La majorité des cordages se divise peu après leur origine ou juste avant leur insertion sur la valve, rarement à mi-distance. Selon leur site d'insertion, on distingue : les cordages commissuraux, les cordages de la valve antérieure, les cordages de la valve postérieure.

Cordages commissuraux :

Les cordages qui s'insèrent dans les régions commissurales ont une morphologie particulière. Ces cordages commissuraux après une portion fusionnée se déploient comme les branches d'un éventail pour s'insérer sur le bord libre des régions commissurales. Quelques fibres de ces cordages continuent jusqu'à la base du voile mitral. Un cordage commissural est destiné à la commissure antérieure (antérolatérale), l'autre à la commissure postérieure (postéro-médiale). Les limites d'une région commissurale sont définies par l'étendue d'insertion des branches issues des cordages commissuraux. Les branches du cordage commissural postérieur sont plus longues et plus épaisses et ont une étendue d'insertion plus large que celle de son homologue antérieur.

Cordages de la valve antérieure :

Ils s'insèrent exclusivement sur la partie la plus distale de la valve : la zone rugueuse.

Cordages principaux : parmi les cordages de la zone rugueuse, deux d'entre eux se distinguent par leur épaisseur et leur longueur, ce sont les cordages principaux. Ils ont habituellement leur origine sur l'extrémité des muscles papillaires antérieur et postérieur et s'insèrent sur la face ventriculaire de la valve antérieure près de la ligne de fermeture (en position 4 à 5 heures sur le versant postérieur et 7 à 8 heures du côté antérieur). Ils se divisent rarement avant de s'insérer sur la valve. Les cordages principaux sont présents dans plus de 90 % des cas.

Autres cordages de la zone rugueuse : typiquement, chaque cordage de la zone rugueuse se clive peu après son origine sur le muscle papillaire en trois branches :

- une branche s'insère sur le bord libre de la valve ;
- une autre près de la ligne de fermeture ;
- et une branche intermédiaire entre les deux.

Occasionnellement, on peut observer une nouvelle division de ces branches donnant des branches secondaires qui s'insèrent au même niveau. On distingue selon leur situation par rapport aux piliers principaux :

- les cordages paracommissuraux qui s'insèrent entre la commissure et le pilier principal ;
- les cordages paramédians qui s'insèrent entre le pilier principal et le milieu de la valve.

Les ruptures de cordage de la valve antérieure sont graves surtout lorsqu'elles affectent les cordages principaux. En cas d'élongation, la chirurgie de raccourcissement concerne essentiellement les cordages principaux.

Cordages de la valve postérieure :

Trois types différents s'insèrent sur la valve postérieure.

Cordages de fente : ils s'insèrent sur les encoches de la valve postérieure. Leur tronc donne naissance à des branches radiales s'étendant comme un éventail, qui s'insèrent sur le bord libre des encoches.

Autres cordages de la zone rugueuse : ils ont une morphologie similaire à leurs homologues de la valve antérieure, mais sont en général plus courts et plus fins. La valve postérieure ne reçoit pas de cordages principaux.

Cordages basaux : ils sont spécifiques de la valve postérieure. Ils forment un tronc unique provenant directement de la paroi ventriculaire gauche ou d'une

colonne charnue pour s'évaser juste avant leur insertion sur la zone basale. Ces cordages sont retrouvés dans les deux tiers des cas.

Les cordages destinés à la commissure antérieure et aux moitiés avoisinantes des valves antérieure et postérieure proviennent du muscle papillaire antérieur. Les cordages destinés à la commissure postérieure et aux moitiés avoisinantes des valves antérieure et postérieure proviennent du groupe des muscles papillaires postérieurs. En moyenne 25 cordages s'insèrent sur la valve mitrale ; il n'y a pas de différence significative selon le sexe.

Des cordages atypiques s'insérant sur la zone rugueuse avec moins de trois branches ont été retrouvés dans 37 des 50 cœurs examinés par Lam et Ranganathan. Au total, 17 % des cordages de la zone rugueuse de la valve antérieure et 16 % de ceux de la valve postérieure sont atypiques. Lorsque ces cordages atypiques sont présents, leur insertion chevauche souvent celle des cordages voisins, c'est le cas de 70 % des cordages atypiques pour la valve antérieure et 53 % pour la valve postérieure. Mais parfois ce chevauchement est absent ou insuffisant, laissant certaines parties de la valve moins bien supportées que les autres ; il pourrait en résulter une déformation de la valve dans ces régions et une insuffisance mitrale. Des cordages charnus et musculaires sont parfois observés sur des cœurs normaux, généralement issus du muscle papillaire antérieur. Ils s'insèrent sur la valve antérieure.

(4) Muscles papillaires

Il y a deux groupes de muscles papillaires ou piliers au niveau du ventricule gauche : les groupes antérolatéral ou antérieur et postéromédial ou postérieur. Chaque groupe fournit des cordages à chacune des moitiés correspondantes des deux valves. Ils ont leur origine à la jonction du tiers moyen et du tiers apical de la paroi ventriculaire gauche. Chaque groupe de muscles papillaires peut présenter un nombre variable de bourrelets musculaires. Souvent, le groupe antérieur ne présente qu'un bourrelet unique. Les extrémités des piliers marquent habituellement les commissures respectives.

On décrit trois types morphologiques de piliers en fonction de leur insertion à la paroi et de la taille du bourrelet qui proémine librement dans la cavité ventriculaire :

- pilier adhérent complètement au myocarde ventriculaire, et ne saillant que très peu dans la cavité, avec peu d'insertions trabéculaires ;
- pilier en « doigt de gant », dont un tiers ou plus de bourrelet proémine librement dans la cavité ventriculaire, avec très peu ou pas d'insertion trabéculaire ;
- enfin, pilier de type intermédiaire avec une partie du bourrelet libre, mais dont le reste est adhérent avec de nombreuses insertions trabéculaires.

En général, l'axe des piliers est parallèle au grand axe de la cavité ventriculaire gauche (ce qui n'est plus exact en cas de dilatation ventriculaire gauche).

- Valve aortique

L'ostium aortique est occupé par la valve aortique, celle-ci est composée de trois valvules dites sigmoïdes de tailles normalement égales ou très proches, qui assurent l'étanchéité de l'orifice aortique pendant la diastole ventriculaire. Ces valves sont de minces replis membraneux ; elles limitent, avec la partie correspondante de la paroi aortique des poches en « nid de pigeon » dont la concavité est tournée vers l'artère. Il y a deux valvules antérieures (une droite et une gauche) et une valvule postérieure. Le bord pariétal de chaque valvule s'insère sur l'anneau fibreux aortique et décrit une légère concavité dirigée vers l'aval ; la partie postérieure de la valvule antérogauche a une insertion commune avec la grande valve antérieure de la mitrale. Le bord libre est à peu près rectiligne, que les valvules soient en position ouverte ou fermée ; un petit nodule fibreux (nodule d'Arantius) renfle la partie moyenne de ce bord libre et assure l'étanchéité du centre de l'orifice valvulaire. Les bords et les faces des sigmoïdes sont dépourvus de cordages tendineux. Chez l'adulte, la circonférence de l'orifice aortique est de 6,5 à 7 cm, son diamètre d'environ 2 cm, il est un peu plus petit que celui de l'orifice pulmonaire. La surface à occlure est donc approximativement 3,5 cm², alors que la surface des trois valves est de 20 % supérieure. Il est à remarquer que ce système à trois valves est optimal pour occlure une section circulaire et pour offrir la moindre résistance hémodynamique une fois ouvert ; c'est la seule combinaison possible permettant l'ouverture et la fermeture des valves sans qu'il y ait, soit traction sur le bord libre, soit excès de tissu valvulaire ; en effet, lorsque les valves sont fermées la longueur du bord libre est égale à deux fois le rayon de l'orifice aortique et, lorsqu'elles sont ouvertes, ce bord libre se rabat sur un arc représentant le tiers de la circonférence, soit environ deux fois le rayon et, entre les positions «fermée» et «ouverte», la distance entre les commissures est toujours inférieure à deux rayons. S'il y avait seulement deux valves, leur bord libre devrait s'étirer de deux rayons (fermée) à trois rayons (ouverte) ; avec quatre valves, le bord libre serait trop long pour égaler la circonférence du vaisseau. En regard de la face pariétale de chaque valve, la paroi aortique forme une petite voussure (le sinus de Valsalva). Au-dessus des deux valves antérieures s'ouvrent les orifices des artères coronaires droite et gauche.

d. Vascularisation du cœur

- Vascularisation artérielle

Elle est sous la dépendance des deux artères coronaires gauche et droite, issues de l'aorte ascendante juste au-dessus des valvules semi-lunaires correspondantes (Figure 7). Leurs troncs principaux cheminent dans les sillons coronaires

(atrioventriculaires) réalisant ainsi une couronne autour de la base du cœur (d'où leur nom d'artères coronaires). Sur cette couronne se branchent deux anses, l'une antérieure et inférieure qui chemine dans les sillons interventriculaires antérieur et inférieur, l'autre postérosupérieure moins importante et moins constante, qui est située dans les sillons interatriaux. De la couronne et des anses naissent des branches artérielles destinées aux différents secteurs du cœur.

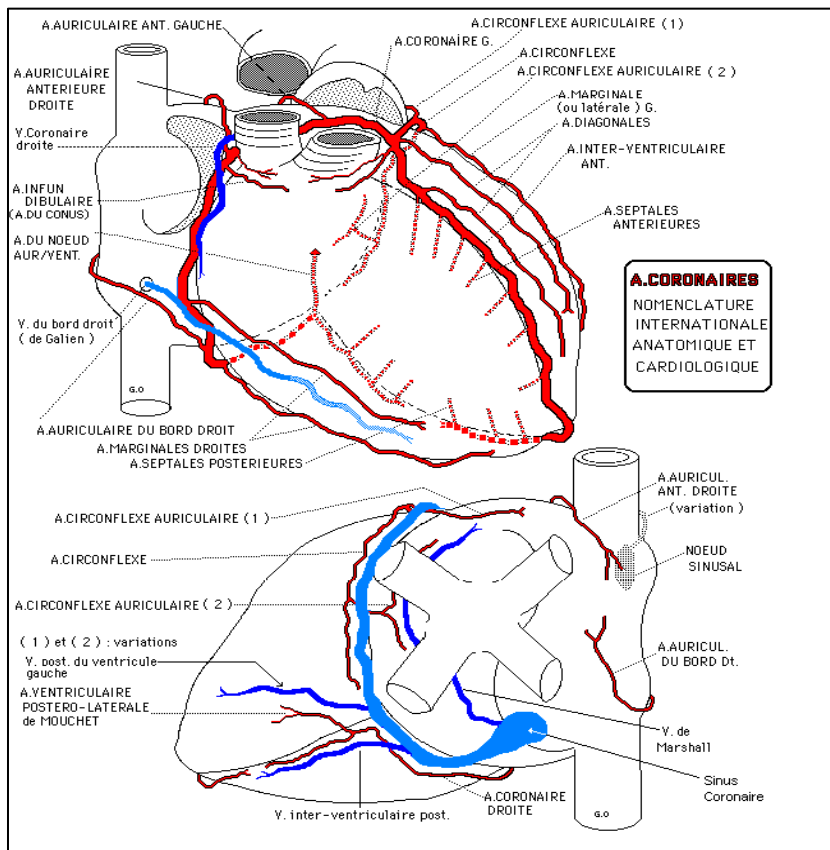


Figure 6. Vascularisation du cardiaque

(1) Artère coronaire droite

Origine : Elle naît du flanc antédroit de la portion initiale de l'aorte ascendante au niveau du sinus de Valsalva antédroit ou sinus coronaire droit. Depuis son origine et sur 3 à 4 mm, elle a un aspect en entonnoir par diminution de calibre jusqu'à atteindre 4 à 5 mm de diamètre.

Trajet : L'artère présente trois segments :

- le premier est court, dirigé en avant et légèrement en haut, et amène l'artère de son origine aortique au sillon coronaire droit antérieur ;
- le deuxième segment est vertical, dans ce sillon au fond duquel elle chemine, plus ou moins sinueuse contournant le bord droit du cœur ;
- le troisième segment suit le sillon coronaire droit inférieur et l'amène au voisinage plus ou moins immédiat de la croix des sillons.

Ces trois segments sont séparés par deux coudes, l'un supérieur, l'autre inférieur. Ainsi, l'artère coronaire droite a un aspect coronarographique en cadre ou en C plus ou moins régulier.

Branches collatérales : Elles présentent deux types de branches :

- Des branches ascendantes ou atriales dont la plus importante est l'artère atriale droite supérieure qui fournit la vascularisation du nœud sinoatrial ; les autres branches atriales (artère atriale du bord droit et artère atriale droite postérieure) sont inconstantes et retrouvées respectivement dans 80% et 35% des cas ;
- Des branches descendantes ou ventriculaires droites que l'on distingue en :

Artères ventriculaires droites antérieures : perpendiculaires à l'axe de l'artère coronaire droite, elles se dirigent vers le sillon interventriculaire antérieur sans l'atteindre. Il en existe deux ou trois ; la première est la mieux individualisée et destinée à l'infundibulum pulmonaire d'où son nom d'artère infundibulaire ou artère du conus ;

Artère marginale ou artère du bord droit : plus ou moins sinueuse, elle chemine parallèle au bord droit du cœur et atteint la pointe ;

Artères ventriculaires droites inférieures au nombre de deux ou trois.

Branches terminales : Ce sont le tronc rétroventriculaire gauche inférieur et l'artère interventriculaire.

. Tronc rétroventriculaire gauche inférieur (ou branche rétroventriculaire postérieure). Présent dans 80% des cas, il se continue un instant dans l'axe de l'artère coronaire droite puis s'enfonce dans l'épaisseur de la paroi au niveau de la croix des sillons pour réapparaître ensuite plus superficiel et se distribuer en une ou plusieurs branches collatérales qui vascularisent une partie plus ou moins étendue de la face inférieure du ventricule gauche en fonction du développement du rameau circonflexe de l'artère coronaire gauche avec laquelle il contribue à former la couronne. Il fournit dans son trajet intrapariétal la première artère septale inférieure destinée au nœud atrioventriculaire.

. Artère interventriculaire inférieure (ou branche interventriculaire). Elle s'infléchit en avant, rejoint le sillon interventriculaire inférieur où elle va se terminer à une distance de l'apex variable avec le développement de l'artère interventriculaire antérieure avec laquelle elle forme l'anse antérieure et inférieure. Elle fournit des branches collatérales, en règle fines et courtes, ventriculaires gauches et droites, et des artères septales inférieures. Elle est

accompagnée de la veine interventriculaire inférieure ; celle-ci chemine à droite de l'artère qu'elle surcroise pour se jeter dans le sinus veineux coronaire.

Abord chirurgical de l'artère coronaire droite : Il se fait en règle générale au niveau du 3^{ème} segment de l'artère coronaire droite dans le sillon coronaire droit inférieur, avant sa division. Compte tenu de la topographie des lésions athéromateuses et de l'importance respective des deux branches terminales, il n'est pas rare d'aborder la branche interventriculaire postérieure, en cas de sténose ostiale de celle-ci afin d'y implanter un des greffons.

(2) Artère coronaire gauche

Origine :

Elle naît du flanc antéro-gauche de l'aorte ascendante au niveau du sinus de Valsalva antéro-gauche. Elle présente un tronc et des branches terminales.

Trajet :

Le tronc chemine derrière l'artère pulmonaire sur le flanc postérieur de laquelle il se moule. Pour l'aborder à ce niveau, il faut éventuellement sectionner transversalement le tronc de l'artère pulmonaire. Sa longueur plus ou moins grande détermine l'angle de division de ses deux branches terminales. Cet angle est d'autant plus aigu que le tronc est court. Son calibre est de 5 mm de diamètre.

Branches terminales :

La terminaison de cette artère se fait entre le flanc gauche de l'artère pulmonaire et la face postéro-droite de l'auricule gauche, elle se fait le plus souvent par division en une branche circonflexe et une branche interventriculaire antérieure qui, avec la grande veine coronaire, délimitent un triangle classiquement appelé avasculaire.

Branche circonflexe : elle peut être comparée à l'artère coronaire droite car elle chemine dans le sillon coronaire et donne des collatérales ascendantes ou postérieures et descendantes ou antérieures. Elle se termine dans le sillon coronaire gauche, à une distance variable de la croix des sillons, mais elle peut fournir l'artère interventriculaire inférieure (postérieure) ; ce développement est fonction de celui de l'artère coronaire droite et de ses branches terminales. Dans ce trajet, l'artère circonflexe rentre en rapport avec l'auricule gauche, la grande veine coronaire, la graisse cardiaque et l'anneau mitral. Parmi les collatérales ascendantes atriales, l'artère atriale gauche supérieure principale est la plus importante car elle peut intervenir dans la vascularisation du nœud sinoatrial ; l'artère atriale du bord gauche est pratiquement constante ; l'artère atriogauche postérieure est plus rarement rencontrée. Les collatérales descendantes ou

ventriculaires au nombre de une ou deux sont destinées à la face latérale du ventricule gauche et constituent des branches terminales de l'artère circonflexe. Elles sont appelées artères latérales ou marginales du ventricule gauche.

Branche interventriculaire antérieure : elle chemine dans le sillon interventriculaire antérieur, contourne l'apex et se termine dans le sillon interventriculaire postérieur (inférieur) à une distance variable en fonction du développement de l'artère interventriculaire postérieure (inférieure). Elle est en règle enfouie dans la graisse dans le tiers proximal de son trajet puis devient plus superficielle ensuite. Elle fournit :

- des artères ventriculaires droites courtes et fines ;
- des artères septales antérieures dont les premières, les plus importantes, naissent dans le tiers proximal de l'artère, parfois d'un tronc commun ; la deuxième, souvent la plus volumineuse et la plus longue, chemine dans la trabécule septomarginale (bandelette ansiforme) pour se terminer dans le muscle papillaire antérieur et fournit la vascularisation du faisceau atrioventriculaire et de sa branche droite ;
- des artères diagonales destinées à la face antérieure du ventricule gauche, qui sont au nombre de deux à quatre. La première est souvent la plus volumineuse et peut naître au niveau de la terminaison du tronc de la coronaire gauche qui est alors trifurquée, dans cette configuration, elle est parfois appelée branche diagonomarginale, angulaire ou bissectrice.

L'artère interventriculaire antérieure est accompagnée sur son flanc gauche de la veine grande coronaire. Les collatérales droites de celle-ci enjambent l'artère pouvant alors constituer un obstacle à son abord. L'approche chirurgicale du rameau interventriculaire antérieur peut se faire aisément dans les deux tiers distaux où il est le plus souvent superficiel et visible sous l'épicarde.

- Vascularisation veineuse

Elle est composée de trois systèmes. On décrit classiquement trois variétés ; les veines du système veineux coronaire, les petites veines cardiaques (veines de Galien) et les veines minimes du cœur (veines de Thébésius).

(1) Système veineux coronaire

Il comprend avant tout le sinus coronaire qui s'abouche dans l'atrium droit. Il mesure 3 cm de long et 12 mm de large, ampullaire, situé à la partie droite du sillon atrioventriculaire gauche inférieur, il représente le segment terminal de la veine cave supérieure gauche dont la partie proximale s'atrophie au cours du développement embryologique et devient la veine oblique de l'oreillette gauche (veine de Marshall). Le sinus coronaire draine la quasi-totalité du sang veineux du cœur ; il reçoit en effet :

- la veine moyenne du cœur (veine interventriculaire inférieure) qui surcroise superficiellement le tronc rétroventriculaire gauche ;
- la petite veine du cœur (petite veine coronaire) qui chemine dans le sillon coronaire droit inférieur, près de l'artère coronaire droite ;
- une ou plusieurs veines latérales et inférieures ;
- la veine oblique de l'atrium ;
- et surtout la grande veine du cœur (grande veine coronaire) ; celle-ci naît de l'apex du cœur, monte dans le sillon interventriculaire antérieur, en règle à gauche de l'artère, s'infléchit à angle droit pour rejoindre le sillon atrioventriculaire gauche, délimitant ainsi avec les branches de division de l'artère coronaire gauche le classique triangle avasculaire, puis se continue par le sinus coronaire.

(2) Petites veines cardiaques (veines de Galien)

Ce sont des veines ventriculaires droites surtout antérieures, qui se jettent directement dans l'atrium droit après être passées par-dessous ou surtout par-dessus l'artère coronaire droite. La plus importante est la veine de Galien.

(3) Veines minimes du cœur (veines de Thébésius)

Ce sont des veines des parois cardiaques qui se jettent directement dans les cavités, surtout droites, mais aussi gauches.

- Vascularisation lymphatique

Les lymphatiques du cœur sont exclusivement disposés dans le myocarde et convergent vers deux collecteurs antérieur et postérieur satellites des artères coronaires pour se terminer dans des nœuds lymphatiques trachéobronchiques.

III. Rappel embryologique

La connaissance des mécanismes cellulaires et moléculaires de l'anomalie cardiaque est nécessaire pour comprendre les cœurs congénitaux et élaborer des stratégies de prévention. Les anomalies cardiaques ont été classées par maladies morphologiques courantes (lésions conotroncales comme tétralogie de Fallot et du tronc artériel) et des anomalies de la septation atrioventriculaire (défaut du canal septum auriculaire primum).

a. Morphogénèse précoce

Dans le premier embryon avant le stade métamérique, les premiers précurseurs cardiaques identifiables sont des grappes de cellules angiogénétiques disposées des deux côtés de l'axe central de l'embryon; ces grappes forment des tubes

cardiaques appariés à 18 jours de gestation. Les tubes appariés fusionnent dans la ligne médiane de la surface ventrale de l'embryon pour former le tube cardiaque primitif au bout de 22 jours de gestation. Les cellules prémyocardiques, y compris les cellules épicaudales et les cellules dérivées de la crête neurale, poursuivent leur migration dans la région du tube cardiaque. La régulation de cette phase précoce de la morphogénèse cardiaque est contrôlée en partie par l'interaction de ligands, habituellement exprimée par des molécules de signalisation spécifiques ou par un type de cellule, avec des récepteurs spécifiques, habituellement exprimés par un autre type de cellule. L'information sur la position est transmise au mésoderme cardiaque en développement par des facteurs tels que les rétinoïdes (isoformes de la vitamine A), qui se lient à des récepteurs nucléaires spécifiques et régulent la transcription génique. La migration des cellules épithéliales dans le cœur en développement est dirigée par des protéines de la matrice extracellulaire (fibronectine) en interaction avec les récepteurs de la surface cellulaire (les intégrines). L'importance de ces ligands est soulignée par le spectre des effets athérogéniques cardiaques provoqués par l'isotrétinoïne, un substrat de type rétinoïde.

Dès le 20^{ème} et le 22^{ème} jour, avant la boucle cardiaque, le cœur embryonnaire commence à se contracter et à présenter des phases du cycle cardiaque étonnamment similaires à celles du cœur mature. Les morphologistes ont identifié des segments du tube cardiaque censés correspondre à des structures dans un cœur mature (Figure 8), le sinus veineux et les oreillettes, le ventricule primitif (ventricule gauche), le bulbus cordis (ventricule droit) et le tronc artériel (aorte et artère pulmonaire). Ce modèle est simplifié à l'excès. Seules les parties trabéculaires, portions du myocarde ventriculaire gauche sont présents dans le cœur primitif; les cellules qui deviendront les parties d'entrée du ventricule gauche migrent plus tard dans le tube cardiaque (après le début de la boucle). Même plus tard apparaissent les cellules primordiales qui donnent naissance aux grandes artères (truncus arteriosus), y compris les cellules dérivées de la crête neurale, qui ne sont pas présents avant la fin de la boucle cardiaque. Les facteurs de transcription des chambres cardiaques participent à la différenciation des ventricules droit et gauche. Le facteur de transcription de base hélice-boucle-hélice dHAND est exprimé dans le ventricule droit en développement; une perturbation de ce gène ou d'autres facteurs de transcription tels que les facteurs d'activation MEF2C chez la souris entraîne une hypoplasie du ventricule droit. Le facteur de transcription eHAND est exprimé dans le ventricule gauche et le conotruncus en développement, et est également essentiel à leur développement.

b. Boucle cardiaque

Entre le 22^{ème} et le 24^{ème} jour, le tube cardiaque commence à se plier ventralement et vers la droite (Figure 8) sous l'effet de forces biomécaniques encore inconnues. La boucle amène le futur ventricule gauche à gauche et dans la continuité du sinus veineux (futurs oreillettes gauche et droite), alors que le futur ventricule droit est décalé vers la droite et dans la continuité du tronc artériel (future aorte et artère pulmonaire). Ce schéma de développement explique la survenue fréquente des anomalies cardiaques. La boucle cardiaque, l'une des premières manifestations de l'asymétrie droite-gauche chez l'embryon en développement, est essentielle à la réussite de la morphogenèse cardiaque. Lorsque la boucle cardiaque est anormale, l'incidence de malformations cardiaques graves est élevée.

Les mécanismes potentiels de la boucle cardiaque comprennent les taux de croissance différentiels des myocytes sur la surface convexe par rapport à la surface concave de la courbe, les taux différentiels de mort cellulaire programmée (apoptose), et les forces mécaniques générées dans les cellules du myocarde via leur cytosquelette d'actine. Le signal de cette directionnalité peut être contenu dans un gradient de concentration entre les côtés droit et gauche de l'embryon par l'expression de molécules de signalisation critiques (famille du facteur de croissance tumorale B des facteurs de croissance peptidiques et de peptides de signalisation tels que le Sonic Hedgehog). Dans les modèles murins de boucles anormales, un tel défaut réside dans le gène de la dynéine (complexe protéique associée aux microtubules, qui permet le déplacement de vésicule vers le centre de la cellule, c'est-à-dire vers l'extrémité négative des microtubules).

c. Septation cardiaque

Une fois la mise en boucle terminée, l'apparence externe du cœur est similaire à celle d'un cœur mature. A l'intérieur, la structure ressemble à un seul tube, bien qu'elle présente à présent plusieurs renflements entraînant l'apparition de chambres primitives. L'oreillette commune (comprenant les oreillettes droite et gauche) est connectée au ventricule primitif (futur ventricule gauche) via le canal auriculo-ventriculaire. Le ventricule primitif est relié au bulbus cordis (futur ventricule droit) via le foramen bulboventriculaire. La partie distale du bulbus est connectée au tronc artériel via un segment de sortie (le cône).

Le tube cardiaque se compose maintenant de plusieurs couches de myocarde et d'une couche d'endocarde séparées par une gelée cardiaque, une matrice extracellulaire acellulaire sécrétée par le myocarde. La séparation du cœur débute vers le 26^{ème} jour par la pénétration de larges masses tissulaires, les coussins endocardiques, aux jonctions auriculo-ventriculaire et conotruncale (Figure 8). Ces coussins sont constitués de protrusions de gelée cardiaque. En

plus de leur rôle dans le développement, ils servent également de valves cardiaques primitives. Les cellules endocardiques se différencient et migrent dans la gelée cardiaque, dans la région des coussins endocardiques, pour finalement devenir des cellules mésenchymateuses qui feront partie des valves auriculo-ventriculaires. La septation complète du canal auriculo-ventriculaire se produit avec la fusion des coussins endocardiques. La majeure partie du tissu de la valve auriculo-ventriculaire provient du myocarde ventriculaire lors d'un processus impliquant les parois ventriculaires. Comme ce processus est asymétrique, l'anneau de la valvule tricuspide se situe plus près de l'apex du cœur que de l'anneau de la valvule mitrale. La séparation physique de ces deux valves produit le septum auriculo-ventriculaire, dont l'absence est le principal défaut commun chez les patients présentant des anomalies du canal auriculo-ventriculaire. Si ce processus est incomplet, l'une des valvules auriculo-ventriculaires peut ne pas se séparer normalement du myocarde ventriculaire, cause possible de l'anomalie d'Ebstein.

La septation des oreillettes commence au 30^{ème} jour avec la croissance du septum primum vers le bas en direction des coussins endocardiques. L'orifice qui reste est l'ostium primum. Les coussins endocardiques fusionnent et, ensemble avec le septum primum, divisent le canal auriculo-ventriculaire en segments droit et gauche. Une deuxième ouverture apparaît dans la partie postérieure du septum primum, l'ostium secundum, et permet à une partie du retour veineux fœtal dans l'oreillette droite de passer dans l'oreillette gauche. Enfin, le septum secundum se développe vers le bas, juste à droite du septum primum. Avec un lambeau du septum primum, l'ostium secundum forme le foramen ovale, à travers lequel le sang fœtal passe de la veine cave inférieure à l'oreillette gauche.

La septation des ventricules commence à peu près au 25^{ème} jour embryonnaire avec des protrusions d'endocarde à la fois dans les segments d'entrée (ventricule primitif) et de sortie (bulbus cordis) du cœur. Les protubérances d'entrée se fondent dans le septum bulboventriculaire et s'étendent en arrière vers le coussin endocardique inférieur, où elles donnent naissance aux parties d'entrée et trabéculaire du septum interventriculaire. Des défauts du septum ventriculaire peuvent survenir à n'importe quelle partie du septum interventriculaire en développement. La voie de sortie ou septum conotrunculaire se développe à partir des crêtes de la gelée cardiaque, semblable aux coussins auriculo-ventriculaires. Ces crêtes fusionnent pour former un septum en spirale qui met la future artère pulmonaire en communication avec les ventricules droit antérieur et droit, et la future aorte en communication avec la partie postérieure et gauche du ventricule gauche. Les différences de croissance cellulaire du septum entraînent un allongement du segment du muscle lisse sous la valve pulmonaire (conus), un processus qui sépare les valves tricuspide et pulmonaire. En

revanche, la disparition du segment sous la valvule aortique conduit à une continuité fibreuse des valvules mitrale et aortique. Les défauts de ces processus sont responsables de défauts de voûte conotrunculaire et aortique (tronc artériel commun, tétralogie de Fallot, atrésie pulmonaire, ventricule droit à double issue, arc aortique interrompu).

d. Développement de l'arc aortique

L'arc aortique, les vaisseaux de la tête et du cou, les artères pulmonaires proximales, et le canal artériel se développent à partir du sac aortique, des arches aortiques et des aortes dorsales. Quand le tube cardiaque droit se développe, la partie distale de sortie bifurque dans les premières arches aortiques gauche et droite, qui rejoignent les paires dorsales aortiques (Figure 9). Les aortes dorsales fusionneront pour former l'aorte descendante. L'aorte proximale, de la valve aortique à la carotide gauche, provient du sac aortique. Les 1^{ère} et 2^{ème} arches régressent en grande partie autour du 22^{ème} jour, la 1^{ère} arche aortique donnant naissance à l'artère maxillaire et la 2^{ème} aux artères stapédienne et hyoïde. Les 3^{èmes} arches participent à la formation de l'artère innommée et des artères carotides communes et internes.

La 4^{ème} arche droite donne naissance aux artères innommée et sous-clavière droites, et la 4^{ème} arche gauche participe à la formation du segment de l'arc aortique entre l'artère carotide gauche et le canal artériel. La 5^{ème} arche ne persiste pas comme structure majeure dans la circulation mature. Les 6^{èmes} arches rejoignent les artères pulmonaires plus distales, la 6^{ème} arche droite donnant naissance à la portion proximale de l'artère pulmonaire droite et la 6^{ème} arche gauche donnant naissance au canal artériel. L'arc aortique situé entre le canal artériel et l'artère sous-clavière gauche est dérivée de l'aorte dorsale du côté gauche, alors que l'arc aortique distal par rapport à l'artère sous-clavière gauche est dérivé des aortes dorsales fusionnées droite et gauche. Les anomalies dans le développement des arches aortiques paires sont responsables de l'arc aortique droit, du double arc aortique et des anneaux vasculaires.

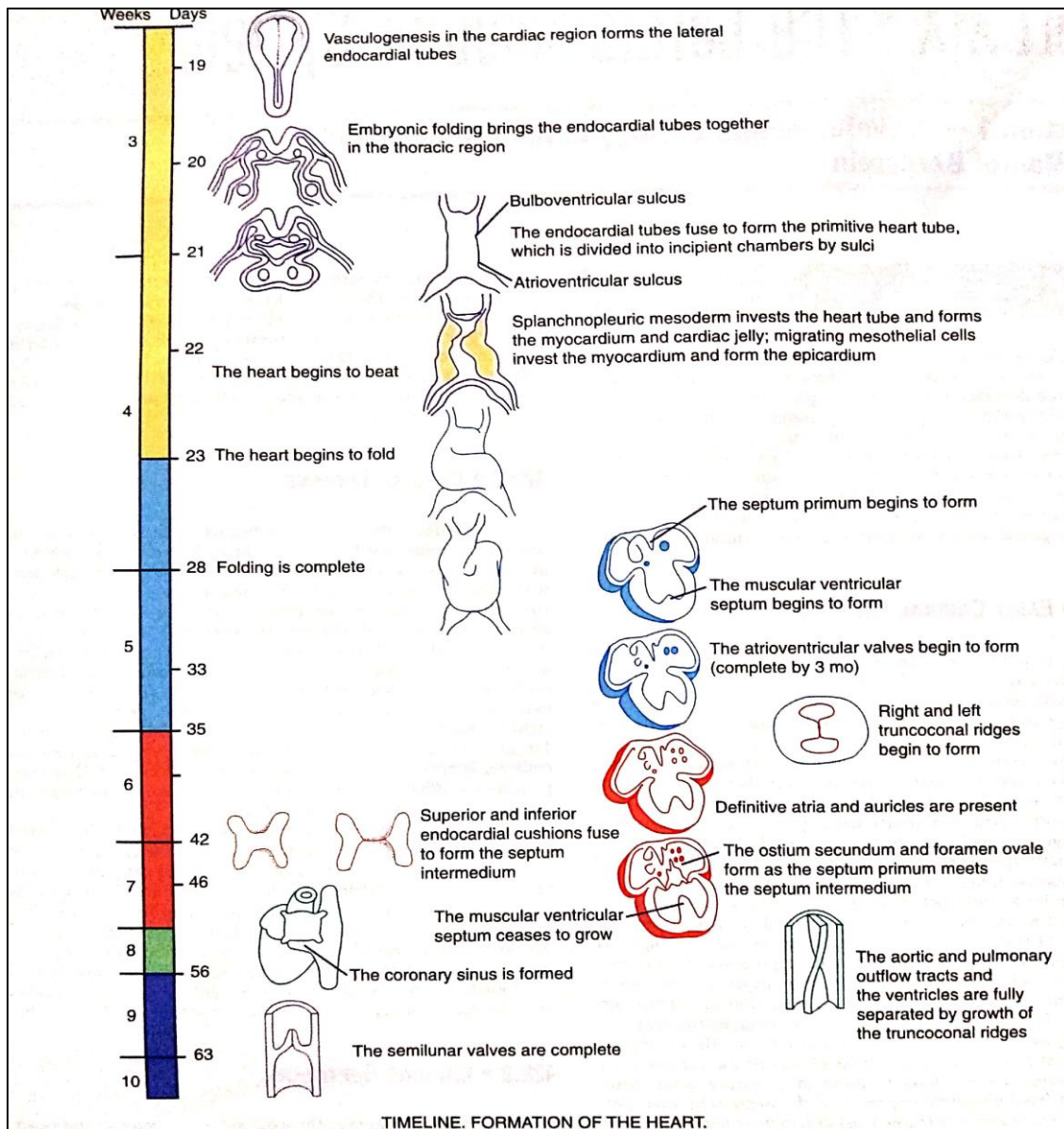
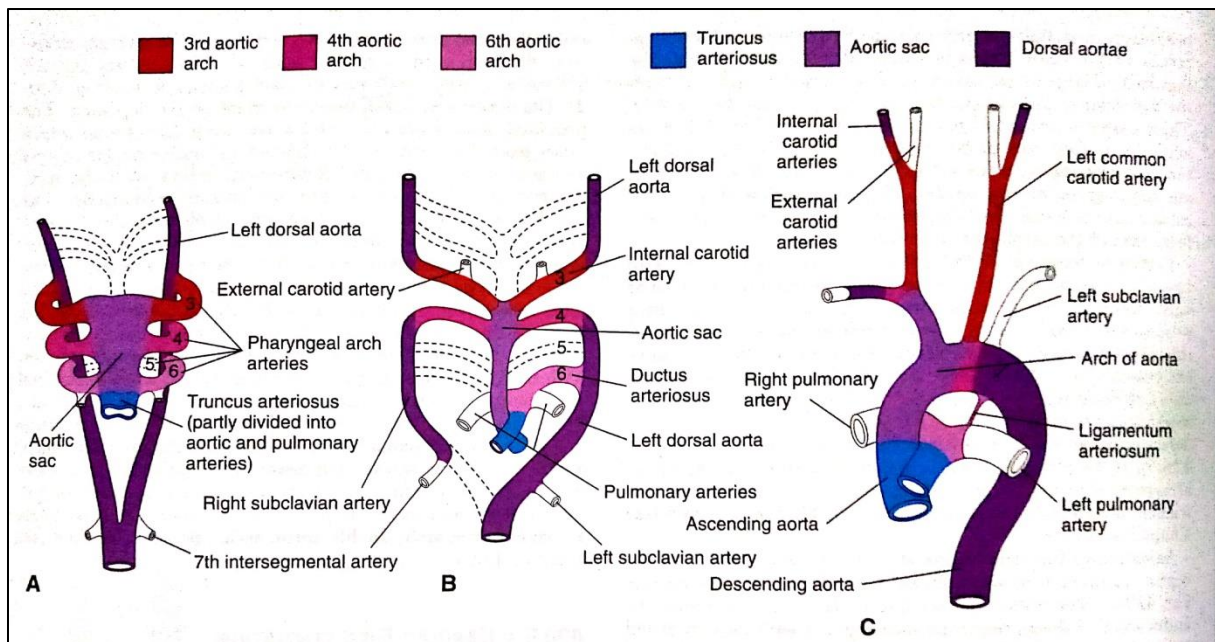


Figure 7. Chronologie de la morphogénèse cardiaque (from Larsen WJ : Essentials Human Embryology, New York, Churchill Livingstone, 1998)

e. Différenciation cardiaque

Le processus par lequel les cellules totipotentielles de l'embryon précoce s'engagent dans des lignées cellulaires spécifiques est la différenciation. Les cellules mésodermiques pré-cardiaques se différencient en cellules musculaires cardiaques matures avec un complément approprié d'éléments contractiles spécifiques du cœur, de protéines régulatrices, des récepteurs et des canaux ioniques. L'expression de la myosine contractile, une protéine contractile, se produit à un stade précoce du développement cardiaque, avant même la fusion du cœur primitif bilatéral.



La différenciation dans ces cellules mésodermiques précoces régulée par les signaux de l'endoderme antérieur, un processus connu sous le nom d'induction. Plusieurs molécules de signalisation précoce présumées comprennent le facteur de croissance des fibroblastes, l'activine et l'insuline. Les molécules de signalisation interagissent avec les récepteurs situés à la surface des cellules; ces récepteurs activent les seconds messagers, lesquels activent à leur tour des facteurs de transcription nucléaires spécifiques (GATA 4, MEF2C, Nkx, BHLH et la famille des récepteurs de l'acide rétinoïque) qui induisent l'expression de produits géniques spécifiques afin de réguler la différenciation cardiaque. Certaines des principales maladies du muscle cardiaque, les cardiomyopathies, peuvent être liées à des défauts de certaines de ces molécules de signalisation. Au début de leur développement, les myocytes ventriculaires expriment des isoformes ventriculaires et auriculaires de plusieurs protéines, telles que le peptide natriurétique auriculaire (ANP) et la chaîne légère de la myosine (MLC). Les myocytes ventriculaires matures n'expriment pas l'ANP et n'expriment que l'isoforme MLC 2v spécifique du ventricule, alors que les myocytes auriculaires matures expriment l'ANP et l'isoforme MLC 2a spécifique de l'oreillette. L'insuffisance cardiaque, la surcharge volumique et l'hypertrophie due à une surcharge de pression associée à une récapitulation des phénotypes de cellules fœtales dans laquelle les myocytes matures ré-expriment les protéines fœtales. Du fait que les différentes isoformes ont un comportement contractile différent (activation rapide ou lente, activité élevée ou faible de l'adénosine triphosphate), une expression de différentes isoformes peut avoir d'importantes

conséquences fonctionnelles. La mesure dans laquelle les cellules souches peuvent se différencier en cellules du muscle cardiaque fait l'objet d'investigations dans le domaine de la cardiologie régénérative. Certains chercheurs pensent que les cellules précurseuses cardiaques connues sous le nom de cardiomyoblastes peuvent remplacer les myocytes et, si stimulées avec les facteurs de régulation appropriés, pourraient être amenées à régénérer le muscle cardiaque.

f. Modification du développement dans la fonction cardiaque

Au cours du développement, la composition du myocarde subit de profonds changements qui entraînent une augmentation du nombre et de la taille des myocytes. Au cours de la vie prénatale, ce processus implique une division myocytaire (hyperplasie), tandis qu'après les premières semaines postnatales, la croissance cardiaque suivante se produit par augmentation de la taille des myocytes (hypertrophie). Les myocytes eux-mêmes changent de la forme ronde en forme cylindrique, la proportion des myofibrilles (qui contiennent l'appareil contractile) augmente, et les myofibrilles deviennent plus réguliers dans leur orientation.

La membrane plasmique (appelée sarcolemme dans les myocytes) est le siège des canaux ioniques et des récepteurs transmembranaires qui régulent l'échange d'informations chimiques de la surface à l'intérieur de la cellule. Les flux ioniques à travers ces canaux contrôlent les processus de dépolarisation et de repolarisation. Des modifications développementales ont été décrites pour la pompe sodium-potassium, le transporteur sodium-hydrogène et les canaux calciques voltage-dépendants. À mesure que le myocyte mûrit, des extensions du sarcolemme se développent vers l'intérieur de la cellule (le système t-tubule), ce qui augmente considérablement sa surface et améliore l'activation rapide du myocyte. La régulation et le développement des récepteurs membranaires alpha et bêta-adrénergiques améliore la capacité du système nerveux sympathique de contrôler la fonction cardiaque parallèlement à la maturation du cœur.

Le réticulum sarcoplasmique (RS), une série de tubules entourant les myofibrilles, contrôle la concentration de calcium intracellulaire. Une série de pompes régule la libération de calcium dans les myofibrilles en vue du déclenchement de la contraction (canal calcique sensible à la ryanodine) et l'absorption de calcium pour initier la relaxation (pompe calcique du réticulum sarcoplasmique adénosine-triphosphate dépendant). Dans les cœurs immatures, ce système de transport calcique du RS est moins bien développé, et de tels cœurs ont par conséquent une dépendance accrue au transport du calcium de l'extérieur de la cellule pour la contraction. Dans un cœur mature, la majeure partie du calcium nécessaire à la contraction provient du RS. Ce phénomène de développement peut expliquer la sensibilité du cœur du nourrisson aux

bloqueurs des canaux calciques sarcolemmiques tels que le vérapamil, ce qui entraîne souvent une dépression marquée de la contractilité et un arrêt cardiaque. Les principales protéines contractiles (myosine, actine, tropomyosine et troponine) sont organisées dans l'unité fonctionnelle de la contraction cardiaque, le sarcomère. Chacune a plusieurs isoformes qui sont exprimées différemment par emplacement (oreillette par rapport au ventricule) et par stade de développement (embryon, fœtus, nouveau-né, adulte).

Les modifications de la structure du myocarde et de la biochimie des myocytes entraînent des différences quantifiables de la fonction cardiaque avec le développement. La fonction cardiaque fœtale réagit mal aux changements de précharge (volume de remplissage) et de postcharge (résistance systémique). Le moyen le plus efficace d'accroître la fonction ventriculaire chez le fœtus est d'augmenter la fréquence cardiaque. Après la naissance et avec la maturation, la précharge et la postcharge jouent un rôle de plus en plus croissant dans la régulation de la fonction cardiaque. Le taux de relaxation cardiaque est également régulé par le développement. La capacité réduite de la pompe calcique du RS immature à éliminer le calcium de l'appareil contractile se manifeste par une capacité réduite du cœur fœtal à améliorer la relaxation en réponse à une stimulation sympathique. Cette incapacité de la précharge du myocarde immature peut effectivement expliquer en partie la difficulté qu'éprouvent la plupart des prématurés à compenser le shunt gauche à droite par un canal artériel persistant.

IV. Circulation fœtale et passage à la circulation néonatale

a. Circulation fœtale

Dans la circulation fœtale, les ventricules droit et gauche fonctionnent en parallèle, à l'opposé du circuit en série du nouveau-né ou de l'adulte. Chez le fœtus, le placenta permet l'échange de gaz et de métabolites. Les poumons ne fournissent pas d'échange gazeux et les vaisseaux de la circulation pulmonaire sont en vasoconstriction. Trois structures cardiovasculaires uniques au fœtus sont importantes pour le maintien de cette circulation parallèle : le canal veineux (ductus venosus), le foramen ovale et le canal artériel (ductus arteriosus).

Le sang oxygéné revenant du placenta s'écoule vers le fœtus par la veine ombilicale avec un PO_2 d'environ 30 à 35 mm Hg. Environ 50% du sang veineux ombilical pénètre dans la circulation hépatique, tandis que le reste court-circuite le foie et la veine cave inférieure par le canal veineux, où il se mélange partiellement avec du sang de la veine cave inférieure mal oxygéné provenant de la partie inférieure du corps du fœtus. Ce flux combiné de sang de la partie basse du corps et du sang venant de la veine ombilicale (PO_2 de 26 à 28 mm Hg) pénètre dans l'oreillette droite et est dirigé de préférence à travers le

foramen ovale vers l'oreillette gauche (voir Figure 10). Le sang coule ensuite dans le ventricule gauche et est éjecté dans l'aorte ascendante. Le sang de la veine cave supérieure fœtale, qui est considérablement moins oxygéné (PO_2 de 12-14 mm Hg), entre dans l'oreillette droite et traverse préférentiellement la valvule tricuspide plutôt que le foramen ovale, puis coule principalement dans le ventricule droit.

Du ventricule droit, le sang est éjecté dans l'artère pulmonaire. Parce que la circulation artérielle pulmonaire est en vasoconstriction, environ 10% seulement de l'écoulement ventriculaire droit entre dans les poumons. La majeure partie de ce sang (PO_2 de 18 à 22 mm Hg) contourne les poumons et passe dans le canal artériel, puis dans l'aorte descendante pour perfuser la partie basse du corps fœtal, après quoi il retourne au placenta par deux artères ombilicales. Ainsi, la partie supérieure du corps du fœtus (y compris les artères coronaires et cérébrales et celles des extrémités supérieures) est perfusée exclusivement à partir du ventricule gauche avec du sang ayant une PO_2 légèrement supérieure à celle du sang perfusant la partie inférieure du corps fœtal, qui provient principalement du ventricule droit. Seul un petit volume de sang de l'aorte ascendante (10% du débit cardiaque fœtal) coule à travers l'isthme aortique jusqu'à l'aorte descendante.

Le débit cardiaque fœtal total (le débit combiné des ventricules gauche et droit) est de 450 ml/kg/min. Environ 65% du flux sanguin aortique descendant retourne au placenta; les 35% restants perfusent les organes et tissus fœtaux. Chez le fœtus de mouton, le débit ventriculaire droit est environ deux fois supérieur à celui du ventricule gauche. Chez le fœtus humain, dont le flux sanguin va au cerveau dans une proportion plus importante, le débit ventriculaire droit est probablement plus proche de 1,3 fois le flux ventriculaire gauche. Ainsi, pendant la vie fœtale, le ventricule droit pompe non seulement contre la pression artérielle systémique, mais effectue également un volume de travail supérieur à celui du ventricule gauche.

b. Circulation transitionnelle

À la naissance, une expansion mécanique des poumons et une augmentation de la PO_2 artérielle entraînent une diminution rapide de la résistance vasculaire pulmonaire. Concomitamment, la perte de la circulation placentaire peu résistante entraîne une augmentation de la résistance vasculaire systémique. La sortie du ventricule droit s'écoule désormais entièrement dans la circulation pulmonaire et, la résistance vasculaire pulmonaire devenant inférieure à la résistance vasculaire systémique, le shunt à travers le canal artériel s'inverse et devient de gauche/droite. Après plusieurs jours, la PO_2 artérielle élevée entraîne la vasoconstriction du canal artériel et celui-ci se ferme, devenant finalement le ligament artériel. L'augmentation du flux sanguin pulmonaire

retournant dans l'oreillette gauche augmente suffisamment le volume et la pression dans l'oreillette gauche pour fermer fonctionnellement le foramen ovale, bien que celui-ci puisse rester encore anatomiquement ouvert.

La perte du placenta de la circulation entraîne également la fermeture du canal veineux. Le ventricule gauche est maintenant couplé à la circulation systémique à haute résistance, et son épaisseur et sa masse commencent à augmenter. En revanche, le ventricule droit qui est maintenant couplé à une circulation pulmonaire de faible résistance, voit son épaisseur et sa masse diminuer légèrement. Le ventricule gauche, qui dans le fœtus ne pompait du sang que dans la partie supérieure du corps et du cerveau, doit maintenant délivrer la totalité du débit cardiaque systémique (350 ml/kg/min), soit une augmentation de près de 200%. Cette augmentation marquée de la performance ventriculaire gauche est obtenue grâce à l'implication des signaux hormonaux et métaboliques, incluant une augmentation du niveau de catécholamines circulants et des récepteurs du myocarde (béta-adrénergiques) par lesquels les catécholamines agissent.

Lorsque des anomalies cardiaques structurelles congénitales sont associées à ces changements physiologiques dramatiques, elles entravent souvent cette transition en douceur et alourdissent considérablement le fardeau du myocarde néonatal. De plus, comme le canal artériel et le foramen ovale ne se ferment pas complètement à la naissance, ils peuvent rester ouverts dans certaines malformations cardiaques congénitales. La perméabilité de ces voies fœtales peut soit fournir une voie de sauvetage au sang de contourner une anomalie congénitale (canal artériel persistant dans l'atrésie pulmonaire ou la coarctation de l'aorte, soit un foramen ovale dans la transposition des gros vaisseaux), soit présenter une contrainte supplémentaire à la circulation sanguine (canal artériel persistant chez le prématuré, voie de shunt droite/gauche chez le nouveau-né avec hypertension pulmonaire). Certains agents thérapeutiques peuvent soit maintenir ces voies fœtales (prostaglandine E) ou entraîner une fermeture précoce (Indométacine).

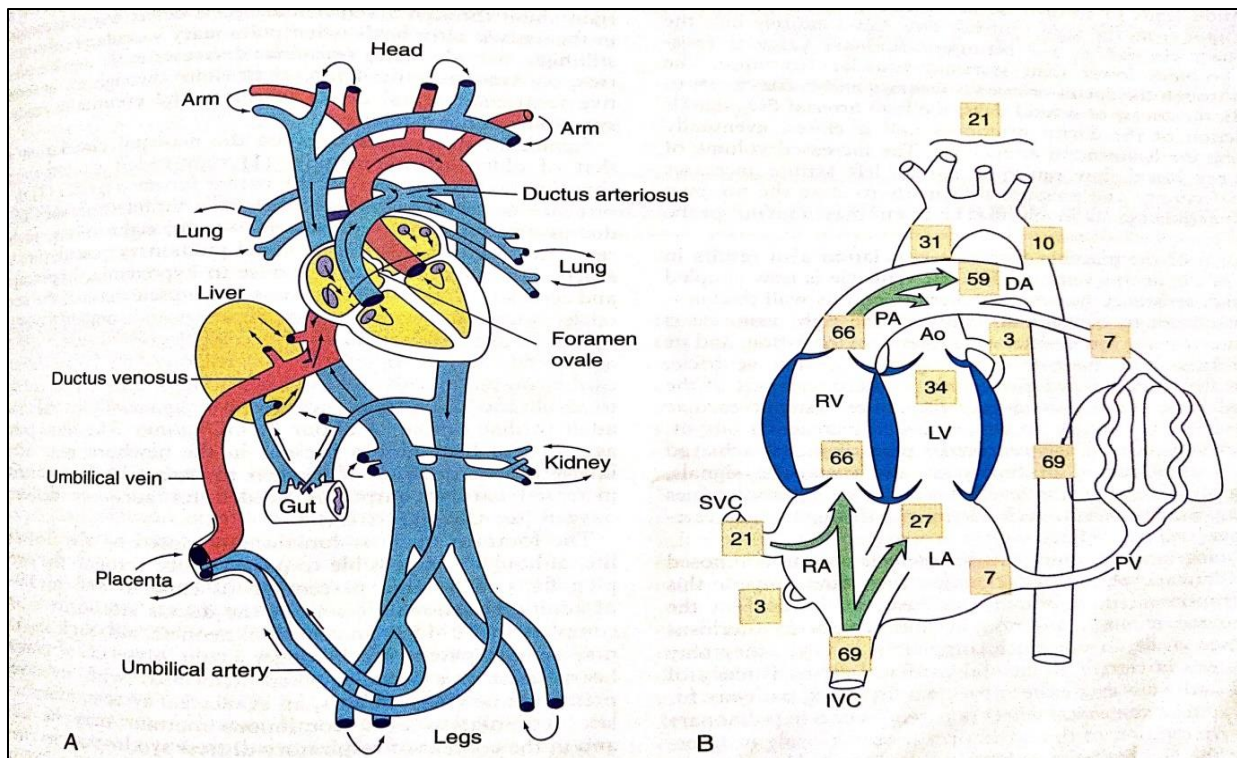


Figure 9. A, La circulation humaine avant la naissance (d'après Dawes). Le rouge indique le sang plus oxygéné et les flèches indiquent la direction du flux. Le sang hautement oxygéné du placenta passe à travers le foramen ovale de l'oreillette droite à gauche, contournant ainsi les poumons.

B, Pourcentages de sortie ventriculaire combinée qui retourne au cœur du fœtus, qui sont éjectés par chaque ventricule et qui traversent les principaux canaux vasculaires. Les chiffres sont ceux obtenus à partir d'études sur des agneaux en fin de gestation.

Ao, aorte; DA, ductus arteriosus; IVC, inferior vena cava; LA, left atrium; LV, left ventricle; PA, pulmonary artery; PV, pulmonary veins; RA, right atrium; RV, right ventricle; SVC, vena cava superior (From Rudolph AM : congenital disease of the heart. Chicago, Year Book, 1974.)

c. Circulation néonatale

A la naissance, la circulation fœtale doit immédiatement mener une vie extra-utérine car les échanges gazeux sont transférés du placenta au poumon. Certains de ces changements deviennent pratiquement instantanés avec le 1er souffle, alors que d'autres se développent sur une période de plusieurs heures ou plusieurs jours. Après une légère baisse de la pression systémique, une augmentation progressive se produit avec l'âge. La fréquence cardiaque ralentit à la suite d'une réponse des barorécepteurs à une augmentation de la résistance vasculaire systémique lorsque la circulation placentaire est éliminée. La pression aortique centrale moyenne chez un nouveau-né à terme est de 75/50 mm Hg.

Avec l'apparition de la ventilation, la résistance vasculaire pulmonaire est nettement réduite en conséquence d'une vasodilatation pulmonaire active (liée à la PO_2) et passive (liée à la mécanique). Chez un nouveau-né normal, la fermeture du canal artériel et la baisse de la résistance vasculaire pulmonaire entraînent une diminution des pressions de l'artère pulmonaire et du ventricule

droit. La baisse importante de la résistance pulmonaire des niveaux élevés fœtaux aux faibles niveaux "adultes" chez le nouveau-né, arrive généralement dans les 2 à 3 premiers jours, mais peut être prolongée à 7 jours ou plus. Après les premières semaines de vie, la résistance vasculaire pulmonaire diminue, même plus loin encore, secondairement à la suite du remodelage de la vascularisation pulmonaire, de l'amincissement du muscle lisse vasculaire et du recrutement des nouveaux vaisseaux. Cette diminution de la résistance vasculaire pulmonaire influence de manière significative le moment d'apparition clinique de nombreuses malformations cardiaques congénitales qui dépendent des résistances systémiques et vasculaires pulmonaires relatives. Le shunt gauche-droite à travers un défaut septal ventriculaire peut être minime la 1^{ère} semaine après la naissance lorsque la résistance vasculaire pulmonaire est encore élevée. À mesure que la résistance pulmonaire diminue au cours de la prochaine semaine ou des deux prochaines semaines, le volume du shunt gauche-droite traversant un défaut septal ventriculaire passif augmente et finit par entraîner des symptômes d'insuffisance cardiaque.

Les différences significatives entre la circulation néonatale et celle des nourrissons du deuxième âge sont les suivantes:

- (1) un shunt droite/gauche ou gauche/droite peut persister à travers le foramen ovale;
- (2) en présence d'une maladie cardio-pulmonaire, le maintien de la perméabilité du canal artériel peut permettre un shunt gauche/droite, droite/gauche ou bidirectionnel;
- (3) le système vasculaire pulmonaire néonatal se contracte plus vigoureusement en réponse à l'hypoxémie, à l'hypercapnie et l'acidose;
- (4) l'épaisseur de la paroi et la masse musculaire des ventricules gauche et droit néonataux sont presque égales; et
- (5) les nouveau-nés au repos ont une consommation d'oxygène relativement élevée, associée à un débit cardiaque relativement élevé.

Le débit cardiaque nouveau-né (environ 350 ml/kg/min) diminue au cours des deux premiers mois de vie à environ 150 ml/kg/ min, puis davantage de chez l'adulte jusqu'à environ 75 ml/kg/min. Le pourcentage élevé d'hémoglobine fœtale présent chez le nouveau-né peut en fait gêner l'apport d'oxygène aux tissus du nouveau-né. Il est donc nécessaire d'augmenter le débit cardiaque pour assurer un apport adéquat d'oxygène.

Le foramen ovale est fermé de façon fonctionnelle à partir du 3^{ème} mois de vie, même s'il soit possible de passer une sonde chez un large d'enfant et chez 15 à 25% d'adulte. La fermeture fonctionnelle du canal artériel est généralement complète au bout de 10 à 15 heures chez un nouveau-né normal, bien que le

canal puisse rester perméable plus longtemps en présence de cardiopathie congénitale, en particulier quand cette dernière est associée à une cyanose. Chez le nouveau-né prématuré, un bruit inconstant systolique avec accentuation tardive ou continu peut être audible et, dans le cas du syndrome de détresse respiratoire, la présence d'un canal artériel manifeste doit être suspectée. Au cours de la vie fœtale, la perméabilité du canal artériel paraît être maintenue par les effets relaxants combinés de la basse pression en oxygène et des prostaglandines endogènes, spécialement la PG E₂. Chez le nouveau-né à terme, l'oxygène est le plus important facteur contrôlant la fermeture du canal artériel. Lorsque la PO₂ du sang passant à travers le canal atteint environ 50 mm Hg, la paroi canalaire se contracte. Les effets de l'oxygène sur le muscle lisse canalaire peuvent être directs ou médiés par ses effets sur la synthèse de la prostaglandine. L'âge gestationnel semble également jouer un rôle important ; le canal artériel du prématuré est moins sensible à l'oxygène.

V. Les principales cardiopathies de shunt gauche/droit

L'évaluation initiale de la cardiopathie congénitale présumée repose sur une approche systématique comprenant trois composantes principales.

Premièrement, les malformations cardiaques congénitales peuvent être divisées en deux groupes principaux en fonction de la présence ou non de cyanose, ce qui peut être déterminé par un examen physique assisté par oxymétrie de pouls.

Deuxièmement, ces deux groupes peuvent être subdivisés en fonction du fait que la radiographie thoracique présente une augmentation, une diminution de la trame vasculaire pulmonaire, ou est normale.

Enfin on peut déterminer s'il existe une hypertrophie droite, gauche ou biventriculaire avec l'aide de la radiographie de thorax, de l'électrocardiogramme. Le caractère des bruits du cœur et la présence et le caractère d'un souffle s'il existe, réduisent encore le diagnostic différentiel. Le diagnostic final est ensuite confirmé par l'échocardiographie cardiaque, le scanner ou l'IRM, ou le cathétérisme cardiaque.

Les cardiopathies de shunt gauche/droit sont généralement des lésions non cyanogènes. Les cardiopathies les plus symptomatiques sont celles qui produisent des anomalies de surcharge volumique. Les régurgitations valvulaires atrioventriculaires (AV) et certaines des cardiomyopathies sont d'autres causes d'augmentation de la charge volumique. La radiographie thoracique et l'électrocardiogramme sont des outils utiles pour différencier cette classe des cardiopathies obstructives non cyanogènes. Les pathologies les plus fréquentes et celles qui feront l'objet de notre travail sont : les CIA, les CIV et les CAP.

La direction et l'ampleur du shunt dans une telle communication dépendent de la taille du défaut, de la pression pulmonaire et systémique relative, et de la résistance vasculaire. Ces facteurs sont dynamiques et peuvent changer considérablement avec l'âge : les anomalies intracardiaques peuvent diminuer avec le temps ; la résistance vasculaire pulmonaire, qui est élevée dans la période néonatale immédiate, diminue jusqu'à des niveaux normaux chez le nouveau-né de plusieurs semaines de vie ; et l'exposition chronique de la circulation pulmonaire à de haute pression et flux sanguin entraîne une augmentation progressive de la résistance vasculaire pulmonaire (Physiopathologie d'Eisenmenger). Ainsi, une lésion telle qu'une large CIV peut être associée à un léger shunt et à peu de symptômes pendant les premières semaines de vie. Lorsque la résistance vasculaire pulmonaire diminue au cours des prochaines semaines, le volume du shunt gauche/droit augmente et les symptômes commencent à apparaître.

L'augmentation du volume sanguin dans les poumons diminue la compliance pulmonaire et augmente le travail respiratoire. Le liquide s'écoule dans l'espace interstitiel et les alvéoles, et provoque un œdème pulmonaire. Le nouveau-né développe les symptômes que nous appelons insuffisance cardiaque, tels que la tachypnée, les rétractions thoraciques, pincement des ailes du nez et wheezing. Le terme insuffisance cardiaque est toutefois impropre ; le débit ventriculaire gauche total est en réalité plusieurs fois supérieur à la normale, bien qu'une grande partie de ce débit soit inefficace, car il retourne directement aux poumons. Pour maintenir ce niveau élevé de sortie du ventricule gauche, la fréquence cardiaque et le volume systolique sont augmentés, sous l'influence d'une augmentation de l'activité du système nerveux sympathique. L'augmentation de catécholamines circulant, associée à un travail respiratoire accru, se traduit par une élévation de la consommation en oxygène et une activité accrue, souvent au-delà de la capacité de transport de l'oxygène. Une telle consommation d'oxygène entraîne d'autres symptômes tels que transpiration, irritabilité et retard de croissance. Le remodelage du cœur se produit, avec une dilatation prédominante et un degré moindre d'hypertrophie. Si elle n'est pas traitée, la résistance vasculaire pulmonaire commence finalement à augmenter et, au bout de plusieurs années, le volume du shunt diminuera et, éventuellement le shunt va s'inverser en droit/gauche (Physiopathologie d'Eisenmenger).

Les lésions supplémentaires qui imposent une charge volumique sur le cœur incluent des lésions de régurgitation et les cardiomyopathies. La régurgitation à travers les valves AV est le plus souvent rencontrée chez les patients présentant un CAV partiel ou complet. Dans ces lésions, la combinaison d'un shunt de gauche/droit avec une régurgitation de la valve AV augmente la charge volumique du cœur et conduit à des symptômes plus graves. Une régurgitation

isolée à travers la valve tricuspide est vue dans la maladie d'Ebstein. La régurgitation impliquant la participation de l'une des valves semi-lunaires est généralement associée à un certain degré de sténose ; cependant, une régurgitation aortique peut être rencontrée chez les patients porteurs d'une CIV directement sous la valve aortique (CIV supracristale) et chez les patients présentant une sténose sous-aortique membraneuse. Contrairement aux shunts gauche/droit, dans lesquels la fonction intrinsèque du muscle est généralement aussi normale ou diminuée, la fonction musculaire cardiaque est diminuée dans les cardiomyopathies. Les cardiomyopathies peuvent affecter la contractilité systolique ou la relaxation diastolique, ou les deux. Une fonction cardiaque diminuée entraîne une augmentation de la pression de remplissage atriale et ventriculaire, et un œdème arrive secondairement à augmenter la pression capillaire. Les causes majeures de cardiomyopathies chez le nourrisson et l'enfant sont : la myocardite virale, les désordres métaboliques et les anomalies génétiques.

➤ Communication inter auriculaire (CIA)

Elle peut apparaître sur n'importe quelle portion du septum atrial (primum, secundum ou sinus venosus), en fonction de la structure septale embryonnaire qui ne s'est pas développée normalement.

La CIA ostium primum : se situe à la partie antérieure du septum inter auriculaire, voire s'étendu sur le septum inter ventriculaire (canal atrioventriculaire).

La CIA ostium secundum : se situe au milieu du septum inter auriculaire

La CIA sinus venosus : se situe à la partie haute de la cloison, à proximité de l'abouchement de la veine cave supérieure, presque toujours associé à un retour veineux pulmonaire droit anormal

Moins communément, le septum auriculaire peut être presque absent, avec la création d'une oreillette unique fonctionnelle.

a. Foramen ovale persistant

Un foramen ovale persistant isolé (situé au milieu du septum inter auriculaire) est un résultat échocardiographique courant pendant l'enfance. C'est habituellement sans conséquence hémodynamique et n'est pas considéré comme une CIA. Un foramen ovale peut jouer un rôle important si une autre anomalie cardiaque est présente. Si cette autre anomalie cardiaque provoque une augmentation de la pression auriculaire droite (sténose ou atrésie pulmonaire,

anomalies de la valvule tricuspide, dysfonctionnement ventriculaire droit), le sang veineux peut se propager à travers le foramen ovale vers l'oreillette gauche avec apparition d'une cyanose. En raison de la structure anatomique du FOP, le shunt gauche/droite est inhabituel en dehors de la période néonatale immédiate. En présence d'une charge volumique importante ou d'une oreillette gauche hypertensive (secondaire à une sténose mitrale), le foramen ovale peut être suffisamment dilaté pour entraîner un shunt gauche/droite significatif. Un FOP ne requiert un traitement chirurgical, bien que ce soit un risque potentiel d'embolie systémique paradoxal (droit/gauche).

b. CIA ostium secundum

La CIA ostium secundum isolée représente 7% des malformations cardiaques congénitales. Une CIA ostium secundum dans la région de la fosse ovale est la forme la plus courante de CIA et est associé à des valves AV de structure normale. Un Prolapsus de la valve mitrale a été décrit en association avec ce défaut, mais est rarement une considération clinique importante. Une CIA ostium secundum peut être simple ou multiple (septum auriculaire fenestré), et les ouvertures > 2 cm de diamètre sont fréquentes chez les enfants plus âgés symptomatiques. Les larges défauts peuvent s'étendre de manière inférieure vers la veine cave inférieure et l'ostium du sinus coronaire, de façon supérieure vers la veine cave supérieure, ou postérieurement. Le sexe féminin est plus atteint que le sexe masculin avec une incidence de 3/1. L'anomalie du retour veineux pulmonaire partiel, le plus fréquemment la veine pulmonaire supérieure droite, peut être une lésion associée.

Physiopathologie :

Le degré de shunt gauche/droite dépend de la taille, de la compliance relative des ventricules droit et gauche, et de la résistance vasculaire relative dans les circulations pulmonaire et systémique. Dans les larges communications, un flux considérable de sang oxygéné circule de l'oreillette gauche à la droite. Ce sang est ajouté au retour veineux habituel dans l'oreillette droite et est pompé par le ventricule droit vers les poumons. Dans ce cas, le rapport entre le débit sanguin pulmonaire et systémique (Q_p/Q_s) est généralement compris entre 2/1 et 4/1. L'absence de symptômes chez les nouveau-nés atteints de CIAs est liée à la structure du ventricule droit au début de la vie, lorsque sa paroi musculaire est épaisse et moins compliante, limitant ainsi le shunt gauche/droite. À mesure que l'enfant grandit et que la résistance vasculaire pulmonaire chute, la paroi ventriculaire droite devient plus fine et le shunt gauche à droite à travers la CIA augmente. Le flux sanguin important traversant le côté droit du cœur entraîne un élargissement de l'oreillette droite et du ventricule et une dilatation de l'artère pulmonaire. Même si l'oreillette gauche peut être agrandie, le ventricule gauche et l'aorte restent de taille normale. Malgré le flux sanguin pulmonaire important, la pression artérielle pulmonaire est généralement normale en raison de l'absence

de communication à haute pression entre les circulations pulmonaire et systémique. La résistance vasculaire pulmonaire reste faible tout au long de l'enfance, bien qu'elle puisse commencer à augmenter à l'âge adulte et éventuellement entraîner l'inversion du shunt et la cyanose clinique.

Manifestations cliniques :

Un enfant avec CIA ostium secundum est le plus souvent asymptomatique; la lésion peut être découverte fortuitement au cours de l'examen physique. Même une CIA extrêmement importante provoque rarement une insuffisance cardiaque cliniquement évidente chez l'enfant. Chez les plus jeunes enfants, un retard de croissance peut être présent; chez les enfants plus âgés, on peut noter divers degrés d'intolérance à l'exercice. Les signes physiques d'une CIA sont généralement caractéristiques mais assez subtils et nécessitent un examen cardiaque attentif, avec une attention particulière pour les bruits du cœur. L'examen de la poitrine peut révéler un léger bombement précordial gauche. Un 1^{er} bruit cardiaque fort et parfois un claquement d'éjection pulmonaire peuvent être entendus. Chez la plupart des patients, il y a un dédoublement fixé caractéristique du 2^{ème} bruit cardiaque au cours de toutes les phases respiratoires. Normalement, la durée d'éjection ventriculaire droite varie avec la respiration, l'inspiration augmentant le volume de remplissage ventriculaire droit et retardant ainsi la fermeture de la valve pulmonaire. Avec une CIA, le volume diastolique ventriculaire droit augmente constamment et le temps d'éjection est prolongé pendant toutes les phases de la respiration. Un souffle d'éjection systémique est entendu; il est moyennement aigu, doux, rarement accompagné d'un thrill et est mieux entendu au bord sternal moyen et supérieur gauche. Il est produit par un flux accru dans la voie de sortie du ventricule droit vers l'artère pulmonaire. Un souffle mésodiastolique court produit par l'augmentation du flux sanguin à travers la valve tricuspide est souvent audible au niveau du bord sternal inférieur gauche. Cette constatation, qui peut être subtile et mieux entendue avec la cloche du stéthoscope, indique généralement un rapport Qp/Qs d'au moins 2/1.

Diagnostic :

La radiographie thoracique montre des élargissements plus ou moins importants du ventricule droit et de l'oreillette, en fonction de la taille du shunt. L'artère pulmonaire est large et la vascularisation pulmonaire est augmentée. Ces signes sont variables et peuvent ne pas être visibles dans les cas bénins. Il est souvent préférable d'apprécier la cardiomégalie sur la vue latérale car le ventricule droit fait saillie antérieurement lorsque son volume augmente. L'électrocardiogramme montre une surcharge volumique du ventricule droit; l'axe QRS peut être normal ou présenter une déviation droite et un retard mineur de conduction du ventricule droit (modèle rsR dans les dérivations précordiales de droite) peut être présent. L'échocardiographie montre les résultats caractéristiques de la surcharge volumique veineuse droite, notamment une

augmentation des dimensions du ventricule droit en fin de diastole, et un aplatissement et un mouvement anormal du septum ventriculaire : un septum normal se déplace postérieurement pendant la systole et antérieurement pendant la diastole, en cas de surcharge ventriculaire droite et de résistance vasculaire pulmonaire normale, le mouvement du septum est inversé (en d'autres termes, un mouvement antérieur pendant la systole). Le mouvement septal peut être intermédiaire, de sorte que le septum reste droit. La localisation et la taille du défaut auriculaire sont facilement identifiables par un balayage bidimensionnel. Le shunt est confirmé par Doppler pulsé couleur. Lors du cathétérisme, le contenu en oxygène du sang provenant de l'oreillette droite sera beaucoup plus élevé que celui de la veine cave supérieure. Cet état n'est pas spécifique de la CIAAs parce qu'on peut le retrouver dans l'anomalie du retour veineux pulmonaire partiel, dans la CIV avec insuffisance tricuspiddienne etc. La pression dans le côté droit du cœur est généralement normale, mais des gradients de pression faibles à modérés (< 25 mm Hg) peuvent être mesurés dans la voie de sortie du ventricule droit en raison d'une sténose fonctionnelle liée à un débit sanguin excessif. Chez les enfants et les adolescents, la résistance vasculaire pulmonaire est presque toujours normale. Le shunt est variable et dépend de la taille de la CIA, mais peut avoir un débit considérable (aussi élevé que 20 ml/min/m^2). Le cathétérisme cardiaque, effectué avec la cinéangiographie à travers la communication et dans la veine pulmonaire supérieure, montre sa localisation et le drainage veineux pulmonaire supérieur.

Traitement :

La fermeture chirurgicale ou la mise en place d'un dispositif par cathétérisme est recommandée pour les patients symptomatiques ainsi que pour les patients asymptomatiques dont le rapport Q_p/Q_s est $<$ ou égal à $2/1$. L'âge de fermeture élective généralement se situe après la première année et avant l'entrée à l'école. La fermeture chirurgicale à cœur ouvert est associée à un taux de mortalité de 1%. La réparation est préférable pendant la petite enfance car la mortalité et la morbidité chirurgicales sont significativement plus élevées à l'âge adulte; le risque à long terme d'arythmie est également plus grand après la réparation d'une CIA chez l'adulte. Des dispositifs d'occlusion du septum inter auriculaire sont implantés par voie transveineuse au cours du cathétérisme cardiaque. Les résultats sont excellents et les patients sortent le lendemain. Avec la dernière génération de dispositifs, l'incidence de complications graves telles que l'érosion du dispositif est égale à 0,1% et peut être diminué en identifiant les patients à haut risque tels que ceux avec un bord septal déficient autour du dispositif. Chez les patients présentant de petites CIA secundum et des shunts minimes gauche/droit, il est clair que la fermeture n'est pas nécessaire. À l'heure actuelle, on ignore si la persistance d'une petite CIA à l'âge adulte augmente suffisamment le risque d'accident vasculaire cérébral pour justifier la fermeture prophylactique de tous ces défauts

Pronostic :

Les CIA détectés chez les nouveau-nés à terme peuvent se fermer spontanément. Les CIA secundum sont bien tolérés pendant l'enfance et les symptômes n'apparaissent généralement pas avant la 3^{ème} décennie ou plus tard. L'hypertension pulmonaire, l'arythmie atriale l'insuffisance tricuspide et mitrale, et l'insuffisance cardiaque sont des manifestations tardives. L'endocardite infectieuse est extrêmement rare, et une prophylaxie antibiotique n'est pas recommandée. Les résultats après la fermeture chirurgicale ou par cathétérisme cardiaque chez les enfants présentant des shunts moyen à grande intensité sont excellents, Les symptômes disparaissent et la croissance est fréquemment améliorée. La taille du cœur diminue à la normale. L'insuffisance cardiaque droite tardive et les arythmies sont moins fréquentes chez les patients ayant subi une réparation chirurgicale précoce, mais plus fréquentes chez les patients opérés après 20 ans.

c. CIA sinus venosus

Une CIA sinus venosus est située dans la partie supérieure de la cloison auriculaire, en relation étroite avec l'entrée de la veine cave supérieure. Souvent, une ou plusieurs veines pulmonaires (généralement du poumon droit) se drainent anormalement dans la veine cave supérieure. La veine cave supérieure chevauche parfois le défaut; dans ce cas, du sang veineux systémique pénètre dans l'oreillette gauche, mais il ne provoque que rarement une cyanose cliniquement évidente. Les perturbations hémodynamiques, le tableau clinique, l'électrocardiogramme et le radiogramme sont similaires à ceux observés lors d'une CIA secundum. Le diagnostic peut généralement être posé par échocardiographie bidimensionnelle. Si le cathétérisme cardiaque est effectué pour mieux définir le drainage veineux, le cathéter peut pénétrer dans la veine pulmonaire droite directement à partir de la veine cave supérieure. La correction anatomique nécessite généralement l'insertion d'un patch pour fermer le défaut tout en intégrant l'entrée de veines anormales dans l'oreillette gauche. Si la veine anormale draine haut dans la veine cave supérieure, elle peut être laissée intacte et la CIA sera fermée pour incorporer la bouche de la veine cave dans l'oreillette gauche. La veine cave supérieure en amont de l'entrée veineuse est alors détachée et anastomosée directement à l'oreillette droite. Les résultats chirurgicaux sont généralement excellents. Rarement, les défauts du sinus veineux impliquent la veine cave inférieure.

➤ Communication inter ventriculaire (CIV)

La CIV est la malformation cardiaque la plus fréquente et représente 25% de la maladie cardiaque congénitale. Les défauts peuvent se produire dans n'importe quelle partie du septum. Il existe 3 types de CIV du point de vue anatomique selon la classification d'Anderson (1980) :

- CIV musculaires (60 à 70%) qui tiennent compte des 3 composantes musculaires du septum : d'admission (basse), trabeculée (apicale, centrale, antérieure, ou postérieure) et infundibulaire.
- CIV périmembraneuse à proximité des feuillets septaux
- CIV juxta-artérielle siégeant au niveau du septum infundibulaire

Ces défauts sont dans une position postéro-inférieure, antérieure au feuillet septal de la valve tricuspide. Les CIV situées entre la crête supra ventriculaire et le muscle papillaire du conus peuvent être associées à une sténose pulmonaire et d'autres manifestations de la tétralogie de Fallot. Les CIV supérieures à la crête supra ventriculaire (Supracristal) sont moins fréquentes; elles sont trouvées sous la valve pulmonaire et peuvent empiéter sur un sinus aortique, et causer une insuffisance aortique.

Physiopathologie :

La taille de la CIV est importante mais n'est pas le seul déterminant du degré de shunt gauche/droit. Le niveau de résistance vasculaire pulmonaire par rapport à la résistance vasculaire systémique détermine également l'ampleur du shunt. Lorsqu'une petite communication est présente (généralement $< 0,5 \text{ cm}^2$), la CIV est appelé restrictive et la pression ventriculaire droite est normale. Une pression plus élevée dans le ventricule gauche entraîne le shunt gauche/droite, la taille du défaut limitant le degré du shunt. Dans la large CIV non restrictive (généralement $> 1,0 \text{ cm}^2$), les pressions ventriculaires droite et gauche sont égalisées. Dans ce cas, le sens et le degré du shunt sont déterminés par le rapport entre la résistance vasculaire pulmonaire et systémique. Après la naissance chez les patients présentant une large CIV, la résistance vasculaire pulmonaire peut rester supérieure à la normale, et donc le degré du shunt gauche/droit peut être initialement limitée. Alors que la résistance vasculaire pulmonaire continue de diminuer dans les premières semaines après la naissance en raison de l'involution de la media des petites artéioles pulmonaires, le niveau du shunt gauche/droit augmente. Finalement, un important shunt gauche/droit se développe et les symptômes cliniques deviennent apparents. Dans la plupart des cas au cours de la petite enfance, la résistance vasculaire pulmonaire n'est que légèrement élevée et la principale contribution à l'hypertension pulmonaire est le flux sanguin pulmonaire extrêmement important. Chez certains nourrissons présentant une CIV importante, l'épaisseur de la média de l'artériolaire pulmonaire ne diminue jamais. Avec une exposition continue du lit vasculaire pulmonaire à une pression systolique élevée et à un débit élevé, une maladie obstructive vasculaire pulmonaire se développe. Lorsque le rapport entre la résistance pulmonaire et systémique approche de 1/1, le shunt devient bidirectionnel, les signes d'insuffisance cardiaque s'atténuent et le patient devient cyanosé (Syndrome d'Eisenmenger). L'ampleur des shunts intracardiaques est généralement décrite par le rapport Q_p/Q_s . Si le shunt gauche/droit est petit ($Q_p/Q_s < 1,75/1$), les cavités cardiaques ne sont pas

sensiblement dilatées et le lit vasculaire pulmonaire est probablement normal. Si le shunt est grand ($Q_p/Q_s > 2/1$), il apparaît une surcharge auriculaire et ventriculaire gauche, de même qu'une hypertension pulmonaire artérielle et ventriculaire droite.

Manifestations cliniques :

La clinique des patients avec CIV varie en fonction de la taille du défaut, du débit et de la pression pulmonaire. Les petites CIV avec shunt gauche/droit insignifiant et pression pulmonaire artérielle normale sont les plus fréquentes. Ces patients sont asymptomatiques, et la lésion cardiaque est découverte fortuitement lors d'un examen physique de routine. De manière caractéristique, un souffle holosystolique fort, dur est présent, et mieux entendu en para sternal gauche. Il est fréquemment accompagné d'un thrill. Dans quelques cas, le souffle se termine avant le 2^{ème} bruit, probablement à cause de la fermeture du défaut pendant la phase tardive de la systole. Un bref et dur souffle systolique localisé à l'apex chez un nouveau-né est souvent un signe d'une minuscule CIV musculaire. Au cours de la période néonatale immédiate, le shunt gauche/droit peut être minime en raison d'une pression plus élevée du côté droit. Par conséquent, le souffle systolique peut ne pas être audible pendant les premiers jours de la vie. On peut entendre le souffle tôt chez les prématurés car la résistance vasculaire pulmonaire décroît plus rapidement. Une CIV large avec débit sanguin pulmonaire excessif et une hypertension artérielle pulmonaire sont responsables d'une dyspnée, de difficulté alimentaire, un retard de croissance, une transpiration abondante, des infections respiratoires récurrentes, et une insuffisance cardiaque au bas âge. La cyanose est généralement absente. La proéminence du précordium gauche est fréquente, de même qu'un déplacement apical latéral du choc de pointe et un thrill systolique. Le souffle holosystolique d'une large CIV est généralement moins sévère que celui d'une petite CIV en raison de l'absence d'un gradient de pression significatif à travers le défaut. Il est encore moins susceptible d'être audible dans la période néonatale. La composante pulmonaire du 2^{ème} bruit cardiaque peut être augmentée à la suite d'une hypertension pulmonaire.

Diagnostic :

Chez les patients présentant une petite CIV, la radiographie thoracique est généralement normale, bien que la cardiomégalie soit minimale et une augmentation de la vascularisation pulmonaire puisse être observée. Dans les larges CIV, la radiographie thoracique montre une cardiomégalie globale de avec une proéminence des deux ventricules, de l'oreillette gauche et de l'artère pulmonaire. La trame vasculaires pulmonaires est augmentée et un œdème pulmonaire franc, y compris des épanchements pleuraux, peuvent être présents. L'électrocardiogramme est généralement normal, mais peut suggérer une hypertrophie ventriculaire gauche. L'hypertrophie ventriculaire droite indique

que le défaut n'est pas mineur et que le patient est atteint d'hypertension pulmonaire ou d'une lésion associée telle qu'une sténose pulmonaire. L'échocardiographie bidimensionnel montre la position et la taille du CIV. Dans les petits défauts, en particulier ceux du septum musculaire, le défaut lui-même peut être difficile à visualiser et n'est visualisé que par examen Doppler couleur. Dans les défauts du septum membraneux, une membrane mince (appelée anévrysme septal ventriculaire, mais constituée de tissu de la valve tricuspide) peut partiellement couvrir le défaut et limiter le volume du shunt gauche / droit. L'échocardiographie est également utile pour estimer la taille du shunt en examinant le degré de surcharge volumique de l'oreillette gauche et du ventricule gauche; en l'absence de lésions associées, l'ampleur de leurs dimensions accrues reflète bien la taille du shunt gauche-droite. L'examen Doppler pulsé montre si le CIV est restrictif en calculant le gradient de pression à travers le défaut. Un tel calcul permet d'estimer la pression ventriculaire droite et aide à déterminer si le patient est à risque de développer une maladie vasculaire pulmonaire précoce. L'échocardiographie peut également être utile pour déterminer la présence d'une insuffisance de la valve aortique dans le cas du CIV supracristale. Le cathétérisme cardiaque permet également de mettre en évidence l'hémodynamique d'une CIV surtout quand une atteinte vasculaire pulmonaire est suspectée. L'oxymétrie montre une augmentation de la teneur en oxygène dans le ventricule droit. Les petites CIV restrictives sont associées à une pression cardiaque normale et à une résistance vasculaire pulmonaire normale. Les volumineuses CIV et non restrictives sont associées à une pression systolique systémique et pulmonaire égale ou presque égale. Le débit sanguin pulmonaire peut être de 2 à 4 fois le débit sanguin systémique. Chez les patients atteints d'une telle «hypertension pulmonaire hyper dynamique», la résistance vasculaire pulmonaire n'est que peu élevée, car la résistance est égale à la pression divisée par le débit. Si le syndrome d'Eisenmenger est présent, la pression artérielle systolique et diastolique de l'artère pulmonaire est élevée, le degré du shunt gauche / droite est minime, et une désaturation du sang dans le ventricule gauche apparaît.

Traitement :

Chez les nourrissons ayant une CIV larges, la prise en charge a 2 objectifs : contrôler l'insuffisance cardiaque et prévenir le développement de maladies vasculaires pulmonaires. Les mesures thérapeutiques visent à contrôler les symptômes d'insuffisance cardiaque et à maintenir une croissance normale. Si le traitement précoce réussit, la taille du shunt peut diminuer avec une amélioration spontanée, en particulier au cours de la première année de vie. Le clinicien doit être vigilant pour ne pas confondre amélioration clinique causée par une diminution de la taille du défaut et modifications cliniques causées par le développement de la physiologie d'Eisenmenger. Comme la fermeture chirurgicale peut être pratiquée à faible risque chez la plupart des nourrissons, la

prise en charge médicale ne doit pas être poursuivie chez les nourrissons symptomatiques après un échec initial. Les maladies vasculaires pulmonaires peuvent être prévenues lorsque la chirurgie a lieu au cours de la première année de vie.

Les indications de la fermeture chirurgicale d'une CIV incluent :

- les patients de tout âge présentant des défauts importants chez qui les symptômes cliniques et le retard de croissance ne peuvent être contrôlés médicalement;
- les nourrissons âgés de 6 à 12 mois avec de gros défauts associés à une hypertension pulmonaire, même si les symptômes sont contrôlés par des médicaments
- les patients âgés de plus de 24 mois avec un rapport Qp/Qs supérieur à 2/1.
- Les patients avec CIV supracristale de toute taille en raison du risque élevé de régression de la valve aortique.

Les réparations tardives et le cerclage palliatif de l'artère pulmonaire sont réservés aux grands prématurés et aux cas compliqués. Le risque chirurgical est plus élevé pour les défauts du septum musculaire, particulièrement les CIV apicales ou multiples. Ces patients peuvent nécessiter un cerclage de l'artère pulmonaire s'ils sont symptomatiques, avec un décerclage ultérieur et une correction définitive de ces multiples CIV à un âge plus avancé.

La fermeture par cathétérisme interventionnel des CIV est proposée comme alternative à la chirurgie depuis les années 1980. Les 1ères tentatives ont été réalisées au moyen de prothèses initialement utilisés pour la fermeture d'autres défauts septaux congénitaux. Les résultats, du fait probablement d'un matériel inadapté (gaine d'introduction trop large, incapacité au redéploiement et au repositionnement) ont été décevants avec un taux élevé de shunt résiduel et de complications. Depuis 1998, les systèmes de fermeture Amplatzer^R (Muscular VSD Occluder et Peri Mambranous VSD Occluder) destinés spécifiquement à la fermeture de CIV ont été expérimentés avec succès par voie percutanée. Mais cette technique nécessite un poids suffisant (8 kg) et est associée à une fréquence de BAV supérieure à la correction chirurgicale. La localisation apicale de certains défauts septaux les rend très difficilement accessibles à la chirurgie, nécessitant une correction par cathétérisme cardiaque par voie percutanée. Les dispositifs d'occlusion par cathétérisme sont donc utilisés en tant que moyen de fermeture des CIV musculaires, apicales et les périmembraneuses.

Pronostic :

L'évolution naturelle d'une CIV dépend largement de la taille du défaut. Un nombre significatif (30-50%) de petites CIV se ferment spontanément, la plupart au cours des deux premières années de vie. Les petites CIV musculaires ont

plus de chances de se fermer (jusqu'à 80%) que les CIV membraneuses (jusqu'à 35%). La grande majorité des CIV se ferment avant l'âge de 4 ans. Les CIV qui se ferment souvent ont un tissu d'anévrysme septal ventriculaire limitant l'ampleur du shunt. La plupart des enfants présentant de petits défauts restent asymptomatiques, sans signe de cardiomégalie, ni d'augmentation de la pression ou de la résistance artérielle pulmonaire. L'endocardite infectieuse est un risque à long terme. Certaines études à long terme menées chez des adultes avec de petites CIV non opérées montrent une incidence accrue d'arythmie, de sténose sous-aortique et d'intolérance à l'exercice. Les recommandations sur les maladies cardiovasculaires de « the Young American Heart Association indique qu'une petite CIV isolée, et insignifiante du point de vue hémodynamique, n'est pas une indication chirurgicale. La diminution du risque de chirurgie à cœur ouvert a conduit d'autres à suggérer que toutes les CIV soient fermées électivement au milieu de l'enfance. Il est moins fréquent que les CIV modérées ou importantes se ferment spontanément. Plus communément, les enfants avec larges CIV ont des épisodes répétés d'infections respiratoires et d'insuffisance cardiaque malgré une gestion médicale optimale. L'insuffisance cardiaque peut se manifester chez beaucoup de ces nourrissons principalement par un retard de croissance. L'hypertension pulmonaire résulte d'un débit sanguin élevé dans les poumons. Ces patients courent un risque de maladie vasculaire pulmonaire avec le temps si le défaut n'est pas réparé. Les patients atteints de CIV courent également le risque de développer une régurgitation de la valve aortique, le plus grand risque se produisant chez les patients atteints de CIV supracristale. Un petit nombre de patients avec CIV ont une sténose pulmonaire infundibulaire acquise, qui protège ensuite la circulation pulmonaire des effets à court terme de l'hyper débit pulmonaire et des effets à long terme de la maladie vasculaire pulmonaire. Chez ces patients, le tableau clinique passe de celui d'une CIV présentant un large shunt gauche/droite à une CIV présentant une sténose pulmonaire. Le shunt peut régresser, s'équilibrer ou même s'inverser. Ces patients doivent être distingués de ceux présentant un syndrome d'Eisenmenger. La réparation chirurgicale actuellement n'est pas recommandée pour cette situation. Comme protection contre l'endocardite infectieuse, l'intégrité des dents de lait et permanentes doit être soigneusement maintenue; Une prophylaxie antibiotique devrait être prévue lors des consultations dentaires (nettoyages inclus). Ces patients peuvent être surveillés par une combinaison d'examen cliniques fréquents et des tests de laboratoire non invasifs jusqu'à la fermeture spontanée du CIV. L'échocardiographie est utilisée pour dépister l'apparition de lésions anatomiques des voies de sortie du ventricule gauche.

Les résultats de réparation chirurgicale primaire sont excellents et les complications à long terme (shunts résiduels) sont rares. Après une fermeture chirurgicale du shunt gauche/droite, le cœur hyper dynamique devient calme, les dimensions du cœur reviennent à la normale, les thrills et les souffles sont

supprimés, et l'hypertension artérielle pulmonaire régresse. L'état clinique du patient s'améliore nettement. Le rattrapage de croissance se produit chez la plupart des patients au cours des deux prochaines années. Dans certains cas, après une intervention chirurgicale réussie, des souffles d'éjection systolique de basse intensité pendant des mois ont été observés. Le pronostic à long terme après la chirurgie est excellent.

➤ Canal artériel persistant

Au cours de la vie fœtale, la plus grande partie du sang artériel pulmonaire est acheminée par le canal artériel dans l'aorte. La fermeture fonctionnelle du canal artériel se fait normalement juste après la naissance, mais si le canal artériel reste en place lorsque la résistance vasculaire pulmonaire diminue, le sang aortique est acheminé dans l'artère pulmonaire. Il y a plus de filles que de garçons avec de CAP, soit 2/1. Le CAP est également associé à l'infection rubéoleuse maternelle au début de la grossesse. Il s'agit d'un problème courant chez les prématurés, où il peut provoquer de graves troubles hémodynamiques et plusieurs séquelles majeures.

Chez un prématuré, le CAP a généralement une structure normale; sa perméabilité est le résultat de l'hypoxie et de l'immaturité. Un CAP est observé chez 10% des patients présentant d'autres lésions cardiaques congénitales et joue souvent un rôle important en fournissant un flux sanguin pulmonaire lorsque le tractus ventriculaire droit est sténosé ou atrésique, ou en fournissant un flux sanguin systémique en présence de coarctation aortique.

Une classification angiographique, établie par Krichenko et al en 1989 (figure 10), permet en outre, de classer les canaux artériels selon 5 groupes :

- Le groupe A : conique dont l'extrémité pulmonaire est la plus étroite ;
- Le groupe B : large, court et rétréci à son extrémité aortique ;
- Le groupe C : tubulaire sans constriction ;
- Le groupe D : complexe avec de multiples strictures ;
- Le groupe E : allongé à la configuration atypique, conique allongé avec extrémité pulmonaire rétrécie.

Physiopathologie :

En raison d'une pression aortique plus élevée, le sang shunte de gauche à droite à travers le canal, de l'aorte à l'artère pulmonaire. L'ampleur du shunt dépend de la taille du canal et du rapport entre résistance vasculaire pulmonaire et systémique. Dans les cas extrêmes, 70% du débit ventriculaire gauche peuvent être dirigés vers la circulation pulmonaire par l'intermédiaire du canal artériel. Si le CAP est petit, la pression dans l'artère pulmonaire, le ventricule droit et l'oreillette droite est normale. Si le CAP est large, la pression de l'artère

pulmonaire peut être élevée à des niveaux systémiques pendant la systole et la diastole. Les patients avec un large CAP présentent un risque extrêmement élevé de développer une maladie vasculaire pulmonaire s'ils ne sont pas opérés. La pression pulsée est large en raison de l'écoulement de sang dans l'artère pulmonaire au cours de la diastole.

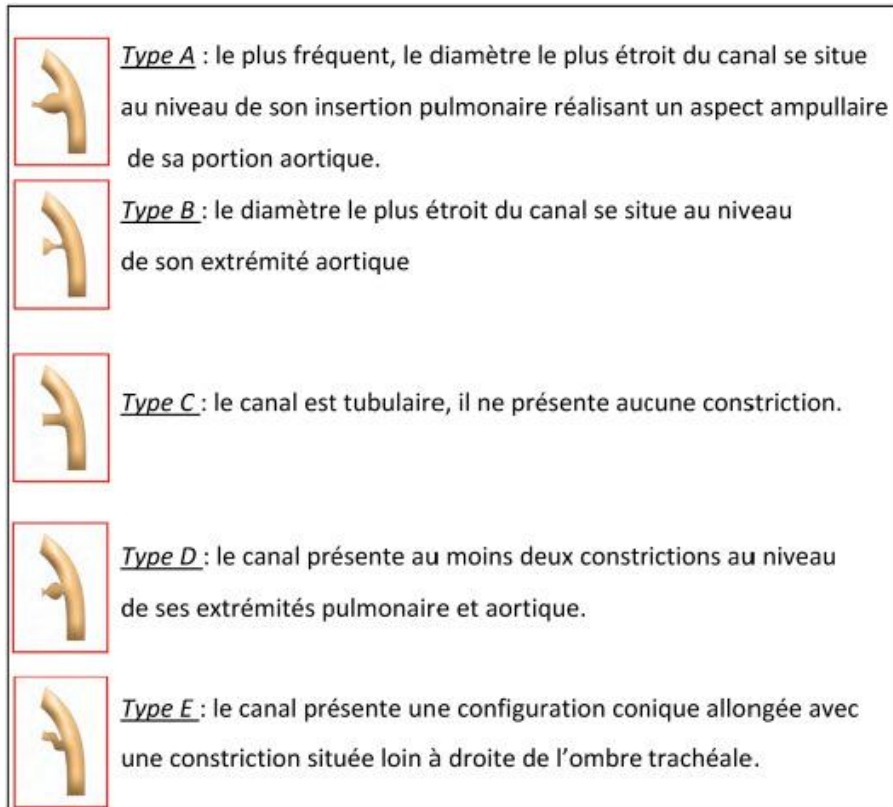


Figure 10. Classification des canaux artériels

Manifestations cliniques :

Un petit canal perméable en règle générale n'est associé à aucun symptôme. Un volumineux CAP entraînera une insuffisance cardiaque similaire à celle rencontrée chez les nourrissons présentant une volumineuse CIV. Le retard de croissance peut être une manifestation chez les nourrissons avec un shunt important. La taille du cœur est normale lorsque le canal canalaire est petit, mais il y a une cardiomégalie modérée ou grossière dans les cas où la communication est grande. Le choc de pointe est proéminent. Le souffle continu classique est décrit comme étant un roulement mécanique. Il commence peu de temps après le début du premier son, atteint son intensité maximale à la fin de la systole et décroît en fin de diastole. Il est localisé dans le deuxième espace intercostal gauche et irradiant le long du bord sternal gauche ou de la clavicule gauche. Il est accompagné d'un thrill maximal dans le deuxième espace inter costal gauche, avec la même irradiation que le souffle. Il est généralement systolique mais peut également être palpé tout au long du cycle cardiaque. Lorsque la résistance vasculaire pulmonaire est augmentée, la composante diastolique du souffle peut être moins importante ou absente. Chez les patients présentant un

large shunt gauche/droit, un souffle mésodiastolique mitral aigu peut être audible à l'apex en raison de l'augmentation du volume de flux sanguin dans la valve mitrale.

Diagnostic :

- Si le shunt de gauche/droit est petit, l'électrocardiogramme est normal; si le canal est large, il existe une hypertrophie ventriculaire gauche ou bilatérale.
- Des images radiographiques des patients avec CAP présentent une artère pulmonaire saillante avec une augmentation de la trame vasculaire intra pulmonaire. La taille du cœur dépend du degré de shunt gauche/droit; il peut être normal ou modéré élargi. Les cavités impliquées sont l'oreillette et le ventricule gauches. Le bouton aortique est normal ou saillant.
- L'image échocardiographique des cavités cardiaques est normale si le canal canalaire est petit. Avec les larges shunts, les dimensions de l'oreillette gauche et du ventricule gauche sont augmentées. La taille de l'oreillette gauche est généralement estimée par comparaison à la taille de la racine aortique, connue sous le nom de ratio LA/Ao. La voie sus-sternale permet une visualisation directe du canal canalaire. Le Doppler couleur et pulsé montrent un flux turbulent rétrograde systolique ou diastolique (ou les deux) dans l'artère pulmonaire et un flux rétrograde aortique en diastole.
- Un cathétérisme cardiaque peut être indiqué chez les patients présentant des signes atypiques ou en cas d'association de lésions cardiaques. Le cathétérisme cardiaque met en évidence une pression normale ou accrue dans le ventricule droit et l'artère pulmonaire, en fonction du canal canalaire. La présence de sang oxygéné shuntant dans l'artère pulmonaire confirme un shunt gauche/droite. Le cathéter peut passer de l'artère pulmonaire à travers le canal dans l'aorte descendante. L'injection de produit de contraste dans l'aorte ascendante montre une opacification de l'artère pulmonaire partant de l'aorte et identifie le canal artériel. Le cathétérisme cardiaque est généralement indiqué si un CAP est suspecté cliniquement mais n'est pas visualisé à l'échographie.

Pronostic et complications :

Les patients avec un petit CAP peuvent vivre normalement avec peu ou pas de symptômes cardiaques, mais des manifestations tardives peuvent survenir. La fermeture spontanée du canal après la petite enfance est extrêmement rare. L'insuffisance cardiaque survient le plus souvent au début de l'enfance ou en présence d'un gros canal, mais peut survenir tard dans la vie, même avec une communication de taille moyenne. La charge volumique chronique du ventricule gauche est moins bien tolérée avec l'âge.

Après la fermeture du CAP, les symptômes d'insuffisance cardiaque franche ou naissante disparaissent rapidement. Les nourrissons qui n'ont pas réussi à se développer ont généralement une amélioration immédiate de leur développement physique. Le pouls et la pression artérielle reviennent à la normale et le souffle cardiaque disparaît. Un souffle systolique au-dessus du foyer pulmonaire peut persister ; il peut représenter la turbulence dans une artère pulmonaire dilatée

Une endocardite infectieuse peut être observée à tout âge. Des embolies pulmonaires ou systémiques peuvent survenir. Les complications rares incluent une dilatation anévrysmale de l'artère pulmonaire ou du canal artériel, une calcification du canal artériel, une thrombose non infectieuse du canal artériel avec embolisation et des embolies paradoxales. L'hypertension artérielle pulmonaire (syndrome d'Eisenmenger) se développe généralement chez les patients avec un large CAP n'ayant pas bénéficié de fermeture.

Traitement :

Quel que soit leur âge, les patients avec CAP requièrent une fermeture chirurgicale ou par cathétérisme cardiaque. Chez les patients avec un CAP modérée à large, la fermeture est réalisée pour traiter l'insuffisance cardiaque ou empêcher le développement d'une maladie vasculaire pulmonaire, ou les deux. Une fois que le diagnostic d'un CAP modérée à large est établi, la fermeture ne doit pas être différée après l'instauration d'un traitement médical adéquat de l'insuffisance cardiaque. Les petits CAP sont généralement fermés avec des « coils » intravasculaires (en spires). Les CAP modérée à large peuvent être fermés avec un obturateur introduit par un cathéter dans lequel plusieurs bobines sont libérées ou avec un dispositif semblable à un parapluie (Amplatzer^R Duct Occluder). La fermeture chirurgicale du CAP peut être réalisée par une thoracotomie gauche standard ou par des techniques thoracoscopiques. Étant donné que le taux de létalité avec une fermeture chirurgicale ou par cathétérisme inférieur à 1%, la fermeture du canal artériel est indiquée chez les patients asymptomatiques, de préférence avant l'âge d'un an. L'hypertension artérielle pulmonaire n'est pas une contre-indication à la chirurgie à n'importe quel âge si on peut démontrer lors du cathétérisme cardiaque que le shunt est toujours principalement de gauche à droite, et que cette maladie vasculaire pulmonaire grave n'est pas présente.

VI. Cathétérisme cardiaque diagnostique et interventionnel

Alors que l'échocardiographie, l'IRM et le scanner sont devenus la norme en matière de diagnostic de la plupart des formes de cardiopathie congénitale, le cathétérisme est devenu la procédure interventionnelle de haute technologie, permettant la réparation ou le palliatif peu invasif.

a. Le cathétérisme cardiaque diagnostique

Est toujours pratiqué:

- (1) pour faciliter le diagnostic initial de certaines lésions cardiaques congénitales complexes (tétralogie de Fallot avec atrésie pulmonaire et grandes artères collatérales aorto-pulmonaires [MAPCAS], atrésie pulmonaire avec septum ventriculaire intact et coronaires sinusoïdes);
- (2) dans les cas où d'autres études d'imagerie sont équivoques
- (3) chez les patients pour lesquelles l'évaluation hémodynamique est essentielle (pour déterminer la taille d'un shunt gauche/droite dans les cas limites ou pour déterminer la présence ou l'absence d'une maladie vasculaire pulmonaire chez un patient présentant un shunt gauche/droite
- (4) entre les stades de réparation d'une cardiopathie congénitale complexe (syndrome du cœur gauche hypoplasique);
- (5) pour la biopsie du myocarde dans le diagnostic de la cardiomyopathie ou pour le dépistage du rejet cardiaque après une transplantation cardiaque;
- (6) pour une étude électrophysiologique dans l'évaluation des arythmies cardiaques

Le cathétérisme cardiaque doit être effectué chez le patient aussi proche d'un état basal que possible. La sédation consciente est de routine; Cependant, si une anesthésie générale est nécessaire, un choix judicieux d'un agent anesthésique est nécessaire pour éviter une diminution de la fonction cardiovasculaire et une distorsion ultérieure des calculs du débit cardiaque, de la résistance vasculaire pulmonaire et systémique, et des ratios de shunt. Le cathétérisme cardiaque dans les maladies cardiaques doit être pratiqué dans un centre où une équipe de chirurgie cardiovasculaire pédiatrique est disponible dans le cas où une opération est immédiatement nécessaire. Les complications du cathétérisme cardiaque et de l'angiographie sont les plus graves en cas de maladie grave.

Le cathétérisme peut être limité aux structures cardiaques du côté droit, du côté gauche, ou des deux côtés droit et gauche. Il est réalisé sous guidage fluoroscopique à travers une voie d'abord percutanée dans une veine fémorale ou jugulaire. Chez les nourrissons et chez un certain nombre d'enfants plus âgés, on peut accéder au côté gauche du cœur en faisant passer le cathéter à travers un foramen ovale perméable dans l'oreillette gauche et le ventricule gauche. Si le foramen ovale est fermé, le côté gauche du cœur peut être cathétérisé en faisant passer le cathéter de manière rétrograde via un site d'entrée percutané dans l'artère fémorale. Le cathéter peut passer à travers des défauts intracardiaques anormaux (CIA, CIV). Des échantillons de sang sont prélevés pour mesurer la saturation en oxygène et calculer les volumes de shunt, les pressions sont mesurées pour calculer les gradients et les surfaces des valves, et un produit de contraste radio-opaque est injecté pour délimiter les structures cardiaques et

vasculaires. Un cathéter avec thermocapteur peut être utilisé pour mesurer le débit cardiaque par thermodilution. Des cathéters spécialisés peuvent être utilisés pour mesurer des indices plus sophistiqués de la fonction cardiaque : ceux avec transducteur de pression peuvent être utilisés pour mesurer la première pression dérivée du ventriculaire gauche (dP/dt) ; et des cathéters de conductance peuvent être utilisés pour produire des boucles pression-volume à partir desquelles des indices à la fois de contractilité (élastance de fin de systolique c'est-à-dire le rapport entre la variation de pression et la variation de volume d'une paroi élastique) et de la lusitropie (variation de la relaxation cardiaque). Une hémodynamique complète peut être calculée (Figure 11), y compris le débit cardiaque, les shunts intracardiaques de gauche à droite et de droite à gauche, et la résistance vasculaire systémique et pulmonaire.

b. Angiocardiographie

Les vaisseaux sanguins principaux et les différentes chambres cardiaques peuvent être visualisés par une angiocardiographie sélective, ou par injection de produit de contraste dans les chambres spécifiques ou grands vaisseaux. Cette méthode permet d'identifier les anomalies structurelles sans interférence avec les ombres superposées des chambres normales. La fluoroscopie est utilisée pour visualiser le cathéter lorsqu'il passe dans les différentes cavités cardiaques. Après que le cathéter cardiaque soit bien placé dans la cavité à étudier, une petite quantité de produit de contraste est injectée et les cinéangiographes sont exposés à des vitesses allant de 15 à 60 images/seconde.

La cinéangiographie bidimensionnelle permet une évaluation détaillée de chambres cardiaques spécifiques et de vaisseaux sanguins en deux plans avec l'injection d'un seul bolus de produit de contraste. Cette technique est standard dans le cathétérisme cardiaque pédiatrique et permet de minimiser le volume de produit de contraste utilisé, ce qui est plus sûr pour les patients. Divers angles de vue (oblique antérieure gauche, crânien) sont utilisés pour afficher les meilleures images anatomiques spécifiques dans les lésions individuelles. L'imagerie numérique a remplacé le film radiographique standard utilisé à des fins diagnostiques et archivistiques. L'injection rapide de produit de contraste sous pression dans la circulation n'est pas sans risque et chaque injection doit être planifiée avec le plus grand soin. Les agents de contraste consistent en des solutions hypertoniques dont certains contiennent des médicaments organiques, qui peuvent causer des complications, notamment des nausées, une sensation de brûlure généralisée, des symptômes du système nerveux central, une insuffisance rénale et des réactions allergiques. L'injection intra myocardique est généralement évitée par la mise en place judicieuse du cathéter avant l'injection.

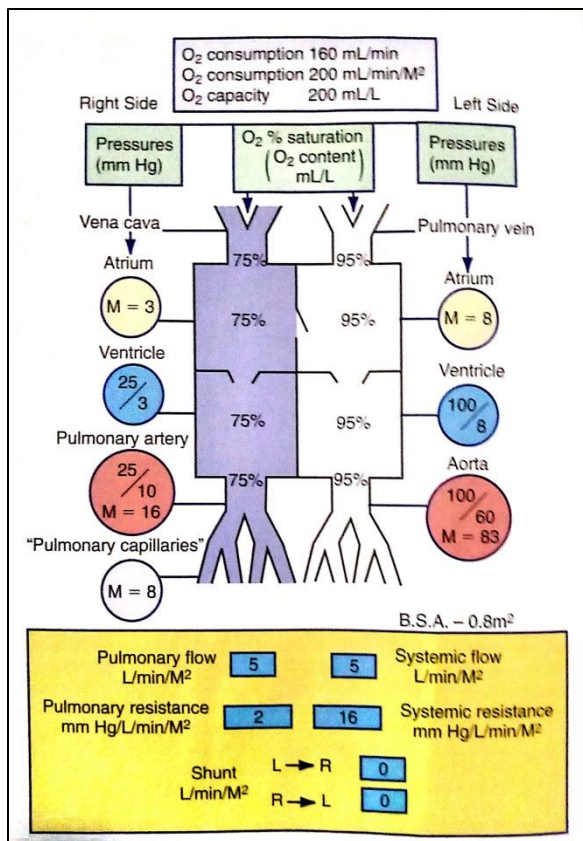


Figure 10. Diagramme de la dynamique circulatoire normale avec les pressions, la saturation et la teneur en O₂, et le pourcentage (modified from Nadas AS, Flyer DC : Pediatric Cardiology, 3rd ed. Philadelphia, WB Saunders, 1972)

L'hypertonie du produit de contraste peut entraîner une dépression myocardique transitoire et une chute de la pression artérielle, suivies peu de temps après par une tachycardie, une augmentation du débit cardiaque et un transfert du liquide interstitiel dans la circulation. Ce changement peut augmenter de façon transitoire les symptômes de l'insuffisance cardiaque chez les patients gravement malades.

c. Cathétérisme cardiaque interventionnel

La miniaturisation des systèmes de cathéter a permis l'application sans danger de plusieurs de ces techniques de cathétérisme interventionnel, même chez les nouveau-nés et les prématurés. Le traitement par cathéter est maintenant la norme pour la plupart des cas de sténose valvulaire isolée pulmonaire et aortique, et pour une recoarctation de l'aorte. Un cathéter spécial avec un ballonnet en forme de saucisse à l'extrémité distale est passé à travers la valve obstruée. Le remplissage rapide du ballon avec un mélange de produit de contraste et de solution saline entraîne une déchirure du tissu de la valve sténosée, généralement sur le site du raphé fusionné de manière inappropriée. La sténose pulmonaire valvulaire peut être traitée avec succès par une angioplastie

par ballonnet ; chez la plupart des patients, cette angioplastie a remplacé la réparation chirurgicale comme procédure initiale de choix. Les résultats cliniques de cette procédure sont similaires à ceux obtenus par une chirurgie à cœur ouvert, mais ne nécessitent ni sternotomie ni hospitalisation. La valvuloplastie par ballonnet pour la sténose aortique a également donné d'excellents résultats, aussi bien que la chirurgie. La sténose aortique se réapparaît souvent au fur et à mesure que l'enfant grandit et de multiples interventions deviennent alors nécessaires. Une complication de la valvuloplastie et de la chirurgie est la création d'une insuffisance valvulaire. Cette complication a des implications plus sérieuses lorsqu'elle se produit du côté de l'aorte par rapport au côté pulmonaire car la régurgitation est moins bien tolérée pour la pression artérielle systémique. L'angioplastie par ballonnet est la procédure de choix pour les patients présentant une re-sténose de la coarctation de l'aorte après une intervention chirurgicale antérieure. Parmi les autres applications de la technique d'angioplastie par ballonnet, on peut citer l'amélioration de la sténose mitrale, la dilatation des conduits chirurgicaux, le soulagement du rétrécissement de la branche de l'artère pulmonaire, la dilatation des obstructions veineuses et la septostomie atriale par ballonnet (Rashkind) utilisée depuis longtemps pour la transposition des gros vaisseaux.

Les techniques de cathétérisme interventionnel sont en cours d'adaptation pour le fœtus présentant des lésions telles que la sténose aortique afin d'empêcher leur progression vers des lésions plus complexes telles que le syndrome d'hypoplasie cardiaque gauche. Lors de ces procédures, après administration d'une anesthésie appropriée, une aiguille est passée à travers la paroi abdominale maternelle, la paroi utérine et la paroi thoracique du fœtus et directement dans le ventricule gauche fœtal. Un cathéter à ballonnet pour angioplastie coronaire est passé à travers l'aiguille et à travers la valve aortique sténosée, qui est ensuite dilatée. Avec le rétablissement du flux sanguin ventriculaire gauche normal, il faut espérer que le potentiel de croissance du ventricule gauche normal sera restauré. Les premiers résultats obtenus avec cette technique chez un nombre limité de patients sont encourageants.

Chez les patients atteints de sténoses des branches des artères pulmonaires, les résultats précédemment mitigés avec une angioplastie par ballonnet seule ont été améliorés avec l'utilisation de stents intravasculaires délivrés sur un cathéter à ballonnet et élargis dans la lumière du vaisseau. Une fois placés, ils grandissent à mesure que le patient grandit. Le placement des stents chez les petits nourrissons et les enfants reste problématique en raison de la croissance ultérieure. Les stents sont également utilisés chez les adolescents et les jeunes adultes présentant une coarctation de l'aorte.

La fermeture d'un petit canalicule artériel est maintenant couramment réalisée avec des « coils » délivrés par cathéter. La fermeture de connexions vasculaires anormales (fistules coronaires, collatérales veino-veineuses dans les lésions cardiaques cyanotiques) peut également être réalisée à l'aide de coils. La CIA

secundum est maintenant systématiquement fermée avec l'un des nombreux dispositifs d'occlusion double disque disponibles. Des versions de ces dispositifs sont actuellement utilisées pour la fermeture de CIV musculaires chirurgicalement difficiles à atteindre et même pour les CIV pérимembraneux plus courants. Les dispositifs livrés par cathéter peuvent également être utilisés en complément de réparations chirurgicales complexes (dilatation de la sténose de la branche de l'artère pulmonaire ou de la veine pulmonaire, ou fermeture d'une CIV musculaire associé à des lésions obstructives du côté gauche). Les patients à haut risque qui subissent l'opération de Fontan (intervention chirurgicale consistant à connecter l'oreillette droite et l'artère pulmonaire par un tube valvé ou pas) ont souvent une petite fenestration créée entre les côtés droit et gauche de la circulation sanguine afin de servir de valve pour une pression élevée du côté droit au début de la période chirurgicale. Les patients avec ce "Fontan fenêtré" sont des candidats idéaux pour une fermeture ultérieure avec un dispositif délivré par un cathéter.

CHAPITRE II. METHODOLOGIE GENERALE

A. Objectif :

La fermeture par cathétérisme cardiaque des cardiopathies congénitales de shunt gauche/droit est devenue une technique alternative à la chirurgie cardiovasculaire depuis plusieurs décennies. C'est ainsi que l'unité de cardiologie pédiatrique du CHU Hassan II, avec à sa tête le Professeur Samir Atmani, s'est également lancé dans cette voie depuis moins d'une dizaine d'années, et propose donc plus de corrections par cathétérisme cardiaque des cardiopathies congénitales surtout de shunt gauche/droit, lorsque l'indication le permet.

L'objectif de notre travail est d'évaluer dans un premier temps l'impact de la prise en charge des cardiopathies congénitales de shunt gauche/droit par cathétérisme cardiaque interventionnel au CHU Hassan II, et secondairement de la comparer à la chirurgie cardiovasculaire à cœur ouvert avec ou sans CEC.

B. Population étudiée

- La population de ce travail concerne les patients entre 1 jours et 15 ans de vie habitant la ville de Fès et/ou dans la région, ayant été diagnostiqués (échographie transthoracique) précocement ou tardivement d'une cardiopathie congénitale étiquetée de shunt gauche/droit, même si elle était associée à une autre malformation cardiaque mais gardant la même direction du shunt.
- La région de Fès-Meknès est l'une des douze régions du Maroc depuis le nouveau découpage territorial en septembre 2015. Elle est située au Centre-Nord et son chef-lieu se situe dans la ville de Fès. La région s'étend sur une superficie de 40075 km² et comprend les provinces de : Fès (préfecture), Meknès, My Yacoub, Taza, Taounate, Sefrou, Boulemane, Ifrane et El Hajeb. Elle a une population de 4236800 habitants à majorité urbaine (2564220 habitants)

C. Critères d'inclusion

Ont été inclus dans notre étude les patients âgés entre 1 mois et 17 ans suivi au CHU Hassan II en cardiologie pédiatrique pour une cardiopathie congénitale shuntant gauche/droit confirmée par échographie cardiaque, et ayant bénéficié d'une correction palliative ou définitive par cathétérisme cardiaque ou par chirurgie, réalisée par un même opérateur.

D. Critères d'exclusion

Ont été exclus toutes les anomalies cardiaques congénitales malformatives shuntant droit/gauche, et les non malformatives telles les cardiomyopathies, les infectieuses, les troubles de rythme et les tumeurs.

E. Sources des données

Dans le milieu hospitalier, les sources des données sont souvent hétérogènes ou de structure mal définie. Et ces données ne sont pas systématiquement destinées à la recherche. De plus, cela fait appel à des ressources humaines importantes (attaché de recherche clinique, Data manager, biostatisticien..), afin de les standardiser et ainsi les rendre exploitables. La collecte des renseignements s'est fait à l'aide d'une fiche comportant outre l'identification du patient, des données essentielles pour notre étude. Les données structurées disponibles dans notre étude provenaient de :

- Le Registre de l'unité de cardiologie pédiatrique : ce registre a inclus tous les patients atteints de maladie cardiaque congénitale ayant bénéficiés d'un cathétérisme cardiaque interventionnel. Le diagnostic de la pathologie avait été posé initialement à l'échographie cardiaque trans-thoracique. Nous avons extrait et compilé plusieurs types de données de ce registre : type de malformation cardiaque, type d'anesthésie utilisée, type et taille de matériel utilisé au cours des procédures, et la durée des différentes procédures.
- La base de données informatiques du service de chirurgie cardiovasculaire, unité pédiatrique : cette base de données a inclus tous les patients atteints de maladie cardiaque congénitale ayant bénéficiés d'une correction chirurgicale palliative et/ou définitive sous CEC ou non. Nous y avons extrait les éléments suivants : type d'intervention, durée de l'opération, incidents per opératoires, type et produits d'anesthésiques, et les suites opératoires immédiates.
- Les dossiers des différents services où ont séjourné nos patients, notamment en pédiatrie, chirurgie et réanimation : ce dossiers contiennent l'identité, l'historique clinique du patient, l'examen physique, les données sociodémographiques, les traitements reçus, l'évolution clinique avant et après correction chirurgicale ou par cathétérisme. Ces dossiers sont contenus et dans le système intranet du CHU (HOSIX.NET) et aux archives des différents services (dossiers papiers).

F. Méthodes statistiques utilisées :

C'est une étude mono centrique rétrospective, descriptive et analytique réalisée à l'unité de cardiologie pédiatrique du CHU Hassan II sur une période de 5 ans, de juillet 2015 à juin 2019.

L'analyse statistique était faite par les logiciels IBM SPSS Statistics version 17 et Microsoft Office Excel 2010. L'analyse univariée a été réalisée en utilisant les tests classiques Khi2 pour la comparaison des variables qualitatives et le test de

Mann Whitney pour la comparaison des moyennes. La qualité de l'étude et l'homogénéité ont été évalués.

Les bases de données PubMed, Cochrane Library et le Web ont aussi été explorées de 2009 à 2019 pour des études comparant les résultats de cathétérisme interventionnel avec différentes chirurgies cardiovasculaires.

G. Difficulté de l'étude

Comme toute étude rétrospective, la perte des dossiers médicaux et le manque d'informations et données ont constitué la difficulté majeure dans la collecte des informations.

CHAPITRE III. RESULTATS

Entre Juillet 2015 et Juin 2019 au total 188 patients ont eu une fermeture chirurgicale ou par cathétérisme de leur shunt gauche/droit. La moyenne d'âge était de 5,6 ans +/- 4,2 ans (extrêmes 2 mois-17 ans). Le poids moyen global était calculé à 17,7 kg +/- 11,21 kg (4-59 kg).

En ce qui concerne le sexe ratio de notre étude, on a dénombré au total 86 garçons (45,7 %) pour 102 filles (54,3 %) soit 0,84.

I. Résultats de l'étude descriptive

A. Cathétérismes

Les cardiopathies congénitales qui ont bénéficié d'une fermeture par cathétérisme dans notre étude au cours de cette période sont principalement : les canaux artériels perméables, les communications interventriculaires et les communications interauriculaires. Toutes ces procédures ont été réalisées sous anesthésie générale. Nous signalons que la technique de fermeture des CIV n'a été initiée que depuis 2019 faute de prothèse adéquate, ce qui explique en partie le faible nombre de patients dans ce groupe.

Les prothèses utilisées dans les différentes procédures sont : les Amplatzer^R Duct occluder II (ADO 2) et Ductus Occlutech^R pour les canaux artériels, les Amplatzer^R VSD Occluder pour les communications interventriculaires, et les Amplatzer^R Septal Occluder ou Amplatzer^R PFO Occluder.

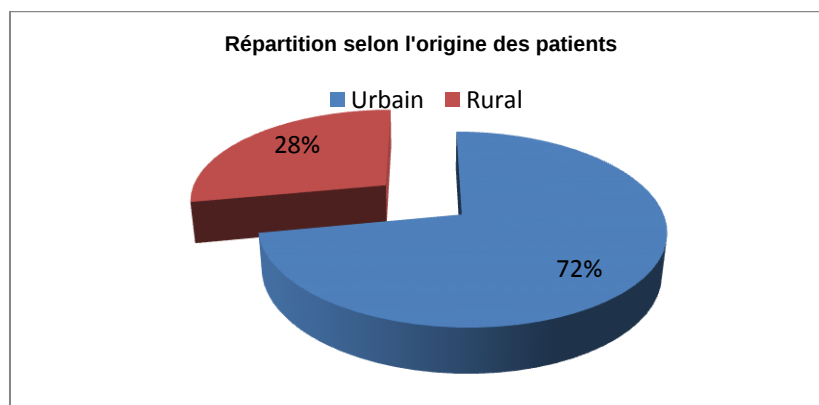
Notre étude a permis de colliger au total 86 patients ayant une des cardiopathies congénitales citée ci-haut, confirmée par échographie cardiaque, et ayant bénéficié d'une correction par cathétérisme.

a. Données épidémiologiques

Répartition géographique :

25 patients étaient d'origine rurale soit 28 %, et 61 patients étaient d'origine rurale soit 72 %.

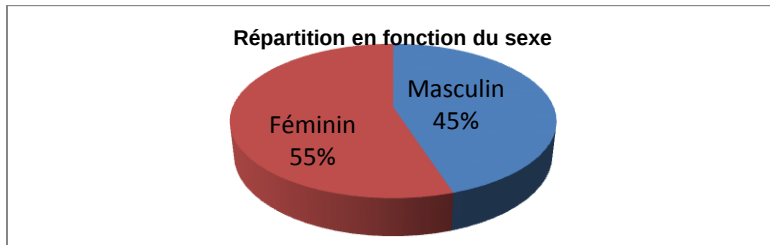
Figure 12. Répartition des patients cathétérisés selon la provenance



Répartition générale en fonction du sexe :

47 (55 %) patients étaient de sexe féminin et 39 (45%) patients étaient de sexe masculin, soit un sex-ratio : 0.82

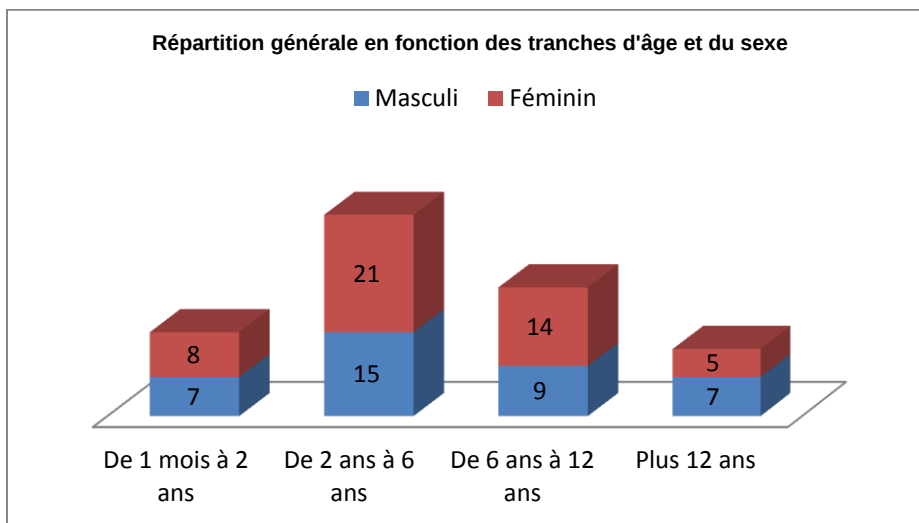
Figure 13. Répartition des patients cathétérisés en fonction du sexe



Répartition des patients selon l'âge au moment du geste :

Les 86 patients qui ont bénéficié d'une fermeture par cathétérisme avaient un âge moyen de 6,5 ans +/- 6,2 ans (7 mois-17 ans)

Figure 14. Répartition des patients cathétérisés en fonction des tranches d'âge



La répartition des tranches d'âge en fonction a donné les résultats suivants :

Figure 15. Répartition en fonction des tranches d'âge des patients avec canal artériel ayant bénéficié d'un cathétérisme

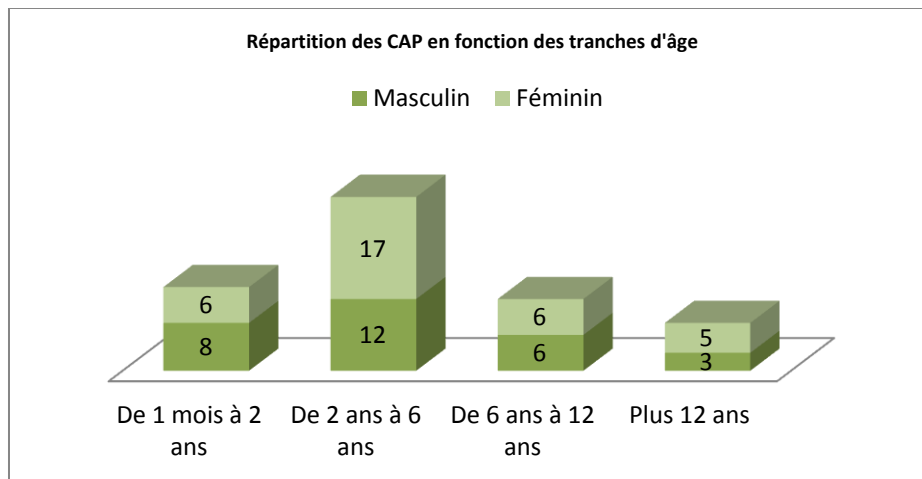
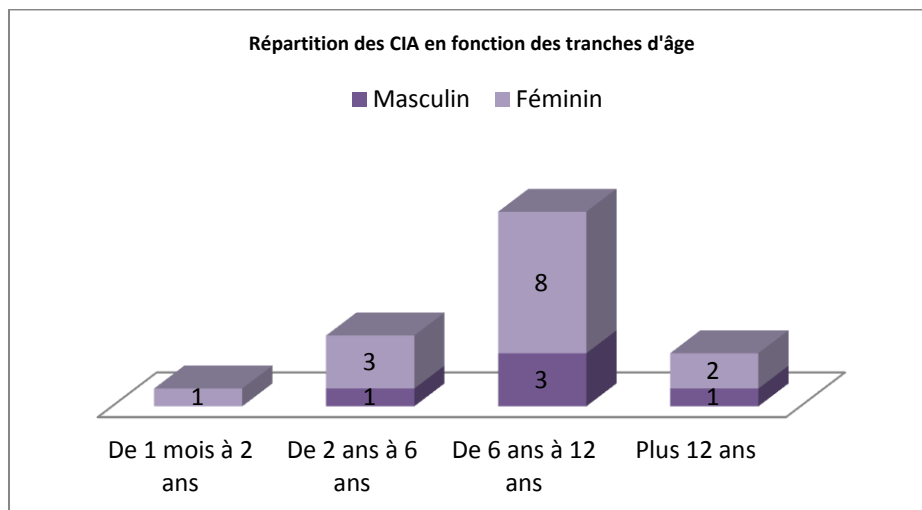


Figure 16. Répartition en fonction des tranches d'âge des patients avec CIA ayant bénéficié d'un cathétérisme



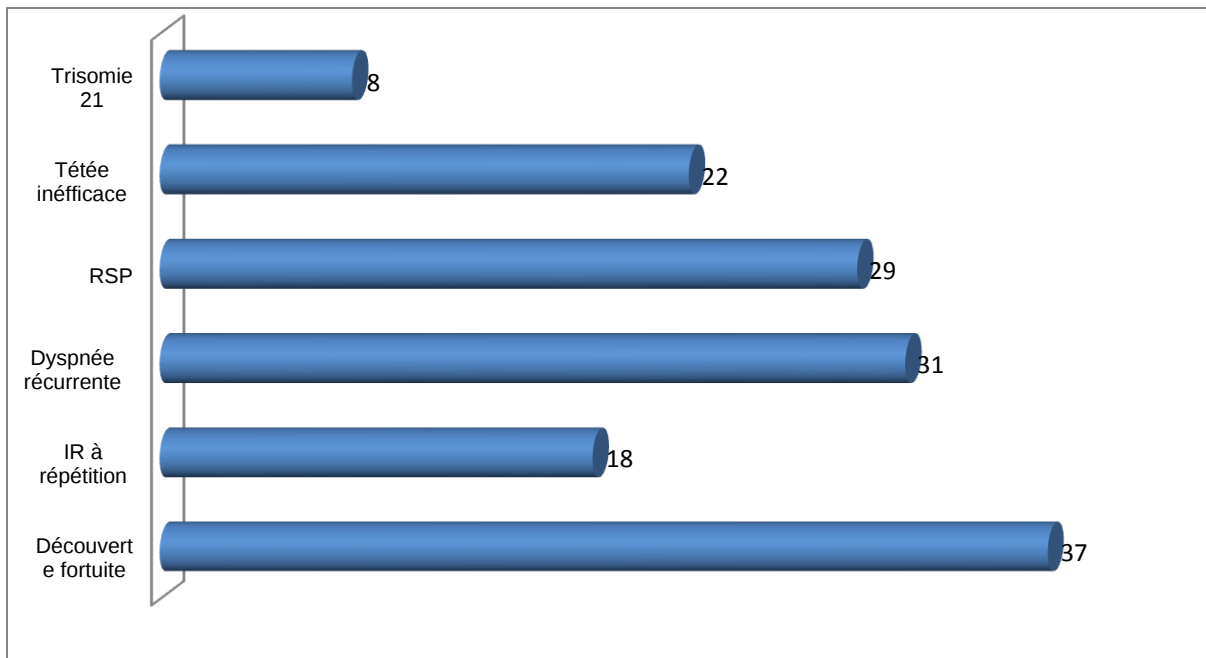
NB : Il n'y a eu que 4 fermetures de CIV au cours de la période de l'étude dont 2 garçons et 2 filles, aucun de moins de 2 ans, 2 patients âgés entre 6 et 12 ans.

b. Données cliniques

Motif de consultation :

Une cardiopathie a été découverte fortuitement chez 37 patients (45%) sur 86. Parmi les autres motifs de consultation, viennent en 2^{ème} position la dyspnée récurrente et le retard staturo-pondéral.

Figure 17. Principaux motifs de consultation des patients ayant été cathétérisés



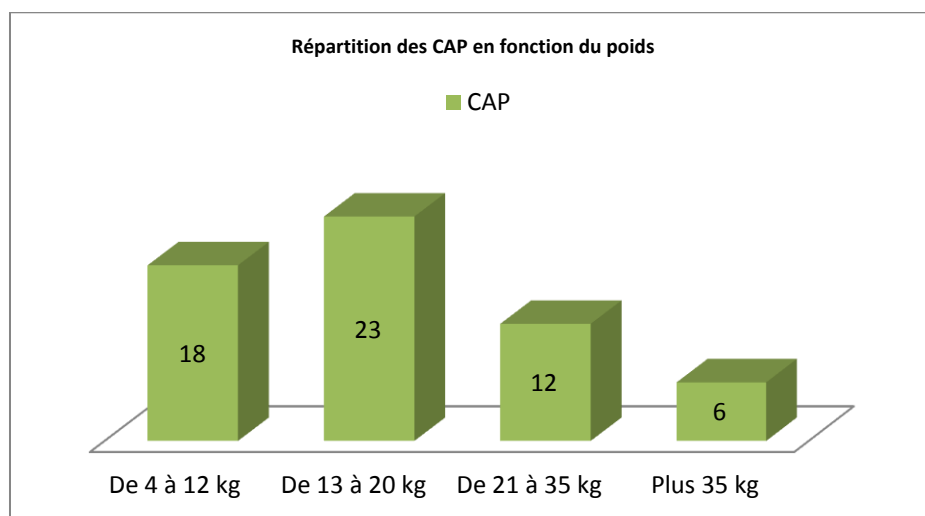
Poids :

Le poids moyen était calculé à 20,5 kg +/- 9,03 kg (avec extrêmes 4-59 kg), 29 patients (33%) avaient un retard staturo-pondéral, et aucun n'était en surcharge pondérale.

En détail, nous avons obtenu les résultats comme suit :

- Le poids moyen dans le groupe des CAP est de 18,8 +/- 10,92 kg (extrêmes 4-53 kg)
- Le poids moyen dans le groupe des CIA est de 24,4 +/- 11,8 kg (extrêmes 10-59 kg)
- Le poids moyen dans le groupe des CIV est de 28,5 kg +/- 8,8 kg (extrêmes 16-40 kg)

Figure 18. Répartition en fonction des tranches de poids des patients avec canal artériel ayant bénéficié d'un cathétérisme



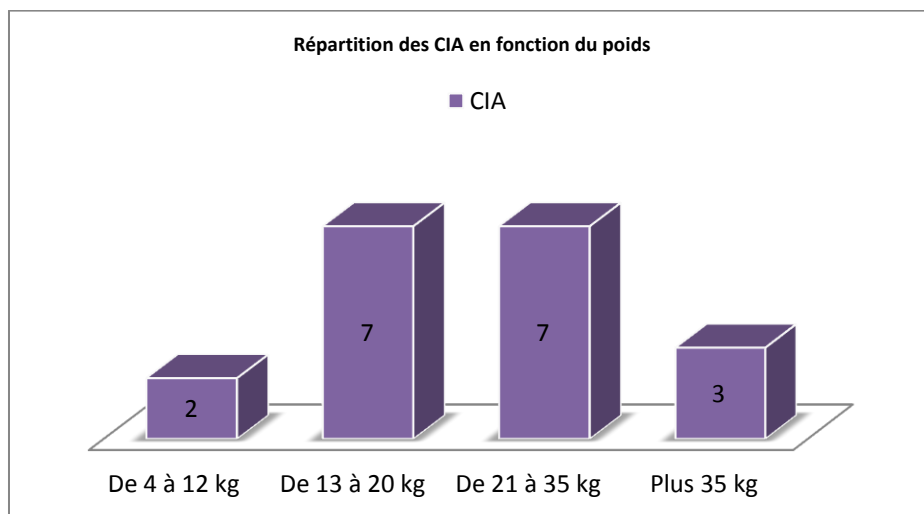
La taille moyenne des CAP était calculé à 4,7 +/- 1,7 mm (2-9 mm.

Les Caractéristiques des différents CAP sont reprises dans le tableau suivant :

Tableau 2. Caractéristiques des différents canaux artériels fermés par cathétérisme

Taille des CAP (mm) Types de CAP	2-4 mm	5-7 mm	8-10 mm	Total
A	15	13	5	33
B	4	5	-	9
C	2	4	-	6
D	2	-	6	2
E	6	3	4	13
Total	29	25	9	63

Figure 19. Répartition en fonction des tranches de poids des patients avec CIA ayant bénéficié d'un cathétérisme



Données échographiques :

Les cardiopathies prises en charge dans cette section sont les suivantes, reprises dans le graphique ci-dessous :

- 63 CAP dont 4 associées à d'autres cardiopathies (sténose pulmonaire, CIA et CIV) ;
- 22 CIA dont 3 associées (CAP et CIV) ;
- 5 CIV dont 2 associées (sténose pulmonaire, CAP et CIA).

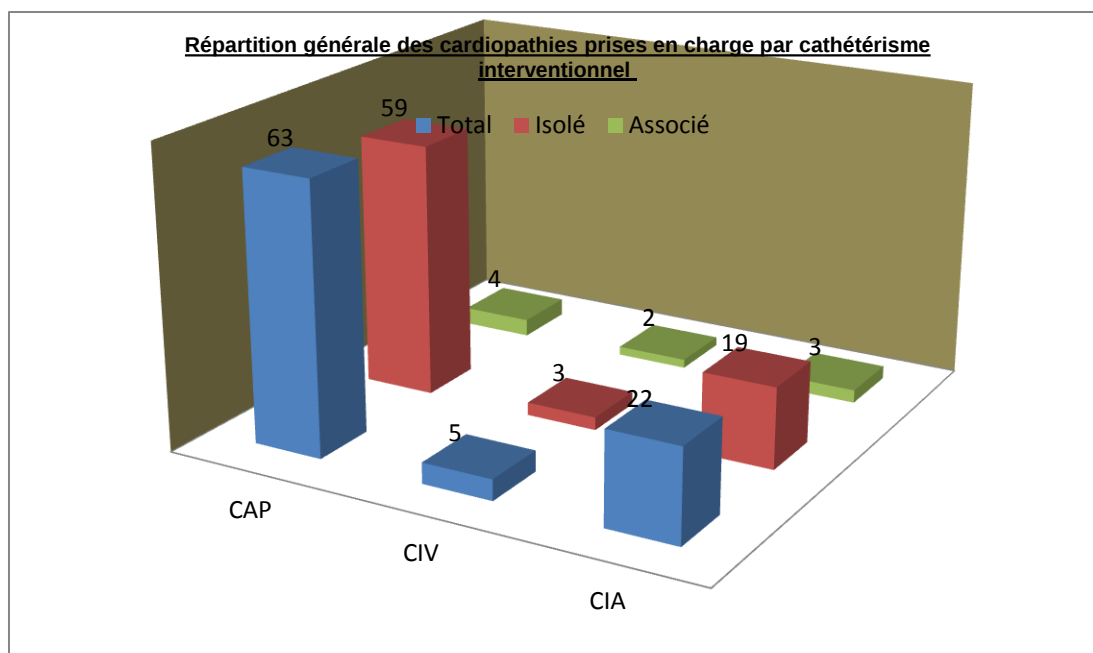


Figure 20. Répartition générale des cardiopathies prises en charge par cathétérisme interventionnel

Nous signalons qu'une HTAP était présente comme complication dans 10 cas de CAP et 2 cas de CIA.

c. Traitement

Résultats de cathétérisme :

La durée moyenne par procédure était calculée à 64,7 minutes +/- 15,4 minutes (50-90 minutes).

Le temps moyen d'hospitalisation était calculé à 1,8 jour (2-5 jours)

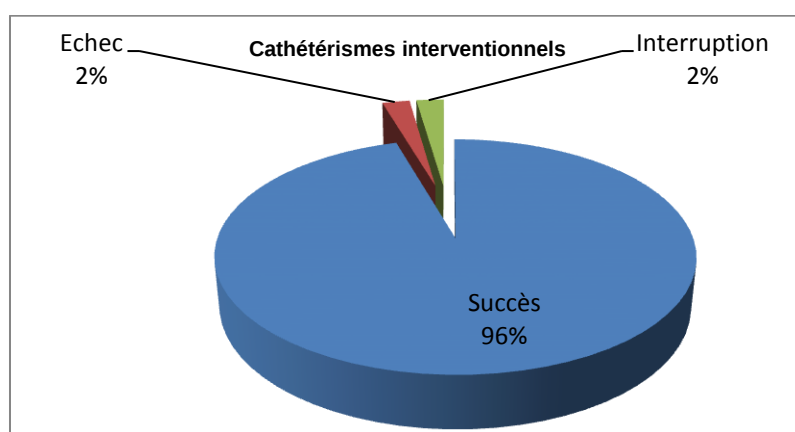
82 patients (96 %) ont eu avec succès l'implantation d'une prothèse cardiaque, notamment pour 59 canaux artériels, 4 communications interventriculaires et 19 communications interauriculaires. Une seule fermeture de canal artériel a eu un contrôle échographique non satisfaisant, nécessitant une correction chirurgicale ultérieure, et au cours d'une procédure de fermeture de canal, il y a eu une migration de la prothèse qui a heureusement été récupérée. 2 des procédures pour des canaux ont été interrompues après angiographie, devant le manque de prothèse adaptée (coil), et directement switcher en chirurgie. Et aucun décès n'a été constaté.

Les différents calibres de prothèses utilisées sont repris dans le tableau suivant :

Tableau 3. Les différentes tailles de prothèses utilisées pour la fermeture des canaux artériels

Taille de la prothèse PDA	Nombre
4/5 mm	10
4/6 mm	6
6/8 mm	19
8/10 mm	17
10/12 mm	7

Figure 21. Représentation du taux de réussite après fermeture des canaux artériels par cathétérisme



Complications des gestes :

4 procédures (4,7%) ont été émaillées de complications

Tableau 4. Survenue des complications après cathétérisme

Complications	Incidents	
Tardive	Pneumothorax	0
	Infection	2 (2,4%)
Immédiate	Spasme à l'extubation	1(1,2%)
	Troubles de rythme	0
	Hypotension	1(1,2%)

B. Chirurgie cardiovasculaire

Les cardiopathies congénitales concernées dans cette section, et ayant bénéficié d'une fermeture chirurgicale sont principalement les canaux artériels perméables, les communications interventriculaires, les communications interauriculaires, les canaux atrio-ventriculaires et les fenêtres aorto-pulmonaires. Au total 103 patients au total ont été colligés dans notre étude.

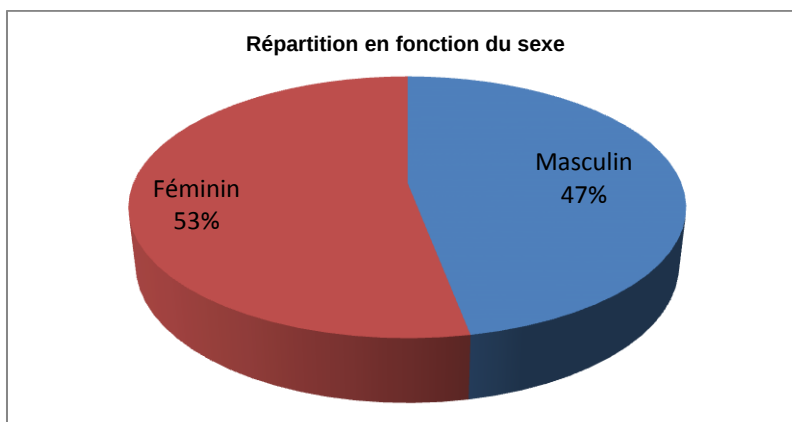
Les techniques chirurgicales utilisées dans les différentes interventions étaient la fermeture par patch ou par points séparés pour les communications septales, la ligature pour les canaux artériels perméables et les fenêtres aorto-pulmonaires. Toutes ces interventions ont été réalisées sous anesthésie générale, dont 89 (86%) sous CEC.

a. Données épidémiologiques

Répartition en fonction du sexe :

55 (53 %) patients étaient de sexe féminin et 48 (47 %) patients étaient de sexe masculin, soit un sex-ratio : 0.87

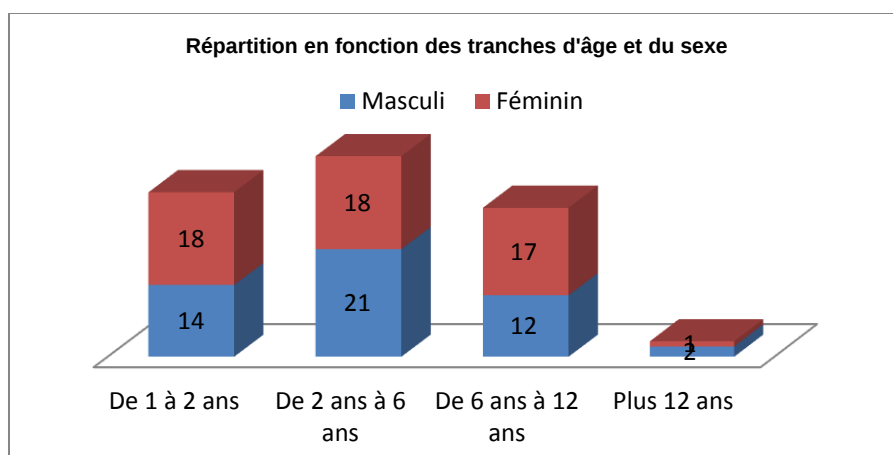
Figure 22. Répartition des patients opérés en fonction du sexe



Répartition des patients selon l'âge au moment du geste :

Les 103 patients ayant bénéficié d'une chirurgie avaient un âge moyen de 4,9 +/- 3,7 ans (2 mois-14 ans)

Figure 23. Répartition des patients opérés en fonction des tranches d'âge



Les cardiopathies ayant bénéficié d'une correction chirurgicale sont réparties de la manière suivante :

- CAP : 12 fermetures
- CIA : 15 fermetures
- CIV : 57 fermetures
- CAV : 15 fermetures
- Fenêtre aorto-pulmonaire : 3 fermetures

Figure 24. Répartition en fonction des tranches d'âge des patients avec canal artériel ayant été opérés

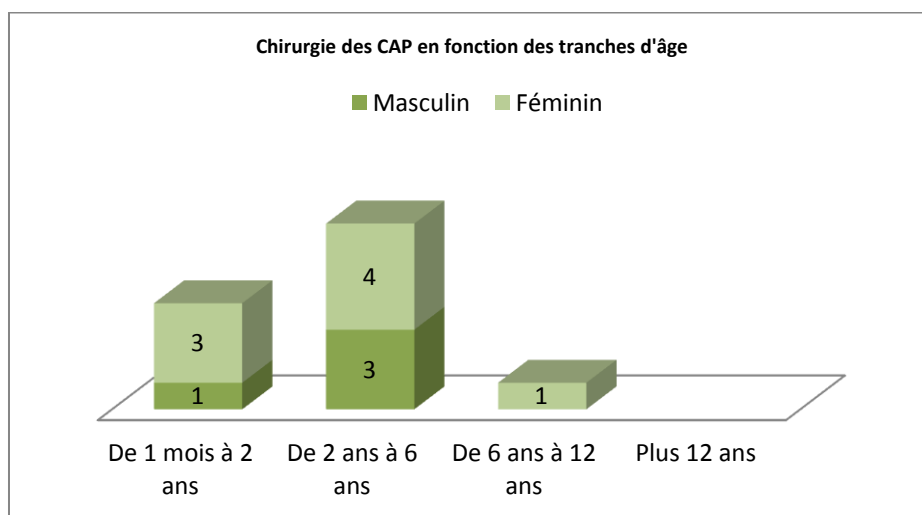


Figure 25. Répartition en fonction des tranches d'âge des patients avec CIA ayant été opérés

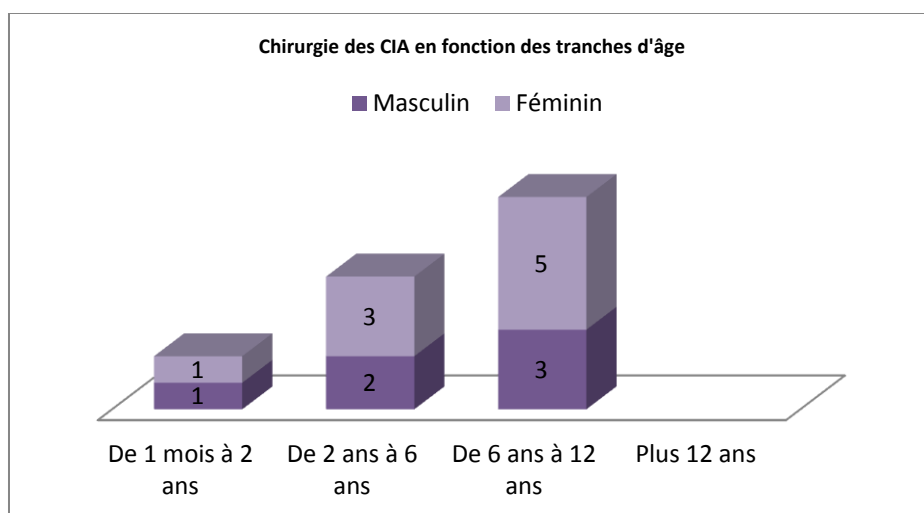


Figure 26. Répartition en fonction des tranches d'âge des patients avec CIV ayant été opérés

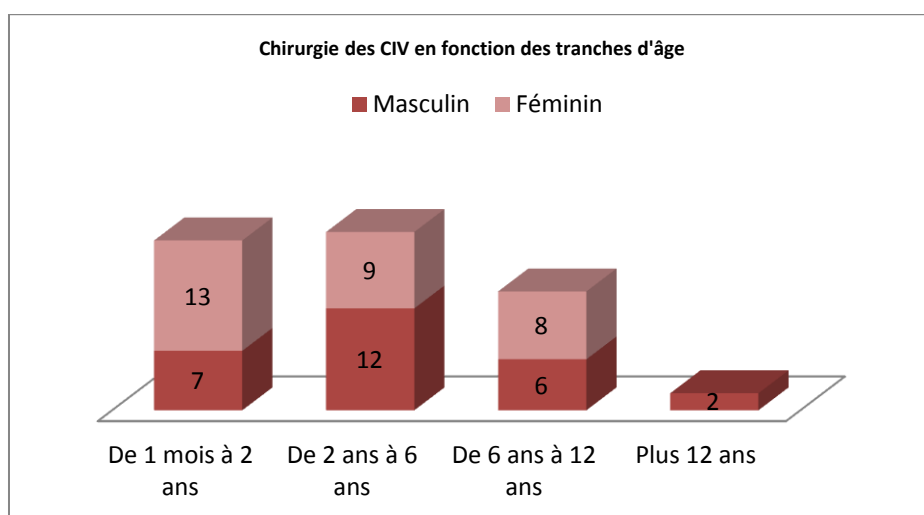
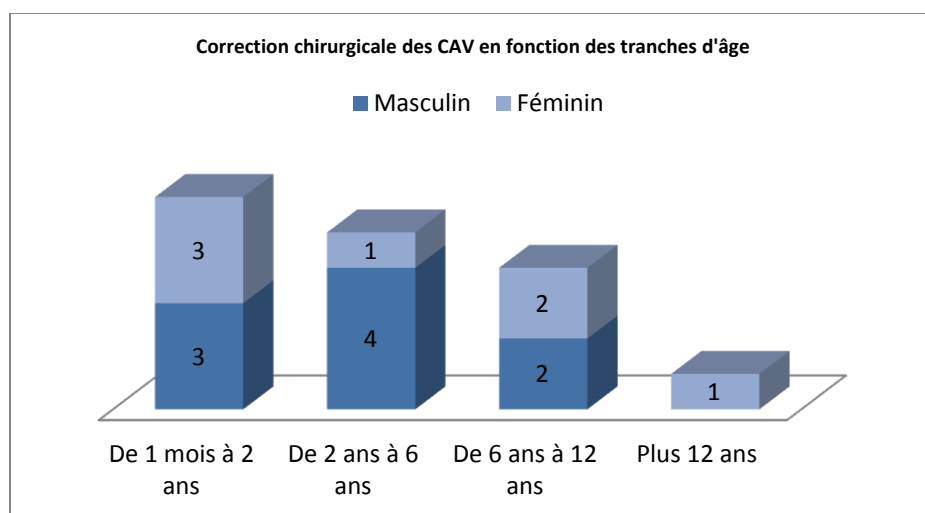


Figure 27. Répartition en fonction des tranches d'âge des patients avec CAV ayant été opérés

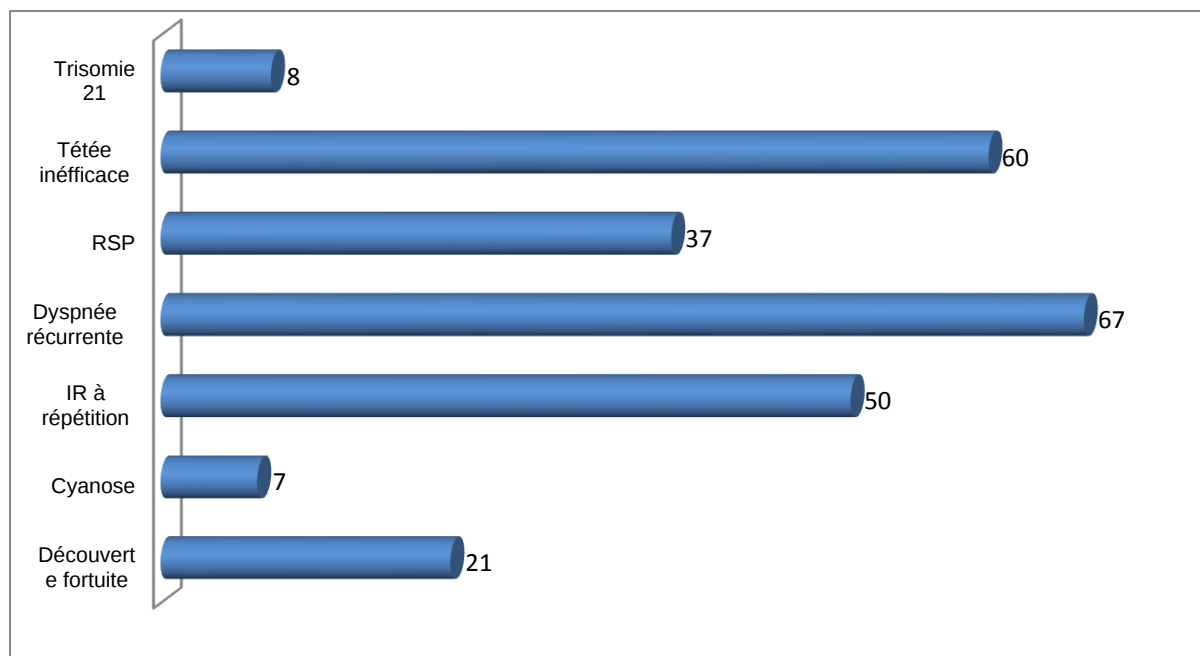


b. Données cliniques

Motif de consultation :

Dans ce groupe le motif principal de consultation était la dyspnée récurrente, suivie de la tétée inefficace et des infections respiratoires à répétition.

Figure 28. Principaux motifs de consultation des patients ayant été opérés



Poids :

Le poids moyen des patients au moment de la chirurgie était calculé à 15,48 kg +/- 8,97 kg (4 à 50 kg), 37 patients (36%) avaient un retard staturo-pondéral, et aucun n'était en surcharge pondérale.

La répartition de ces patients selon la cardiopathie corrigée s'est fait comme suit :

- Le poids moyen dans le groupe des CAP est de 11,6 +/- 3,78 kg (extrêmes 5-18 kg)
- Le poids moyen dans le groupe des CIA est de 21 +/- 9,4 kg (extrêmes 6-40 kg)
- Le poids moyen dans le groupe des CIV est de 15,01 +/- 9,3 kg (extrêmes 4-50 kg)
- Le poids moyen dans le groupe des CAV est de 13,4 +/- 5,9 kg (extrêmes 7-30 kg)

Figure 29. Répartition en fonction des tranches de poids des patients avec canal artériel ayant opérés

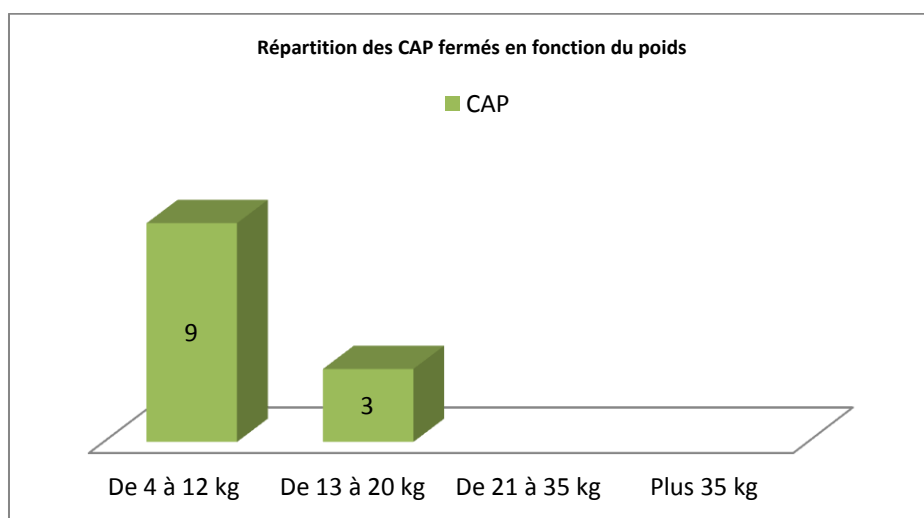


Figure 30. Répartition en fonction des tranches de poids des patients avec CIA ayant opérés

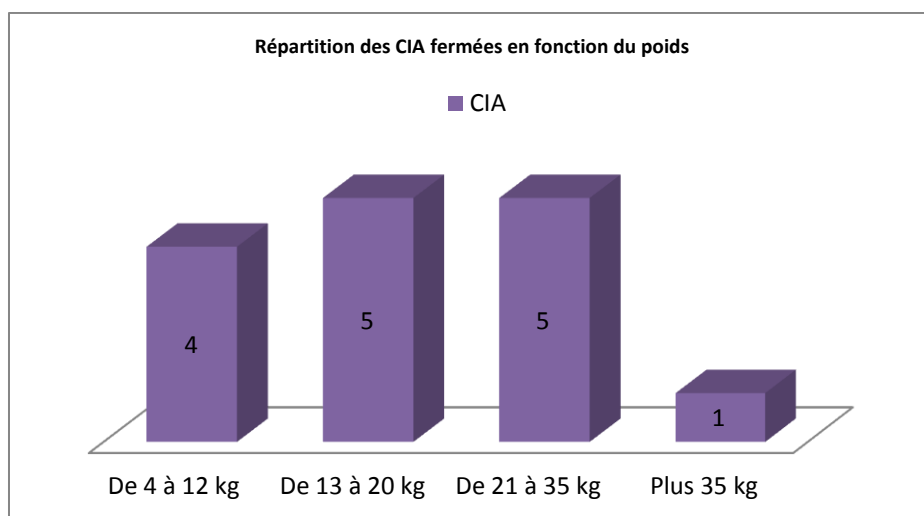


Figure 31. Répartition en fonction des tranches de poids des patients avec CIV ayant opérés

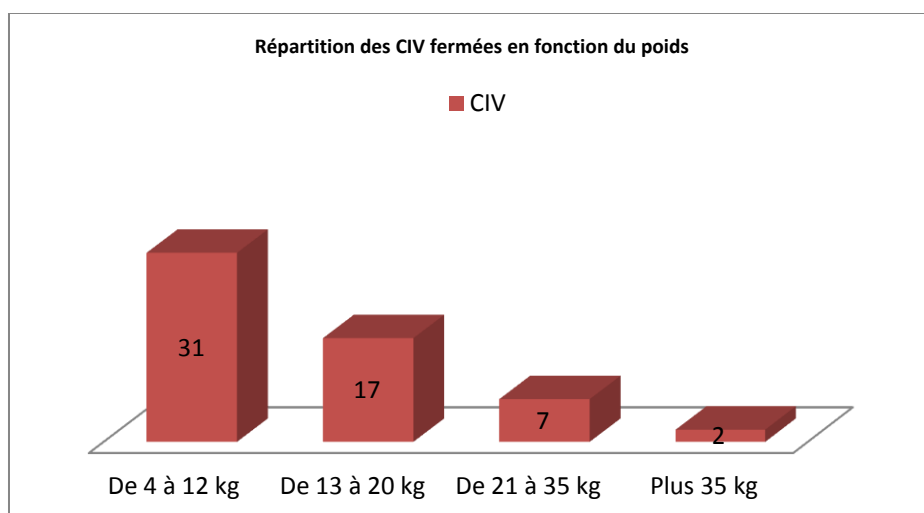
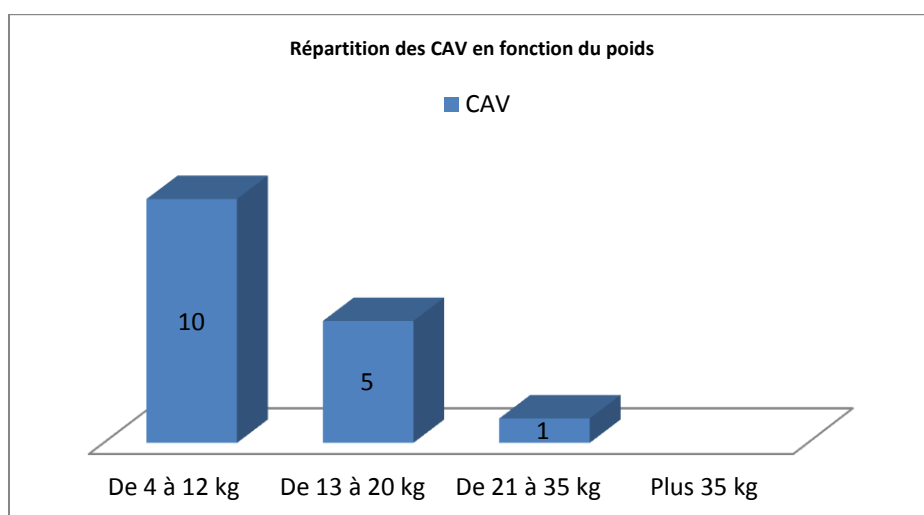


Figure 32. Répartition en fonction des tranches de poids des patients avec CAV ayant opérés



Données échographiques :

On a dénombré 8 cas de CAP isolé (8%), 40 cas de CIV isolée (39%), 10 cas de CIA isolée, 14 cas de CAV isolé et 2 cas de fenêtre aorto-pulmonaire isolée.

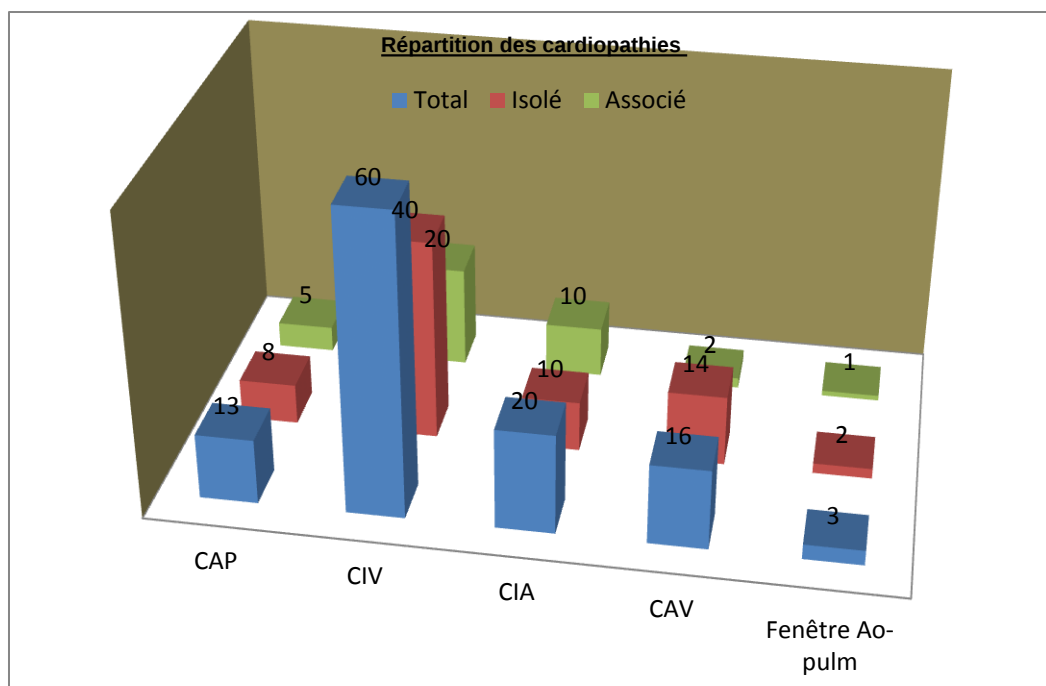


Figure 33. Répartition générale des cardiopathies prises en charge chirurgicalement

c. Traitement

Résultats des interventions chirurgicales :

La durée moyenne d'hospitalisation était calculée à 7,8 jours (6-12 jours)

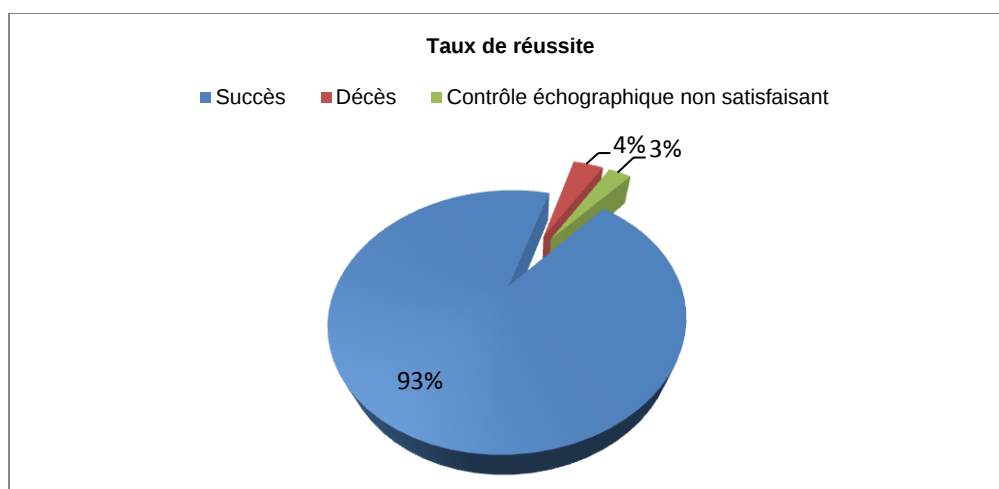
Le temps moyen d'une intervention chirurgicale était de 3 h 15 avec une durée moyenne de CEC à 65 +/- 24 min.

96 patients (93%) ont bénéficié d'une chirurgie cardiaque avec succès. Même si 10 des 96 patients ont gardé des anomalies résiduelles minimales sans répercussion. 3 patients ont survécu avec un contrôle échographique non satisfaisant (3%); il s'agissait d'une CIA avec maladie tricuspидienne, d'une CIV et d'une CAV.

Nous avons noté 4 décès (3,9%) : 2 patients sont décédés en post opératoire d'une cure de CAV et 2 autres en post opératoire d'une cure de CIV, entre H12 et J8 post opératoire. Les principaux contextes des décès ont été :

- Choc cardiogénique avec trouble de rythme à J3 post opératoire (CIV)
- Encéphalopathie avec plages hypo denses ischémiques cérébrales à J8 post opératoire (CIV)
- Choc cardiogénique réfractaire à la sortie de la CEC à H12 post opératoire (CAV)
- Choc cardiogénique avec trouble de rythme à J5 post opératoire (CAV)

Figure 34. Représentation du taux de réussite après fermeture chirurgicale des cardiopathies de shunt gauche / droit



Complications opératoires

Les complications des suites opératoires les plus fréquentes sont représentées dans le tableau ci-dessous

Tableau 5. Survenue des complications après chirurgie

COMPLICATIONS		NOMBRE
Immédiate	Hémorragique	4
	AVC	1
	Troubles de rythme	2
	Pneumothorax	2
	Choc cardiogénique	1
Tardive	Infectieuse	13
	Atélectasie	14
	Troubles de rythme	3
	Epanchement pleural	2
	Hémopéricarde	2
	Choc cardiogénique	8

Le taux de survenue des complications tardives est de 34 %, et de 9,7 % pour les complications immédiates.

II. Résultats de l'étude analytique

Nous avons comparé les cardiopathies ayant bénéficié d'un nombre significatif de fermeture chirurgicale ou par cathétérisme, et nous avons obtenu les résultats suivants :

Tableau 6. Evaluation des fermetures de CIA

Technique	Chirurgie	Cathétérisme
Age moyen	7,7 +/- 3,3 ans (16 mois-12 ans)	8,5 +/- 3,5 ans (21 mois-16 ans)
Poids moyen	21 +/- 9,4 kg	24,4 +/- 11,8 kg
Taille moyenne de la CIA	18,8 +/- 7 mm (10-30 mm)	13,2 +/- 6,3 mm (6-25 mm)
Durée hospitalisation	6,8 +/- 0,1 jours	1,8 +/- 1,2 jours
Complication	5 (33%)	0
Anomalies résiduelles	1	0
Contrôle insatisfaisant	0	0
Décès	0	0
Favorable	15 (100%)	19 (100%)

Aucun échec dans le groupe de fermeture des CIA, ni chirurgicale, ni par cathétérisme. La durée moyenne d'hospitalisation dans le groupe de

cathétérisme interventionnel était de 3,2 jours (3-4 jours), par rapport à 6,8 jours (6-8 jours).

Tableau 7. Evaluation des fermetures de PCA

Technique	Chirurgie	Cathétérisme
Tranche d'âge élective	2-6 ans	2-6 ans
Age moyen	3,8 +/- 1,7 ans (3 mois-7 ans)	5,7 +/- 4,2 ans (7 mois-17 ans)
Poids moyen	11,6 +/- 3,78 kg	18,8 +/- 10,92 kg
Taille moyenne de CAP (côté pulm)	5,6 +/- 1,3 mm (3-7 mm)	4,8 +/- 1,5 mm (2-9 mm)
Durée d'hospitalisation	6,9 +/- 0,1 jours	1,8 +/- 1,5 jours
Complication	1	1
Anomalies résiduelles	0	3*
Contrôle insatisfaisant	0	2
Décès	0	0
Favorable	12	59

3* : anomalies minimales sans répercussions cliniques ni échographiques
Pulm : pulmonaire

La fermeture chirurgicale des canaux artériels isolés a eu un taux de réussite de 100 % et la fermeture par cathétérisme a eu un taux de réussite de 97 %. La durée d'hospitalisation pour le cathétérisme et la chirurgie était respectivement de 3,1 jours (3-4 jours) et 5,9 jours (6-7 jours).

En tenant compte des contrôles non satisfaisants et des décès, nous avons réalisé quelques analyses suivantes :

Tableau 8. Evaluation échographique des échecs de fermeture par cathétérisme des PCA en fonction du poids

Age au moment du cathétérisme	CONTROLE ECHOGRAPHIQUE		Total
	Favorable	Non satisfaisant	
4 à 12 kg	20	1	21
13 à 20 kg	23	1	24
21 à 35 kg	12	0	12
Plus de 35 kg	6	0	6
Total	61	2	63

A travers ce tableau croisé on a réalisé le test de Chi-deux pour déterminer s'il existe une association entre le poids et un contrôle non satisfaisant après cathétérisme. Le test a été statistiquement négatif avec une $p > 0,05$ (Chi-deux = 0.857 et degré de liberté = 3), donc on peut retenir l'hypothèse qui suggère qu'il n'y a pas de lien entre le poids et les contrôles insatisfaisants après cathétérisme interventionnel pour la fermeture des CAP.

Tableau 9. Tableau croisé entre âge au moment de la chirurgie et contrôle échographique insatisfaisant

Age au moment de la chirurgie	CONTROLE ECHOGRAPHIQUE		Total
	Favorable	Non satisfaisant	
1 à 24 mois	30	2	32
25 mois à 6 ans	36	3	39
6 à 12 ans	27	2	29
Plus de 12 ans	3	0	3
Total	96	7	103

A travers ce tableau croisé on a réalisé le test de Chi-deux de Pearson pour déterminer s'il existe une association entre l'âge et les contrôles insatisfaisants

après chirurgie qui a été statistiquement négatif avec une $p > 0,05$. (Chi-deux = 0.315 et degré de liberté = 3), donc on peut retenir l'hypothèse qui suggère qu'il n'y a pas de lien entre l'âge et les contrôles insatisfaisants après chirurgie.

Tableau 10. Tableau croisé entre poids au moment de la chirurgie et contrôle insatisfaisant

Poids au moment de la chirurgie	CONTROLE ECHOGRAPHIQUE		Total
	Favorable	Non satisfaisant	
4 à 12 kg	60	3	63
13 à 20 kg	23	3	26
21 à 35 kg	9	1	10
Plus de 35 kg	4	0	4
Total	96	7	103

Le test de Chi-deux de Pearson = 1.485 avec un degré de liberté à 3 et une $p < 0,05$ donc on peut retenir l'hypothèse qui suggère qu'il n'y a pas un lien entre le poids et un contrôle insatisfaisant après la chirurgie cardiovasculaire.

Tableau 11. Tableau croisé entre décès après chirurgie, poids et pathologies

Poids \ Pathologie	4 à 12 kg	13 à 20 kg	21 à 35 kg	Plus de 35 kg	Total
CIV	2	0	0	0	2
CAV	2	0	0	0	2
Total	4	0	0	0	4

CHAPITRE IV. DISCUSSION

Dans notre série, il y a statistiquement plus de fermeture chirurgicale 55,5% que par cathétérisme cardiaque 44,5%.

Une des explications de cette légère différence vient du fait que le cathétérisme cardiaque chez l'enfant avec malformation cardiaque congénitale s'est développé en parallèle avec la chirurgie cardiaque. Et bien que les progrès techniques et la connaissance des malformations cardiaques congénitales permettent aujourd'hui de traiter de plus en plus de malformations simples par voie percutanée, les malformations cardiaques complexes restent principalement du domaine chirurgical. Enfin, à ce jour, les indications de fermeture par cathétérisme des shunts cardiaques même pour certaines cardiopathies isolées sont plus réduites par rapport à la chirurgie.

Nous avons comparé les procédures selon les types de cardiopathies en fonction de leur fréquence assez élevée de fermeture par les différentes techniques. En effet, dans notre étude, la fermeture par cathétérisme interventionnel des communications interventriculaires n'a été réalisé que 5 fois car cette une technique qui en est encore à ses débuts au sein du service.

I. Communication inter auriculaire

Tableau 12. Comparaison entre différentes études sur la fermeture des CIA chirurgicalement et par cathétérisme

Données	Etudes	Yinn Khum Ooi et al	CHU Hassan II
		KT/Ch	KT/Ch
Année de parution		2016	2019
Pays de l'étude		USA	Maroc
Echantillonnage		4606 / 3159	19 / 15
Age (an)		5,6 / 4,5	8,5 / 7,7
Poids (kg)		14 / 11,1	24 / 21,1
Survenue de complication (%)		3,7 / 19,8	0 / 33
Taux de réussite (%)		100 / 100	100 / 100
Séjour (jours)		1,3 / 7,9	1,8 / 6,8

Lorsque nous comparons les caractéristiques entre les 2 types de procédures, nous trouvons un âge moyen du groupe de cathétérisme de 8,5 ans, qui était légèrement plus élevé que celui du groupe de chirurgie de 7,7 ans. Parallèlement à l'âge, le poids moyen des patients ayant bénéficié du cathétérisme interventionnel de 24,4 kg était également plus élevé que celui du groupe de chirurgie qui était de 21 kg. Ces différences se retrouvent également dans la méta-analyse de Yinn Khurn Ooi et al.

Dans les cas de correction par cathétérisme, la durée moyenne d'hospitalisation était écourtée à 3,2 jours par rapport à la moyenne de 6,8 jours pour une intervention chirurgicale. Nous avons également noté cet écart dans la durée d'hospitalisation dans la série de méta-analyses de Yinn Khurn Ooi.

La fréquence de survenue de complications post chirurgicales était de 33%, un peu plus que plusieurs études, tandis qu'elle était nulle dans le groupe de cathétérisme. Et enfin, le taux de réussite des fermetures chirurgicales et transcathétérielles des CIA était de 100% dans les deux groupes, comme dans les séries citées précédemment.

II. Canal artériel persistant

Lorsque nous comparons les caractéristiques entre les 2 types d'interventions, nous trouvons un âge moyen du groupe de cathétérisme de 5,7 ans, qui était légèrement plus élevé que celui du groupe de chirurgie de 3,8 ans. Parallèlement à l'âge, le poids moyen des patients ayant bénéficié du cathétérisme interventionnel de 18,8 kg était également plus élevé que celui du groupe de chirurgie qui était de 11,6 kg.

Dans plusieurs études dans la revue de la littérature, notamment celles de Zhaoyang Chen, Rodrigo Nieckel da Costa, Mulyadi M Djer et Arif Zulqarnain, les résultats sont presque superposables aux nôtres, comme résumé dans le tableau ci-dessous.

L'âge moyen du côté chirurgical est toujours légèrement inférieur au côté cathétérisme, hormis dans la série de Zulqarnain. Par rapport au poids, cette tendance est respectée dans toutes les études. Il n'y a pas de grande différence de taille des canaux dans les 2 groupes, sauf pour Djer qui a noté une différence de 2 mm entre les 2 groupes. Les résultats sont divergeant en ce qui concerne les anomalies résiduelles après correction. Chez certains auteurs, il y en a plus après cathétérisme alors que pour d'autres elles sont inexistantes. Dans notre cohorte il n'y avait pas d'anomalies résiduelles après chirurgie, mais il en subsistait quelques-unes après cathétérisme. Le taux de réussite était très élevé et il n'y a eu aucun décès dans les 2 groupes pour tous les auteurs cités.

Tableau 13. Comparaison entre différentes études sur la fermeture des canaux artériels chirurgicalement et par cathétérisme

Données	Etudes	Chen et al KT/Ch	Costa et al KT/Ch	Djer et al KT/Ch	Zulqarnain et al KT/Ch	CHU Hassan II KT/Ch
Année de parution		2009	2012	2013	2016	2019
Pays de l'étude		Chine	Brésil	Indonésie	Pakistan	Maroc
Echantillonnage		51 / 130	80 / 39	89 / 67	120 / 130	63 / 12
Age (an)		18,2 / 11,4	3,3 / 2,1	4 / 1,8	8,2 / 9,8	5,7 / 3,8
Poids (kg)		-	14 / 11,1	13 / 8	22,9 / 20,2	18,8 / 11,6
Taille de CAP (mm)		6,8 / 6,4	3,2 / 3,8	4 / 6	4,3 / 4,2	4,8 / 5,6
Survenue de complication (%)		2 / 6,2	1,3 / 6,9	3,4 / 2,9	3 / 0,8	1,6 / 8,3
Anomalies résiduelles (%)		0 / 0	7 / 5	0 / 1,5	0 / 1,7	4,9 / 0
Taux de réussite (%)		100 / 100	100 / 100	94 / 96	98 / 100	97 / 100
Séjour (jours)		3,6 / 8,8	1,3 / 7,9	2,7 / 6,6	1,6 / 4,4	1,8 / 6,9
Décès (%)		0 / 0	0 / 0	0 / 0	0 / 0	0 / 0

KT : cathétérisme ; Ch : chirurgie

III. Globale

Le taux de mortalité globale après cathétérisme était nul, et très faible du coté chirurgical à 3,9%. Les 4 décès ont été trouvés dans l'intervalle de poids entre 4 et 12 kg.

Aucun facteur de mauvais pronostic, prédictif d'un contrôle insatisfaisant après fermeture chirurgical ou par cathétérisme d'un shunt, n'a clairement été identifié dans notre étude.

CHAPITRE V. CONCLUSION ET PERSPECTIVES

Le cathétérisme cardiaque chez l'enfant avec malformation cardiaque congénitale s'est développé en parallèle avec la chirurgie cardiaque. Son but principal était de fournir le plus de précision possible sur la nature anatomique exacte de la malformation en vue d'une opération chirurgicale palliative ou correctrice. Depuis lors, les progrès de l'imagerie non invasive ont supplanté en grande partie le cathétérisme cardiaque diagnostique, qui reste encore un moyen pour l'évaluation hémodynamique chez ces patients.

Le cathétérisme interventionnel occupe une place croissante dans la prise en charge des cardiopathies congénitales. Depuis l'atrioseptostomie de Rashkind effectuée en 1966 dans la transposition de gros vaisseaux, de nombreuses techniques ont émergé. Pour beaucoup d'entre elles, il s'agit de fermer avec un obturateur (double disque, bouchon, coil...) un shunt cardiaque ou extracardiaque qui induit le plus souvent un hyperdébit pulmonaire : fermeture de communication interauriculaire, de communication intraventriculaire, de canal artériel. Pour d'autres, il s'agit de lever un obstacle valvulaire ou vasculaire : dilatation de la valve pulmonaire ou aortique, voire d'une coarctation de l'aorte. Pour les sténoses vasculaires, l'angioplastie avec une sonde à ballonnet peut être associée à la mise en place d'endoprothèse. Enfin depuis une dizaine d'années, l'implantation de valve cardiaque est réalisée : tout d'abord la valve pulmonaire avec la valve Melody™ (Medtronic) ou la valve Sapien™ (Edwards Lifesciences), mais probablement à l'avenir la plupart des valves avec du matériel adapté en utilisant très souvent des techniques hybrides, c'est-à-dire combinant un cathétérisme avec une chirurgie.

La première description de la fermeture percutanée d'une persistance de canal artériel remonte à 1967 par Porstmann. On dispose actuellement selon la taille de l'enfant, la taille du canal artériel et sa morphologie de diverses possibilités pour effectuer une fermeture efficace selon le matériel utilisé (coil ou dispositif spécifique de fermeture).

Depuis la première description de fermeture par voie percutanée d'une CIA en 1976 par King et collaborateurs, cette intervention est devenue une intervention de routine en cardiologie interventionnelle pédiatrique. Plusieurs types de dispositifs sont à disposition pour effectuer ce geste, chacune ayant des spécifications propres. Seules les CIA de type ostium secundum ayant un rebord de septum interauriculaire suffisant pour l'appui sont traitables par des ombrelles dans ce type d'intervention.

Vu les succès thérapeutiques encourageants de la fermeture par ombrelle des CIA, des dispositifs permettant aussi la fermeture des CIV ont été développés. Etant donné la situation hémodynamique, la morphologie particulière et leur grande variabilité de taille ou de localisation, seules les CIV musculaires de pointe et antérieures sont accessibles actuellement.

Les progrès techniques et dans la connaissance des malformations cardiaques congénitales permettent aujourd'hui de traiter de plus en plus de malformations simples par voie percutanée, ceci avec des résultats immédiats satisfaisants et comparables à la chirurgie. Les malformations cardiaques complexes restent principalement du domaine chirurgical. Dans ces cas, le travail d'équipe entre le chirurgien cardiaque congénital et le cardiologue pédiatre est apte à créer une synergie, à simplifier la prise en charge de ces patients et à obtenir la meilleure correction ou palliation possible.

En définitif, les résultats de notre étude démontrent que dans l'ensemble, la fermeture par cathétérisme des shunts gauche / droit est tout aussi efficace que la correction chirurgicale, avec un taux très élevé de succès, un faible taux de complications et une évolution favorable à court, moyen et long terme. La limite dans cette technique reste néanmoins l'étroitesse de ses indications, bien que les progrès techniques essaient de les élargir. Ces procédures ont permis de minimiser les risques opératoires d'une chirurgie lourde et par la même occasion, de réduire considérablement la durée d'hospitalisation. Le cathétérisme cardiaque peut donc être une alternative et un complément à la chirurgie pour la prise en charge des cardiopathies de shunt gauche / droit, dans le but justement de mettre en place cette synergie positive autour et pour le bien du patient.

RESUME

Les cardiopathies de shunt gauche/droit sont des pathologies congénitales engendrant au cours de leur évolution un dysfonctionnement de la pompe cardiaque et de l'hématose (fonction pulmonaire), conditionnant le pronostic vital. La survenue d'une insuffisance cardiaque est en général progressive et insidieuse. Le diagnostic repose essentiellement sur l'échographie trans thoracique. Pour la plupart de ces pathologies, le traitement curatif est la correction anatomique, assurant ainsi une survie prolongée avec une qualité de vie satisfaisante.

La fermeture par cathétérisme cardiaque des cardiopathies congénitales de shunt gauche/droit est devenue une technique alternative à la chirurgie cardiovasculaire depuis plusieurs décennies. L'objectif de notre travail est d'évaluer dans un premier temps l'impact de la prise en charge des cardiopathies congénitales de shunt gauche / droit par cathétérisme cardiaque interventionnel au CHU Hassan II, et secondairement de la comparer à la chirurgie cardiovasculaire à cœur ouvert avec ou sans CEC.

Il s'agit d'une étude mono centrique rétrospective, descriptive et analytique réalisée à l'unité de cardiologie pédiatrique et de chirurgie cardiovasculaire pédiatrique du CHU Hassan II sur une période de 5 ans, de juillet 2015 à juin 2019. La fermeture par cathétérisme de ces cardiopathies de shunt a été réalisée chez 82 patients, alors que 103 patients ont bénéficié d'une chirurgie, en fonction des indications. Toutes les procédures de cathétérisme cardiaque ont été réalisées sous anesthésie générales par guidage radioscopique et avec un contrôle échographique dans les 24 heures, puis à 1 mois et 3 mois.

Le largage des différentes prothèses cardiaques a été un succès chez 80 patients, soit 98%. Une procédure a été interrompue vu la disproportion entre le matériel, le faible poids du patients et la taille du shunt. Et seulement dans 1 cas le contrôle échographique n'était pas satisfaisant, nécessitant une correction chirurgicale.

La fermeture par cathétérisme cardiaque des cardiopathies de shunt gauche-droit a donc été associée à un taux très élevé de succès, un faible taux de complications et une évolution favorable à court, moyen et long terme. Toutes ces procédures ont permis de minimiser les risques opératoires d'une chirurgie lourde et par la même occasion, de réduire considérablement la durée d'hospitalisation. Le cathétérisme cardiaque est donc une alternative et un complément à la chirurgie pour la prise en charge des cardiopathies de shunt gauche / droit, dans le but justement de mettre en place cette synergie positive autour et pour le bien du patient.

ANNEXE

Fiche d'exploitation

1. Identité

- ✓ Nom :
- ✓ IP :
- ✓ Sexe :
- ✓ Age au moment du geste (mois) :

2. Motif de consultation

- ✓ Dyspnée récurrente :
- ✓ stagnation pondérale :
- ✓ cyanose à répétition :
- ✓ Asthénie physique :
- ✓ Autres :

3. Antécédents

- ✓ Bonne adaptation à la vie extra utérine :
- ✓ Cyanose néonatale :
- ✓ détresse respiratoire néonatale :
- ✓ Vaccination à jour :
- ✓ Infection respiratoire à répétition :
- ✓ Tétée efficace :
- ✓ Sueur ou cyanose ou interruption au moment des tétées :
- ✓ Trisomie 21 :

4. Histoire de la maladie

- ✓ Age de la symptomatologie : Dès la naissance :
Après 6 mois :
- ✓ Symptomatologie continue :
- ✓ Notion de malaise ou syncope :
- ✓ Traitement reçu avec : - Furosémide :
 - IEC :
 - bêta bloqueur :
 - Autres :

5. Examen clinique

- ✓ Poids : A la moyenne :
< -2DS :
- ✓ Taille : A la moyenne :
< -2DS :
- ✓ Polypnée :
- ✓ Dysmorphie T 21 :
- ✓ Dysmorphie autre :
- ✓ Cyanose :
- ✓ Thorax protus :
- ✓ Hépatomégalie :

- ✓ Hippocratisme digital :
- ✓ Souffle ou frottement cardiaque :
- ✓ Thrill :
- ✓ Pouls périphériques absents :
- ✓ TA : Normal :
Elevée :
- ✓ Saturation : Normale :
Basse :

6. Imagerie

- ✓ Radio thorax : Surcharge hilaire :
Cardiomégalie :
Foyer infectieux radiologique :
Normale :
- ✓ Echographie cardiaque :
 - CIA :
Taille de CIA :
Type CIA :
 - PCA :
Type de PCA :
Taille de PCA :
 - CIV :
Type de CIV
Taille de CIV
 - CAV :
 - TGV :
 - RVPA :
 - 4F :
 - CoAo :
 - St Pulm :
 - HTAP :
 - Autres cardiopathies :

7. Prise en charge

- ✓ Chirurgie avec CEC :
- ✓ Chirurgie sans CEC :
- ✓ Type d'intervention chirurgicale :
- ✓ Correction par KT :
- ✓ Taille de prothèse :
- ✓ Jours d'hospitalisation : 1 à 3 jours :
4 à 7 jours :
>7 jours :
- ✓ Complication immédiate :
 - Spasme à l'extubation :
 - Arrêt cardiaque :
 - Hypotension :
 - HTA :

- Autres :
- ✓ Complications tardive :
 - Infectieuse :
 - Pneumo médiastin ou pneumothorax :
 - Autres :

8. Evolution

- ✓ Prise pondérale (évolution) :
- ✓ Contrôle ETT :
 - Satisfaisant :
 - Anomalie résiduelle minime :
 - Anomalie résiduelle majeure :
 - Echec :
- ✓ Décès :
- ✓ Cause de décès :

BIBLIOGRAPHIE

- Nelson Textbook of pediatrics 18th edition 2007, R. M. Kligman, R. E. Behrman, H. B. Jenson, B. F. Stanton.
- Heart development : Molecular insights into cardiac specification and early morphogenesis. Brand T. Dev Biol 2003.
- Genetics of heart development. Chen JN, Fishman MC. Trends Genet 2000.
- Unchain my heart : The scientific foundations of cardiac repair. Dimmeler S, Zeiher AM, Schneider MD. J Clin Invest 2005.
- Cell biology of cardiac cushion development. Person AD, Klewer SE, Runyan RB. Int Rev Cytol 2005
- Fetal growth and adult disease. Ozanne SE, Fernandez-Twinn D, Hales CN. Sem Perinatol 2004.
- Interventional cardiac catheterization in congenital heart disease. Andrews RE, Tulloh RMR. Arch Dis Child 2004
- Effect of transcatheter atrial septal defect closure in children on left ventricular diastolic function. Giardini A, Moore P, Brook M, et al. Am Coll Cardiol 2005.
- Transcatheter atrial septal closure with the Amplatzer septal occluder : Five-year follow-up. Yen G, Wilson NJ. Catheter Cardiovasc Interv 2005.
- The incidence of congenital heart disease. Julien Hoffman, Samuel Kaplan. Journal of the American college of cardiology 2002.
- Davidson's Principles and Practice of Medicine 22th edition 2014.
- Genetics of congenital heart disease. Ashleigh A Richards, Vidu Garg. Current cardiology Reviews 2010
- Facteurs BHLH et la morphogénèse cardiaque, C Grepin. Medecine / Science 1996.
- Congenital disease of the heart : clinical-physiological considerations, Rudolph AM. 2nd Ed. New York, Futura 2001

- Development origins of the metabolic syndrome : prediction, plasticity, and programming. *Physiol Rev* 2005. McMillen IC, Robinson JS.
- Transcatheter intervention in the neonate with congenital heart disease, Kreutzer J, *Clin Perinatol* 2001.
- Interventional paediatric cardiology, Walsh KP, *Br Med J* 2003
- The genetic contribution to congenital heart disease, Goldmuntz E. *Pediatr Clin North Am* 2004.
- Molecular genetic of atrioventricular septal defects, Maslen CL. *Cur Opin Cardiol* 2004.
- Comparison of percutaneous device closure versus surgical closure of perimembranous ventricular septal defects: A systematic review and meta-analysis. Saurav A. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2015 Nov.
- Comparison of transcatheter versus surgical closure of perimembranous ventricular septal defect in pediatric patients: A systematic review and meta-analysis, Sahar El-Kadeem. *J Saudi Heart Assoc* 2019.
- Transcatheter Versus Surgical Closure of Patent Ductus Arteriosus in Pediatric Patients: A Systematic Review With Meta-Analysis, Moshera El Nady. *SM J Pediatr Surg.* 2017.
- Transcatheter vs. surgical closure of patent ductus arteriosus: outcomes and cost analysis, Mulyadi M Djer. *Paediatr Indones*, Vol. 53, No. 4, July 2013.
- Incremental Cost-Effectiveness of Surgical vs. Percutaneous Treatment of Patent Ductus Arteriosus with the Amplatzer™ Duct Occluder in Children: A Systematic Review, Rodrigo Nieckelda Costa. *Rev Bras Cardiol Invasiva* 2014.
- Short-term outcomes after surgical versus trans catheter closure of atrial septal defects; a study from Iran, Behnam Askari. *The Egyptian Heart Journal* 2018.
- Transcatheter Versus Surgical Closure of Atrial Septal Defects, Emile Bacha. *JACC : cardiovascular interventions* vol. 9, n° 1, 2016
- Comparison of effectiveness and cost of patent ductus arteriosus device occlusion versus surgical ligation of patent ductus arteriosus, Arif Zulqarnain. *Pak J Med Sci* 2016.
- Transcatheter Versus Surgical Closure of Atrial Septal Defects in Children. A Value Comparison, Yinn Khurn Ooi. *JACC : cardiovascular interventions* vol. 9, 2016.

- Transcatheter Versus Surgical Closure of Perimembranous Ventricular Septal Defects in Children. A Randomized Controlled Trial, Jian Yang. Journal of the American College of Cardiology Vol. 63, No. 12, 2014.