



LES CARDIOPATHIES CONGENITALES A REVELATION NEONATALE

MEMOIRE PRESENTE PAR :

DOCTEUR MFEGUE MENGUE ANNE LAURE

Née le 22 Mai 1984 à Yaoundé

POUR L'OBTENTION DU DIPLOME DE SPECIALITE EN MEDECINE

OPTION : PEDIATRIE

Rapporteur professeur KOJMANE WIDADE

Sous la direction de :

Professeur ATMANI SAMIR

Session Septembre 2020

PLAN

DEDICACE.....	5
LISTE DES ABREVIATIONS.....	11
INTRODUCTION	13
BASES THEORIQUES	16
A. RAPPELS ANATOMIQUE ET PHYSIOLOGIQUE :	17
I. Rappel anatomique du cœur	17
II. Circulation fœtale et passage à la circulation néonatale.....	18
B. EPIDEMIOLOGIE :	23
C. ETIOLOGIE :	24
D. CLASSIFICATION DES CARDIOPATHIES CONGENITALES :	26
E. SHUNTS GAUCHE-DROITE :	26
F. MALFORMATIONS OBSTRUCTIVES ET ANOMALIES VALVULAIRES:	40
G. CARDIOPATHIES CYANOGENES :	43
H. CARDIOPATHIES COMPLEXES :	47
I. BASES THERAPEUTIQUES :	47
NOTRE ETUDE.....	54
I. MATERIELS D'ETUDES :	55
II. METHODES D'ETUDES :	55
1. Critères d'inclusion :	56
2. Critères d'exclusion :	56
3. Limites de l'étude :	56
RESULTATS	57
A. PROFIL DES NOUVEAU-NES	58
I. Caractéristiques épidémiologiques	58
A. PREVALENCE HOSPITALIERE :	58
B. REPARTITION GEOGRAPHIQUE :	58
C. NIVEAU SOCIO-ECONOMIQUE :	59
II. SEXE :	60
III. Age à l'hospitalisation :	61
IV. Terrain associé :	62
A. LE TERME :	62
B. LE SCORE D'APGAR :	62
C. LE POIDS :	63
D. CONSANGUINITE :	63
E. ANTECEDENTS FAMILIAUX.....	63
B. PROFIL DES MERES.....	64
1. AGE DES MERES :	64

LES CARDIOPATHIES CONGENITALES A REVELATION NEONATALE

2. SUIVIE DE GROSSESSE :	64
3. PATHOLOGIE PENDANT LA GROSSESSE :	65
A. PATHOLOGIES AIGUES :	65
B. PATHOLOGIE CHRONIQUES :	66
C. ETUDE CLINIQUE.....	67
1. CIRCONSTANCES D'HOSPITALISATION :	67
2. EXAMEN CLINIQUE :	68
A. LE POIDS :	68
B. SIGNES D'INSUFFISANCE CARDIAQUE :	69
C. L'AUSCULTATION :	70
D. PARAMETRES GENERAUX :	71
E. BILAN MALFORMATIF :	71
F. PATHOLOGIES ASSOCIEES.....	71
3. ETUDE PARACLINIQUE :	72
A. DONNEES BIOLOGIQUES :	72
B. DONNEES D'IMAGERIES :	73
4. TRAITEMENT ET EVOLUTION :	76
A. TRAITEMENT MEDICAL :	76
B. TRAITEMENT NON MEDICAL :	76
C. EVOLUTION :	77
DISCUSSION	78
I. PROFIL DES NOUVEAU-NES	79
A. Incidence et Prévalence hospitalière :	79
B. Sexe :	80
C. Age à l'hospitalisation :	80
D. Le terme :	81
E. Consanguinité :	81
II. PROFIL DES MERES.....	82
A. Age des mères :	82
B. Pathologie pendant la grossesse :	83
III. ETUDE CLINIQUE	84
A. Motif de consultation :	84
B. Examen clinique	85
C. Etude paraclinique :	86
IV. TRAITEMENT ET EVOLUTION :	88
RESUME	91
ANNEXES	95
BIBLIOGRAPHIE.....	98

DEDICACE

A ma famille sans qui je ne serais celle que je suis aujourd'hui.

*Mes Parents : Feu Célestin et Anne Marie, vous m'avez appris qu'il n'y a pas de
saut métier et que tout ce qu'on entreprend doit être toujours bien fait
Mamima, comme tu aimais me répéter « Tu vas y arriver », ta force m'a servi de
moteur... Va tranquille...*

*M et Mme Eloundou : Vous avez été la deuxième figure parentale dans ma vie,
et avez contribué à mon épanouissement*

*Au reste du clan Eloko, je ne saurai vous citer tous, sachez juste que votre
soutien indéfectible a toujours su me porter plus haut que le ciel.*

REMERCIEMENTS

*Je remercie le Seigneur pour le souffle de vie et la force sans lesquelles rien n'aurait
été possible.*

A notre Maître et Chef de service, Monsieur le Professeur HIDA MOUSTAPHA. Ce fut un honneur de travailler sous vos ordres, Vous avez été plus qu'un maitre, 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.

A Madame le Professeur Sana Chaouki et Madame le Professeur Kojmane Widade. Un merci particulier. J'ai trouvé auprès de vous, des aînées disponibles tant sur le plan professionnel que sur le plan personnel. Votre présence à mes côtés tout au long de cette formation a été essentielle à l'acheminement de ce parcours semé d'embûches. Je ne saurai trouver les mots pour exprimer ma reconnaissance. Je vous suis éternellement redevable.

Je remercie chaleureusement, 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, et Monsieur le Professeur Hbib Mohmed, 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.

Liste des abréviations

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

IT : Insuffisance tricuspide

Co OG : Cortriatum de l'oreillette gauche

APN : Asphyxie périnatale

DHA : Déshydratation

VU : Ventricule unique

OG : Oreillette gauche

OD : Oreillette droite

VD : Ventricule droit

VG : Ventricule gauche

IVA : Intubation ventilation Invasive

VNI : Ventilation non invasive

DVA : Drogues vasoactives

Sd : Syndrome

DCD : Décédé

MMH : Maladie des membranes hyalines

INTRODUCTION

Les cardiopathies congénitales (CC) sont définies comme des malformations du cœur et/ou des gros vaisseaux présents à la naissance, suite à une anomalie du développement pendant la vie embryonnaire ou fœtale (S. Cohen, F. Bajolle). Y sont incluses les malformations liées à la persistance des structures anatomiques normalement présentes au cours de la vie fœtale. ⁱ

Ce sont les malformations congénitales les plus fréquentes, allant des simples anomalies bénignes compatibles avec la croissance sans problèmes majeurs du nouveau-né, jusqu'à des malformations graves, incompatibles avec la vie.

Les urgences cardiaques néonatales sont des situations cliniques au cours desquelles le pronostic vital du nouveau-né est mis en jeu, soit sur le plan du débit cardiaque et/ou sur le plan de l'oxygénation tissulaire. Dans la majorité des cas elles sont dues à des anomalies anatomiques graves, mais on peut aussi les lier à des défauts physiologiques

Les CC représentent l'une des principales causes de mortalité infantile, de morbidité et de handicap dans les pays industrialisés. Bien que leur tableau clinique puisse être parfois trompeur devant un nouveau-né asymptomatique pendant les premiers jours de vie, leur diagnostic est devenu facile de nos jours grâce à la généralisation des techniques non invasives d'exploration comme l'échocardiographie, le doppler pulsé ou l'IRM, et leur prise en charge fait appel, dans la grande majorité des cas, aux techniques chirurgicales modernes qui ont transformé le pronostic de ces malformations.

La grande diversité des CC oblige à recourir à une des différentes classifications:

- Classification anatomique ; basée sur l'analyse des différents segments cardiaques.

- Classification embryologique ; regroupant des malformations anatomiquement différentes sous un même chapeau morphogénétique et moléculaire.
- Classification physiopathologique ; basée sur les perturbations hémodynamiques créées par les malformations cardiaques

C'est cette dernière que nous utiliserons dans notre étude

Au Maroc, ces malformations sont de mieux en mieux connues, toutefois leur prise en charge continue de poser dans bien des cas des problèmes diagnostiques et ou thérapeutiques

BASES THEORIQUES

A. Rappels anatomique et physiologique :

I. Rappel anatomique du cœur

Le cœur est un organe essentiellement musculaire, recouvert à sa surface par le péricarde viscéral ou épicarde. Il 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, les sillons interatriaux et interventriculaires qui passent par le grand axe de la pyramide et 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. Au fond des sillons cheminent les paquets vasculonerveux. On décrit au cœur trois faces (antéro-droite, inférieure et latérale gauche), un sommet et une base (Figure 3).

II. Circulation fœtale et passage à la circulation néonatale

La circulation fœtale se singularise par certains éléments anatomiques et hémodynamiques dont la connaissance est essentielle la compréhension des perturbations cardiovasculaires néonatales

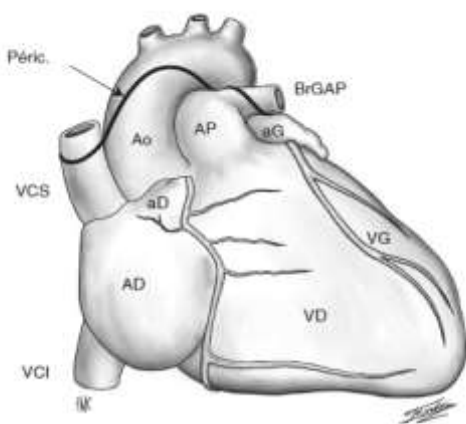


Figure 2. Vue antérieure du cœur. Ao : aorte ascendante.
AP : artère pulmonaire. Br G AP : branche gauche artère pulmonaire.
VCS : veine cave supérieure. VCI : veine cave inférieure.
AD : atrium droit.
aD : auricule droit. aG : auricule gauche.
Péric. : ligne de réflexion du péricarde.
VD : ventricule droit. VG : ventricule gauche.

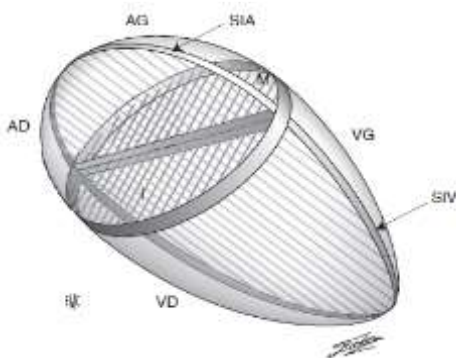


Figure 3. Morphologie générale. AD : atrium droit. AG : atrium gauche. VD : ventricule droit. VG : ventricule gauche. SIA : septum interatrial. SIV : septum interventriculaire. M : valve mitrale. T : valve tricuspide

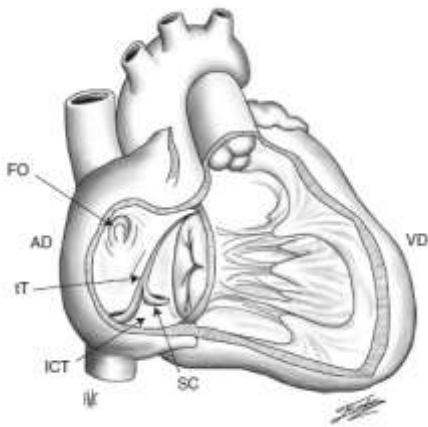


Figure 4. Cavités cardiaques droites.

AD : atrium droit. VD : ventricule droit.

FO : fosse ovale. tT : tendon de Todaro. ICT :
isthme cavotricuspidien.

SC : sinus coronaire.

❖ 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 8). 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 droitⁱⁱ.

❖ 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. De même que le canal artériel qui peut rester ouvert dans certaines malformations cardiaques congénitales.

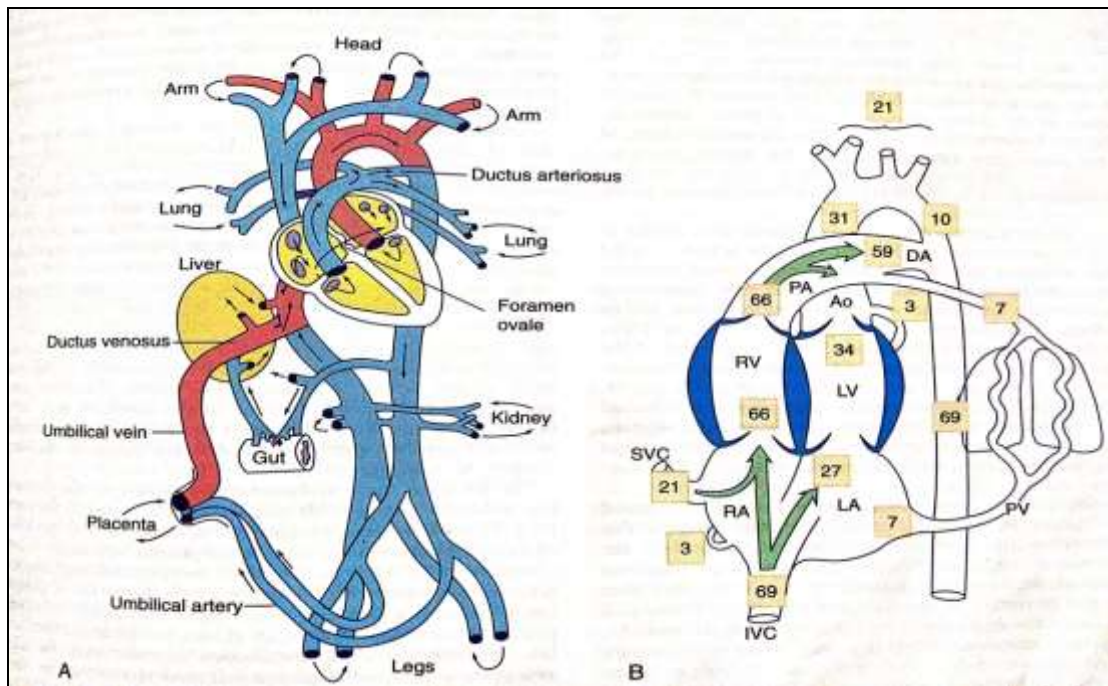


Figure 8. A, La circulation humaine avant la naissance (d'après Dawes). Le rouge indique le sang plus oxygéné et les flèches indiquent la direction du flux. Le sang hautement oxygéné du placenta passe à travers le foramen ovale de l'oreillette droite à gauche, contournant ainsi les poumons.

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.)

❖ 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 1^{er} 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. La 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.

B. Epidémiologie :

Les cardiopathies congénitales sont les malformations congénitales les plus fréquentes et concernent près de 7 % des naissances vivantes^{iiiivv}. 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 majorité des études n'ont montré aucune différence significative entre les groupes ethniques, toutefois l'étude de Harvald et Hels rapporte une incidence de 12.9 % chez les esquimaux du Groenland.^{vi}

Un tiers des enfants porteurs d'une cardiopathie congénitale subissent une décompensation à la naissance, quelques heures ou quelques jours après, du fait du changement circulatoire observé lors de la mise en place de la circulation pulmonaire, de la fermeture du canal artériel et celle du foramen ovale.

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: Davidson's principle of medicine, 22nd edition, page-630

Figure 1 tableau de la 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 stimuli environnementaux et de prédispositions génétiques.

Les facteurs génétiques :

- Les aberrations chromosomiques sont à l'origine de 2–5% des CC^{vii} et s'accompagne la plus part du temps d'un syndrome poly malformatif^{viii}. Les malformations à transmission mendélienne (Gène mutant unique) implique un rare nombre de cas à proprement parlé, vu que la transmission se fait en mode autosomique dominant, l'expression peut aussi être variable.
- 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.

D. Classification des cardiopathies congénitales :

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 bi ventriculaire 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.

E. Shunts gauche-droite :

L'élément physiopathologique initial et fondamental est le passage anormal de sang de la grande vers la petite circulation. Ce sont les cardiopathies les plus fréquentes, dominées par les CIV, les CIA et les CAP. Leurs dénominateurs communs sont l'élévation du débit pulmonaire et la réduction du débit systémique. Le volume du shunt correspond à la différence entre les 2 débits, exprimée par le rapport du débit pulmonaire sur le débit systémique. C'est un élément important du retentissement clinique. S'il est important, il se produit une pléthore vasculaire pulmonaire à l'origine de dyspnée et de troubles ventilatoires, une réduction du débit systémique responsable de troubles de conscience. Il est conditionné par la taille et le siège de la communication, mais également par le niveau des résistances

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

L'évolution est dominée par le risque d'altérations progressivement irréversibles du lit vasculaire pulmonaire qui aboutissent à une élévation des résistances, susceptibles d'atteindre, voire de dépasser le niveau des résistances systémiques et d'inverser le shunt. Il existe, par ailleurs, une autre catégorie de shunt gauche-droite qui n'est pas influencé par le niveau des résistances pulmonaires et que l'on appelle < shunts obligatoires>, dont les principales variétés sont la communication ventricule gauche-oreillette droite, le canal atrio-ventriculaire commun et les fistules artérioveineuses périphériques.

Enfin, il faut compter avec les possibilités évolutives du défaut avec la croissance, notamment la possibilité de restriction, voire de fermeture spontanée de certaines communications interventriculaires.

❖ Communication interventriculaire (CIV):

Elles représentent 25-30 % des cardiopathies congénitales et font fréquemment partie des malformations de nombreux syndromes. Leur diagnostic anténatal est possible et leur prise en charge en consultation spécialisée dès le premier mois de vie. Les plus fréquentes sont petites et parfaitement tolérées. Les plus grandes ont un retentissement respiratoire de 1 à 18 mois avec des résistances pulmonaires possiblement fixées dès 6 à 9 mois.

❖ Sur le plan anatomique :

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.

La position de CIV est importante car son évolution et ses possibles complications sont variables selon sa localisation, les malformations associées.

❖ Sur le plan physiologique :

Elles sont des déhiscences de la cloison interventriculaire qui entraînent un shunt gauche-droite avec une surcharge des oreillettes gauche et ventricule gauche. Il en résulte une détresse respiratoire avec une hyper vascularisation, ainsi que des signes d'HTAP qui modifient les artéioles pulmonaires pouvant devenir se compliquer par une maladie cardiovasculaire obstructive pulmonaire.

❖ 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 artériel 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 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'ECG 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 péri-membraneuses.

❖ 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'examens 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 hyperdynamique 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.

❖ **Communications inter auriculaires (CIA) :**

Elles représentent environ 8 % de toutes les cardiopathies. Leur diagnostic anténatal est délicat. Chez les nouveau-nés et les nourrissons, le diagnostic peu parfois est évoqué sur un souffle systolique au foyer pulmonaire, associé à un dédoublement fixe du 2^e bruit cardiaque.

Ce sont des cardiopathies souvent parfaitement supportées, avec une cure spontanée possible durant les deux premières années.

Elles ont une prédominance féminine (2 filles pour 1 garçon), et sont le plus souvent associées à syndrome. Sur le plan physiologique, elles entraînent un shunt gauche-droite qui peut être important avec un peu d'HTAP. La surcharge diastolique du ventricule droit est proportionnelle au shunt passant par la CIA, et est appréciée par une dilatation ventriculaire à l'échographie cardiaque, avec le plus souvent une hyper vascularisation pulmonaire à la radiographie du thorax

Le diagnostic clinique habituellement est tardif, mais reste dépendant de la taille de la CIA. On retrouve essentiellement un essoufflement à l'effort, des bronchites trainantes, parfois une hypotrophie. A l'auscultation on a un souffle peu intense au foyer pulmonaire secondaire à l'hyper débit, accompagné par un dédoublement de B2 secondaire à un retard de fermeture des sigmoïdes pulmonaires.

Sur le plan Imagerie : la radiographie pulmonaire montre une cardiomégalie modérée, avec une saillie de l'artère pulmonaire dilatée et expansive s'accompagnant parfois d'un débord droit auriculaire et d'une hyper vascularisation pulmonaire. L'IRM

et le Scanner sont utiles uniquement qu'en cas de doute sur l'éventualité d'un retour veineux pulmonaire anormal

L'ECG est peu modifié par un simple bloc de branche incomplet droit, plus tardivement on a une hypertrophie auriculaire marquée par une surélévation de l'onde P et certaines formes ont un espace PR allongé.

A l'écho cœur on a une dilatation du VD avec un septum paradoxal, qui est proportionnelle au Shunt. Des anomalies de retours caves sont possibles, et parfois elles sont associées à une sténose valvulaire pulmonaire. L'HTAP majeure est habituellement tardive, mais doit toujours être évalué.

Le traitement se fait soit par une cure chirurgicale qui consiste en une sternotomie médiane ou une thoracotomie antérolatérale droite sous mammaire après l'adolescence chez la fille, soit par fermeture endocavitaire qui est la mise en place d'une prothèse obturant la CIA par voie veineuse fémorale. C'est la méthode la plus fiable pour les CIA de petites tailles, centrales et bien limitées, et les complications, perforation, largage de la prothèse, embolies, sont rares.

Evolution : Les CIA fermées chirurgicalement pendant l'enfance doivent être considérées comme guéries. La surveillance comporte un examen cardiologique tous les 3 ans jusqu'à l'adolescence. Les CIA fermées par cathétérisme doivent être suivies régulièrement et bénéficier d'une prophylaxie anti-oslérienne.

❖ Canal artériel persistant (CAP) :

Le CAP c'est une cardiopathie persistante, facile à diagnostiquer et à guérir. Sa fréquence est environ de 7-10 % des cardiopathies congénitales. Elle prédomine chez la fille (2-3 filles pour 1 garçon), le diagnostic anténatal est possible. Les étiologies en causes sont principalement la prématurité, mais des infections virales materno-fœtales peuvent être incriminées.

Sur le plan anatomo-physiologique : Le CAP est la persistance d'une communication physiologique fœtale entre l'aorte et l'artère pulmonaire. La perméabilité du canal artériel pendant la période fœtale est une relaxation active sous la dépendance des prostaglandines E1 et E2 et de l'hypoxie. Sa fermeture post natale se fait en 2 étapes et doit être complété au bout de 8 semaines.

Sur le plan Diagnostic : la variabilité des signes cliniques dépend de l'importance du shunt et donc de la taille du canal. Le diagnostic clinique est évoqué devant l'association d'un souffle continu sous claviculaire gauche, qui peut être systolique rude avec un prolongement diastolique, ou doux à faible prolongement diastolique et des pouls périphériques amples et égaux. En pratique, suivant la taille et le stade évolutif, 3 tableaux peuvent être décrits.

- ✓ Petit Canal : Peu de shunt, pression pulmonaire normale :

Cliniquement on n'a pas de signe fonctionnel, le nouveau-né est eutrophe avec une alimentation normale et une respiration normale. A l'auscultation on a des bruits cardiaques normaux avec toutefois un souffle continu. La radiographie est normale et à l'ECG, aucun signe de surcharge cardiaque. L'écho cœur on voit un petit canal avec petit shunt au doppler couleur sans retentissement cavitaire. Ce tableau présente un risque de syndrome d'Osler et la fermeture se fait systématiquement vers 1-2 ans ou plus tard.

- ✓ Canal moyen : Shunt important et pression pulmonaire élevée modérément :

Généralement on a une hypotrophie modérée avec difficultés alimentaires et tachypnée modéré. A l'auscultation on a un gros souffle continu avec un roulement de B1. La radiographie montre une cardiomégalie avec une surcharge pulmonaire. A l'ECG des signes de surcharge ventriculaire sont

présents. A l'écho cœur les artères pulmonaires, oreillette gauche et le ventricule gauche sont dilatés avec un large shunt au doppler couleur. Les risques évolutifs sont une insuffisance des valves mitrale et aortique responsable d'un cœur hypocinétique avec risque d'un syndrome d'Osler

- ✓ Gros canal : Shunt important et pression pulmonaire très élevée :

Cliniquement on a un thorax bombé chez un hypotrophe avec des difficultés alimentaires, une tachypnée et parfois un tirage. Les pouls périphériques sont trop bien perçus et à l'auscultation on a un souffle continu avec prolongement de B2 qui claque au foyer pulmonaire et un roulement de B1 à l'apex. A la radiographie, une cardiomégalie est associée à des signes de surcharge pulmonaire. A l'ECG on a des signes de surcharge biventriculaire. L'écho cœur retrouve une hypertrophie gauche avec un large shunt au doppler couleur et une insuffisance mitrale et aortique. Le risque évolutif repose sur l'installation d'une détresse respiratoire grave qui peut se compliquer d'une HTAP qui se fixe possiblement dès 9 mois avec une insuffisance mitrale et aortique. L'hypocinétique cardiaque survient dans une dernière phase qui se termine par un syndrome d'Osler.

Sur le plan imagerie : L'échographie doppler est l'examen radiologique de choix pour confirmer la présence d'un CAP, mais surtout pour évaluer l'importance du shunt et rechercher la présence d'une HTAP.

L'évolution peut être marquée par une fermeture spontanée dans les 3 premières semaines sinon :

- Avant 6 mois : Une insuffisance cardiorespiratoire
- Après 6 mois : Une HTAP fixée, et rarement une myocardiopathie hypokinétique secondaire à une surcharge diastolique
- A tout âge : une endocardite d'Osler ou une insuffisance aortique et mitrale par dilatation des anneaux

Sur le plan thérapeutique : Le seul traitement possible est la fermeture de Canal artériel. Qu'elle soit spontanée, médicale ou chirurgicale, elle doit être entreprise avant qu'elle ne mette en danger le pronostic vital. Les indications dépendent du type de canal et de la tolérance par le bébé, et surtout par son terme de naissance.

Fermeture médicale : Par administration des produits inhibant la synthèse des prostaglandines (Ibuprofen injectable ou Indocid)

Fermeture par cathétérisme interventionnel : Consiste à oblitérer par voie endovasculaire le canal artériel par une prothèse qui sera laissée dans la lumière du canal.

Fermeture chirurgicale : par section suture fait lors d'une thoracotomie latérale gauche ou par mise en place de clips en titane lors d'un abord endoscopique par vidéo chirurgie pour éviter une cicatrice.

F. Malformations obstructives et anomalies valvulaires:

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

Les obstacles à l'éjection ont un retentissement myocardique d'autant plus important qu'ils sont plus serrés : hypertrophie des parois ventriculaires avec réduction de la cavité, altération de la compliance, voire plus exceptionnellement altération de la contractilité avec dilatation du ventricule. Les perturbations hémodynamiques des lésions sévères (atrésies orificielles) pendant la vie fœtale peuvent être responsables d'une insuffisance de développement du ventricule.

Les obstacles au remplissage touchent presque exclusivement le cœur gauche et sont à l'origine d'une stase veineuse, voire un œdème pulmonaire avec son cortège de manifestations cliniques (toux, dyspnée...). Plus la pression auriculaire gauche est élevée, plus la vasoconstriction pulmonaire réflexe est marquée. L'hypertension artérielle pulmonaire qui en découle peut-être très élevée, voire supra systémique.

❖ Rétrécissements pulmonaires :

Ils se définissent par un obstacle organique sur la voie pulmonaire avec le septum interventriculaire intact.

Les sténoses pulmonaires sont les plus fréquentes avec environ 7% des cardiopathies congénitales. Leur diagnostic en anténatal est possible, surtout pour les formes très importantes. Ce sont des cardiopathies généralement bien supportées pour les formes peu sévères, et qui peuvent être décompensées brutalement si elles sont très serrées. Les formes familiales sont rares, on les retrouve beaucoup plus dans les syndromes (Noonan ou Léopard de Gorlin) ou comme complication d'une Rubéole congénitale. La sténose est secondaire à une fusion des commissures

sigmoïdes sur une valve épaisse et dysplasique. L'obstacle des voies élève les pressions ventriculaires droites et provoque dans un premier temps une hypertrophie concentrique de ce ventricule qui continue de fonctionner normalement, puis secondairement si l'obstacle progresse durant la période de forte croissance, on a une désadaptation brutale et une défaillance du cœur droit. Cliniquement, elle est habituellement asymptomatique, l'insuffisance cardiaque droite n'apparaît qu'en cas de désadaptation ventriculaire droite. A la radio de thorax on ne trouve une cardiomégalie qu'en cas de décompensation ventriculaire droite. L'écho cœur confirme le diagnostic devant une valve pulmonaire épaisse, rigide en dôme systolique accompagné d'une dilatation de l'artère pulmonaire tronc. Le traitement peut se faire par une dilatation par ballonnet introduit par cathétérisme par la veine fémorale. L'expansion du ballonnet produit une rupture de la valve et lève en partie voire complètement la sténose. La chirurgie quant à elle est indiquée en cas d'hypoplasie de l'anneau et se fait par sternotomie médiane sous arrêt circulatoire ou assistance à cœur battant. L'indication de type d'intervention dépendra de l'importance de la sténose et/ou de l'échec de la dilatation

Atrésies pulmonaires beaucoup plus rare, contrairement à la sténose pulmonaire, il n'y a aucun passage à travers la valve. La circulation pulmonaire se fait grâce à la présence du canal artériel. L'absence d'ouverture de la valve pendant la vie fœtale se complique par une hypoplasie du ventricule droit. Le diagnostic anténatal est possible. L'enfant est symptomatique dès la fermeture spontanée du canal artériel, car le débit sanguin pulmonaire est modifié. La cyanose est le symptôme initial et l'absence de traitement rapide approprié peut entraîner le décès. En urgence le premier traitement est soit d'empêcher la fermeture du canal artériel, soit sa réouverture par l'administration IV de Prostagladine E. Le cathétérisme cardiaque

effectué dans les premiers jours de vie permet avec l'échocardiographie, de décider si le ventricule droit est suffisamment développé pour assurer la circulation vers les poumons. Si le ventricule droit est trop petit, l'enfant est considéré comme ayant une circulation univentriculaire. Si le ventricule droit est estimé assez grand, une ouverture de cette valve est tentée souvent lors du même cathétérisme au moyen d'une sonde radiofréquence qui brûle un trou dans la valve, trou qui est ensuite agrandi par des ballons de taille croissante. Lorsque ceci n'est pas possible, le chirurgien ouvre la valve par chirurgie à cœur ouvert. Certains enfants nécessitent ultérieurement d'autres procédures par cathétérisme ou par chirurgie afin d'ouvrir davantage la voie pulmonaire.

❖ Rétrécissements aortiques :

Les rétrécissements aortiques se définissent par la présence d'un obstacle au passage du sang entre le ventricule gauche et l'aorte.

La sténose valvulaire aortique est la plus fréquente et représente 3 % des malformations cardiaques congénitales. La valve aortique est normalement très fine et tricuspide et surtout très étanche. En cas de sténose, la valve peut être soit très épaisse, mal formée ou avoir les feuillets attachés l'un à l'autre, empêchant ainsi une bonne ouverture de la valve en systole. Une valve aortique bicuspidie ('bicuspidie'), c'est-à-dire faite de 2 feuillets au lieu de 3, est par ailleurs présente chez 1% de la population. La bicuspidie est parfois 'familiale' ce qui veut dire que plusieurs membres d'une même famille peuvent en être porteur. Une sténose est plus fréquemment rencontrée en présence d'une valve bicuspidie par rapport à la valve aortique tricuspide, soit dès la naissance soit à l'âge adulte.

Les atrésies aortiques sont le plus souvent associées à une hypertrophie du cœur gauche. Elles représentent 3% des cardiopathies, avec des formes familiales possibles. Les formes majeures sont les plus fréquentes, c'est une triade : atrésie aortique, atrésie ou hypoplasie sévère mitrale

Les Dysplasies valvulaires aortiques sont relativement fréquentes et leur risque est essentiellement une greffe oslérien. Elles peuvent être légèrement sténosantes, ce sont les plus fréquentes, devant une valve souvent bicuspide. Cliniquement on retrouve un petit souffle systolique au foyer aortique et un click protosystolique. A l'échographie cardiaque on retrouve par une association à une dilatation de l'aorte ascendante. L'évolution est favorable habituellement. Plus rarement les dysplasies peuvent être fuyantes, avec à l'auscultation un discret souffle systolique associé à un souffle diastolique de faible intensité. L'écho doppler apprécie surtout l'intensité de la fuite. L'évolution comporte deux risques : l'accentuation progressive de la fuite qui peut conduire à un remplacement valvulaire ou à une intervention de Ross, ou à la maladie d'Osler.

G. Cardiopathies cyanogènes :

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

Les cyanoses d'origine cardiaque sont liées à la contamination du sang artériel par du sang veineux désaturé (shunt droite-gauche). Elles correspondent le plus souvent à l'association d'un obstacle sur la petite circulation et d'une communication anormale (exemple de la tétralogie de Fallot) ou d'une malposition d'une structure cardiaque (exemple de la transposition des gros vaisseaux, du retour veineux

pulmonaire anormal total).

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

❖ **Tétralogie de Fallot (T4F)**

Représente environ 7 à 10% des cardiopathies congénitales, elle est le plus fréquemment associée à des anomalies extra cardiaques. Le diagnostic anténatal est possible et confirmé par une échographie cardiaque. Bien que la T4F associe une CIV, une sténose pulmonaire, une dextroposition avec une dilatation de l'aorte et une hypertrophie ventriculaire droite ; seule la CIV et la sténose pulmonaire sont importantes car les 2 autres ne sont que leur conséquence.

Sur le plan anatomo-physiologique : La communication septale ventriculaire dans la tétralogie de Fallot est souvent décrite comme un type de désalignement, car le septum conal est déplacé antérieurement, entraînant une obstruction et une hypoplasie des structures d'aval, notamment de la valve pulmonaire, de l'artère pulmonaire principale et des branches de l'artère pulmonaire. La communication interventriculaire est habituellement large; ainsi, les pressions systoliques dans les ventricules droit et gauche (et dans l'aorte) sont les mêmes. La physiopathologie dépend du degré de l'obstruction à l'éjection du ventricule droit. Une obstruction légère peut entraîner un shunt gauche-droite à travers la communication interventriculaire; une obstruction importante entraîne un shunt droite-gauche, ce qui entraîne une saturation artérielle systémique basse (cyanose) qui ne répondra pas à un apport accru d'O₂.

Sur le plan clinique : La cyanose est fonction de l'importance de l'obstacle pulmonaire. L'enfant présente une limitation des activités qui se traduit généralement par une cyanose à l'effort et aux cris. Des malaises peuvent survenir, et être responsable de la mort, de convulsions ou d'accident neurologiques. A l'auscultation on a un souffle systolique sténotique.

Sur le plan paraclinique : A la Rx thorax, pas de cardiomégalie, mais une élévation de la pointe du cœur, un arc moyen creux et une hypo vascularisation pulmonaire. L'ECG montre une surcharge ventriculaire droite isolée. L'écho doppler retrouve une large CIV haute, habituellement péri membraneuse avec une aorte dilatée à cheval sur le septum.

Sur le plan thérapeutique : Il est à la fois préventif par le Fer pour éviter la microcytose, symptomatique en fonction des différents malaises que subit le malade et/ou chirurgical consistant en une anastomose de revascularisation pulmonaire, une dilatation pulmonaire ou une cure complète.

❖ Transpositions des gros vaisseaux :

C'est une fréquence d'environ 5% des cardiopathies congénitales, à prédominance masculine. Elle peut être diagnostiquée en anténal et le diagnostic est évoqué chez un nouveau-né avec une cyanose isolée. Il existe peu de formes familiales

Sur le plan anatomo-physiologique : L'aorte naît du ventricule droit et l'artère pulmonaire du ventricule gauche. Isolée cette malformation n'est pas spontanément viable. La survie est possible s'il y a un canal artériel.

Sur le plan clinique : Elle se résume par une cyanose réfractaire isolée, rapidement intense peu après la naissance.

Sur le plan paraclinique : Au début la Rx est presque normale, puis on observe une silhouette cardiaque couchée sur le diaphragme et une accentuation de la

vascularisation pulmonaire. L'ECG est normal en période néonatale. L'échographie cardiaque confirme le diagnostic.

Sur le plan thérapeutique : En urgence et en attente d'une réparation chirurgicale, la manœuvre de Rashkind pour créer une large communication inter auriculaire pour accroître les mélanges sanguins. Associée à une perfusion de Prostine. La réparation anatomique artérielle par détransposition des gros vaisseaux et une reposition des coronaires ne peut se faire qu'en période néonatale. Les réparations auriculaires : Mustard, Senning, seront faites vers 3 mois de vie.

❖ Retour veineux pulmonaire anormal :

C'est l'abouchement de la totalité des veines pulmonaires dans le secteur droit. Ils représentent environ 2% des cardiopathies congénitales. On distingue quatre groupes anatomiques en fonction du lieu d'abouchement des veines pulmonaires ; Les RVPAT supra cardiaque (50% des cas), infracardiaque (20% des cas), intracardiaque (25% des cas) et mixte (5% des cas). Ce sont des cardiopathies souvent isolées, mais parfois s'accompagnent d'une CIV, d'un cœur triatrial où s'intergrent dans une cardiopathie plus complexe avec anomalies du situs. Physiologiquement on a des RVPAT sans gêne au retour veineux (Nourrisson rose avec signe d'une très grosse CIA avec une évolution vers l'installation d'une insuffisance cardiaque droite et l'apparition progressive d'une HTAP) et des RVPAT avec sténose du retour veineux (Nouveau-né cyanosé avec HTAP et surcharge pulmonaire à la Radio du thorax. L'évolution ici se fait rapidement vers la mort). Le seul traitement est la cure chirurgicale pour correction de la malformation observée.

H. Cardiopathies complexes :

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

I. Bases thérapeutiques :

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 diagnostique

Est toujours pratiqué 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);

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

Docteur MFEGUE MENGUE ANNE LAURE

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 structurales 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.

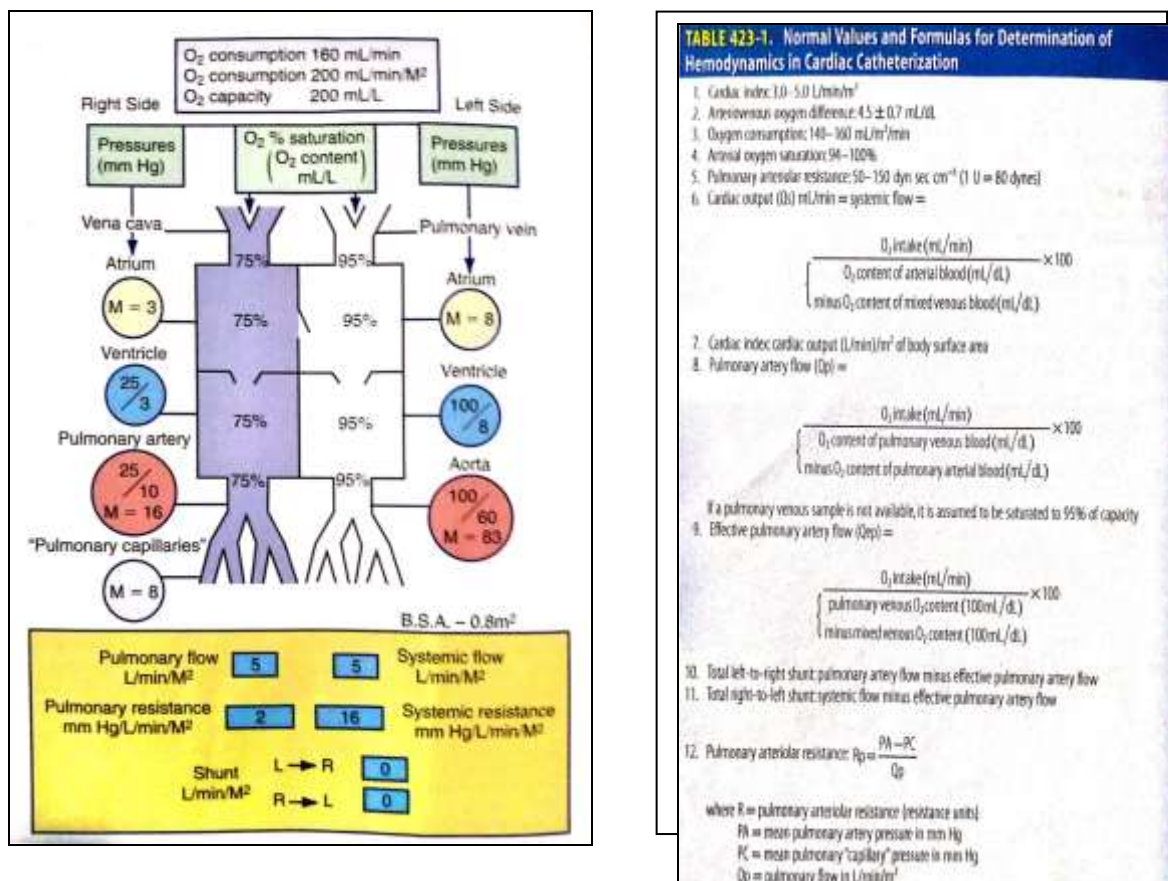


Figure 11. Diagramme de la dynamique circulatoire normale avec les pressions, la saturation et la teneur en O₂, et le pourcentage (modified from Nadas AS, Flyer DC :

Pediatric Cardiology, 3rd ed. Philadelphia, WB Saunders, 1972)

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. 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 péri membraneux 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.

NOTRE ETUDE

Ce travail a pour objectif :

- Décrire le profil épidémiologique réel des cardiopathies congénitales hospitalisées au service de réanimation néonatale et de néonatalogie
- Identifier les différentes cardiopathies se révélant en période néonatale ;
- Evaluer le devenir immédiat des patients atteints de cardiopathie dans la période néonatale

I. Matériels d'études :

Le travail consiste en une étude prospective descriptive et analytique portant sur ... dossiers des cardiopathies congénitales colligés entre le 1 janvier 2017 et le 31 Janvier 2020 aux services de réanimation néonatale et de néonatalogie du CHU HASSAN II de Fès,

II. Méthodes d'études :

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

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

L'analyse statistique était faite par les logiciels : IBM SPSS Statistics version 20.0 et Microsoft Office Excel 2010. L'échocardiographie utilisé était de la marque

1. Critères d'inclusion :

Ont été inclus dans cette étude, tous les patients dont l'âge était compris entre 0 et 45 jours ayant une cardiopathie congénitale confirmée par échocardiographie, hospitalisés dans le service de réanimation néonatale et néonatalogie du CHU HASSAN II de Fès.

2. Critères d'exclusion :

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

3. Limites de l'étude :

L'absence d'information ou de documents justificatifs pour certains patients dont le diagnostic de la CC a été fait en anténatal, pour les mères porteuses de pathologies chroniques associées. Le suivi approximatif des grossesses.

RESULTATS

A. Profil des Nouveau-nés

I. Caractéristiques épidémiologiques

a. Prévalence hospitalière :

50 cas de cardiopathies congénitales ont été colligés. Durant la même période 3919 patients étaient admis dans le service de réanimation néonatale du CHU Hassan II de Fès, ce qui correspond à une prévalence hospitalière de 1.28%.

b. Répartition géographique :

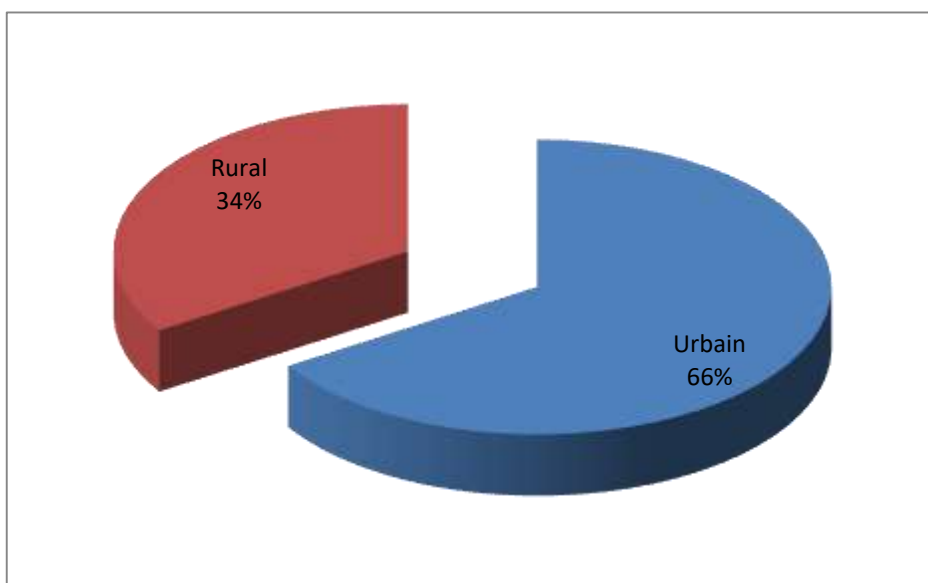


Figure 1 : Répartition géographique des patients

17 patients étaient d'origine rurale soit 34 % et 33 patients étaient d'origine urbaine soit 66 %.

Régions	Effectifs	Pourcentage
Fes- Boulemane	38	76 %
Khenifra	2	4 %
Oriental	6	12 %
Tanger	2	4 %
Rabat	2	4 %

Tableau 1 : Répartition des patients selon la région d'origine

c. Niveau socio-économique :

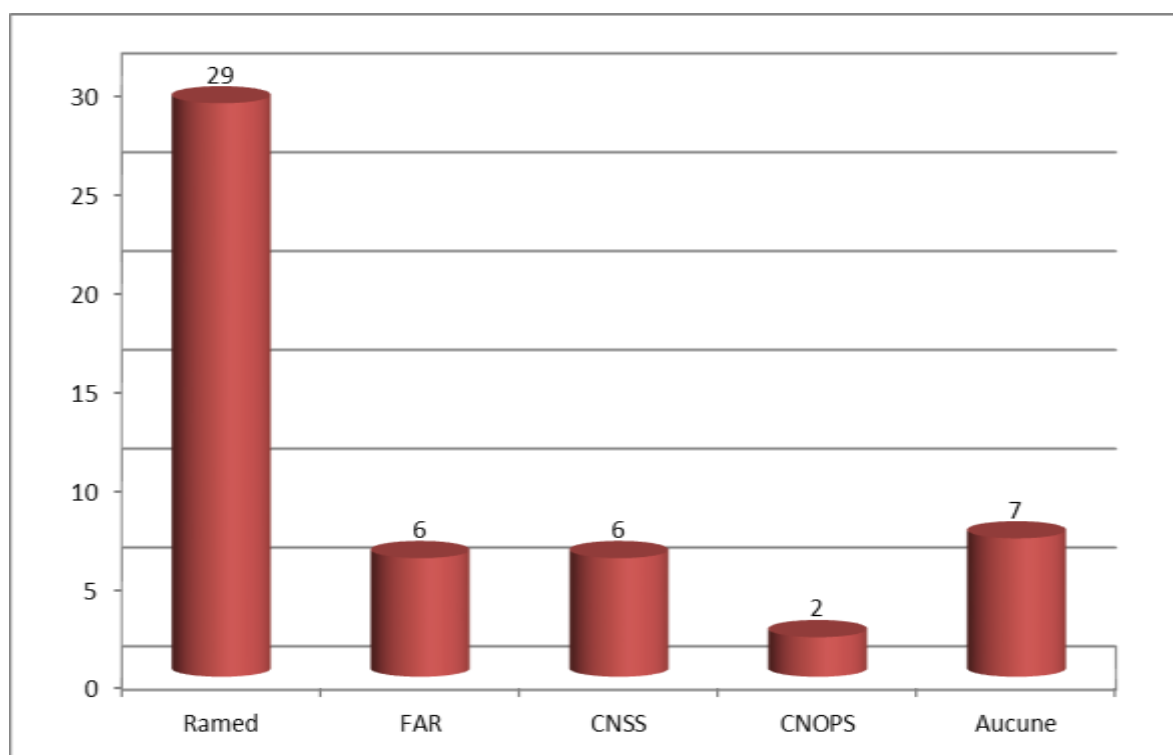


Figure 4 : Répartition selon le niveau socio-économique

II. Sexe :

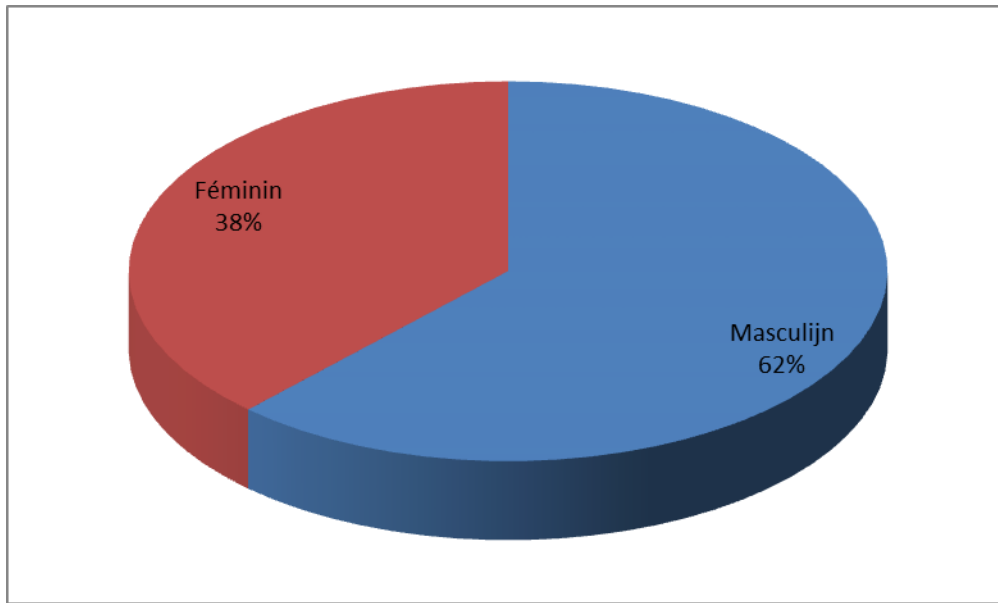


Figure 2 : Répartition des patients selon le sexe

31 (62 %) patients étaient de sexe masculin et 19 (38 %) patients étaient de sexe féminin, soit un sex-ratio de : 1,63

III. Age à l'hospitalisation :

Les 50 patients porteurs de cardiopathie congénitale pris en charge au service de RNN avaient un âge moyen de 10,3 jours $\pm$ 5 jours (1 heure à 45 jours)

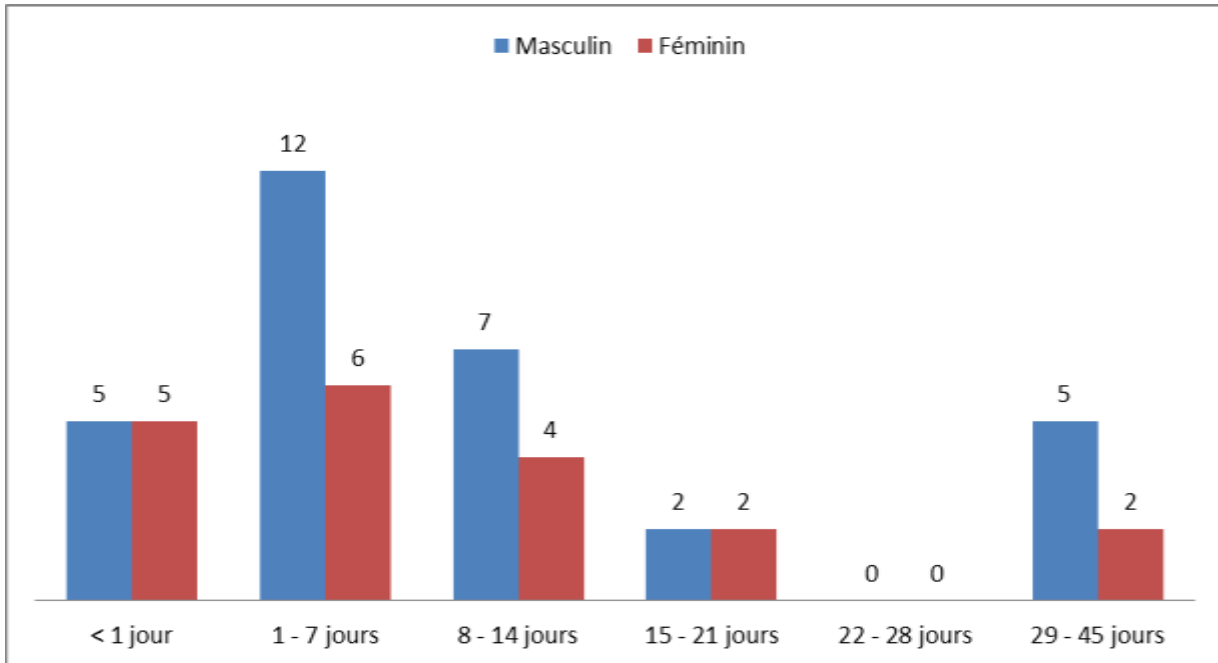


Figure 3 : Répartition des patients selon l'âge à l'hospitalisation

IV. Terrain associé :

a. Le terme :

La prématurité a été constatée chez 3 patients, à 8 mois de grossesse. Tous de sexe masculin et d'un poids inférieur à 1000 grammes

b. Le score d'APGAR :

34 nouveau-nés avaient un score d'APGAR normal à la naissance, soit un total de 66%. 16 patients ont bénéficié de mesure de réanimation en salle de naissance

Sexe	Poids					
		< 1 kg	1-2 kg	3-4 kg	4-5 kg	➤ 5kg
	Filles	0	2	3	2	0
	Garçons	0	1	5	2	1

Tableau 2 : Répartition du score d'Apgar anormal en fonction du poids et du sexe

Sexe	Poids					
	< 1 kg	1-2 kg	3-4 kg	4-5 kg	➤ 5kg	
	Filles	0	8	4	0	0
	Garçons	2	5	12	2	1

Tableau 3 : Répartition du score d'Apgar normal en fonction du poids et du sexe

c. Le poids :

Parmi les 50 patients colligés, 24 étaient eutrophes, 2 étaient hypotrophes et 8 macrosomes dont 1 avait plus de 5 k

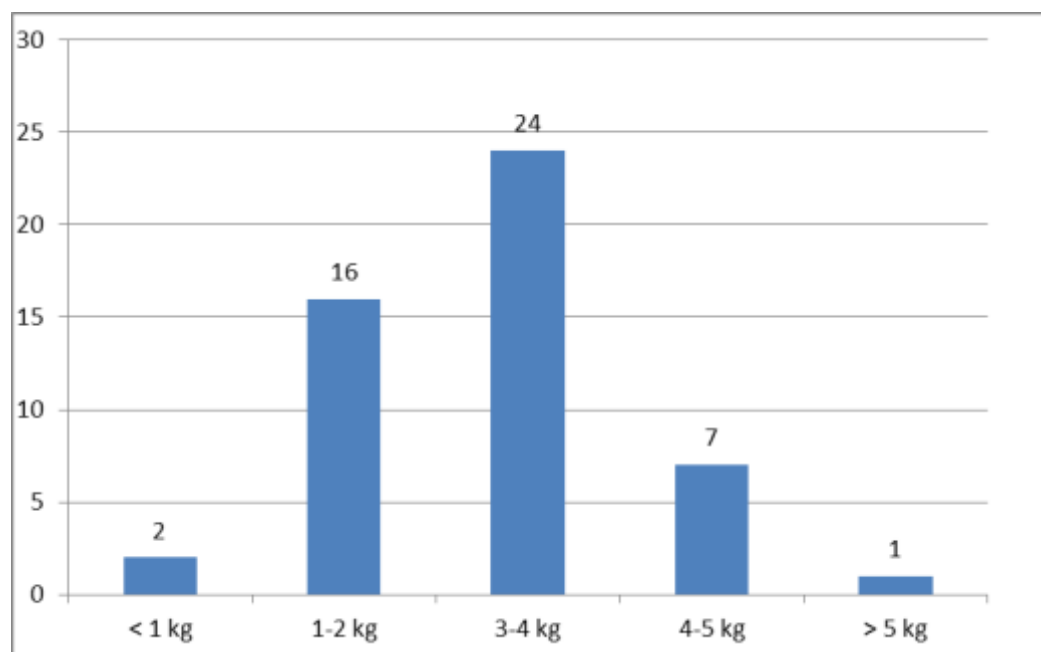


Figure 4 : Répartition en fonction du poids de naissance

d. Consanguinité :

Consanguinité	Effectifs	Pourcentage
Aucune	41	82%
1 ^{er} degré	4	8%
2 ^e degré	3	6%
3 ^e degré	2	4%

Tableau 2 : Répartition en fonction de la consanguinité des parents

e. Antécédents familiaux

Aucun antécédent familial d'une cardiopathie congénitale, ou autre maladies congénitales retrouvés chez nos patients

B. Profil des mères

1. Age des mères :

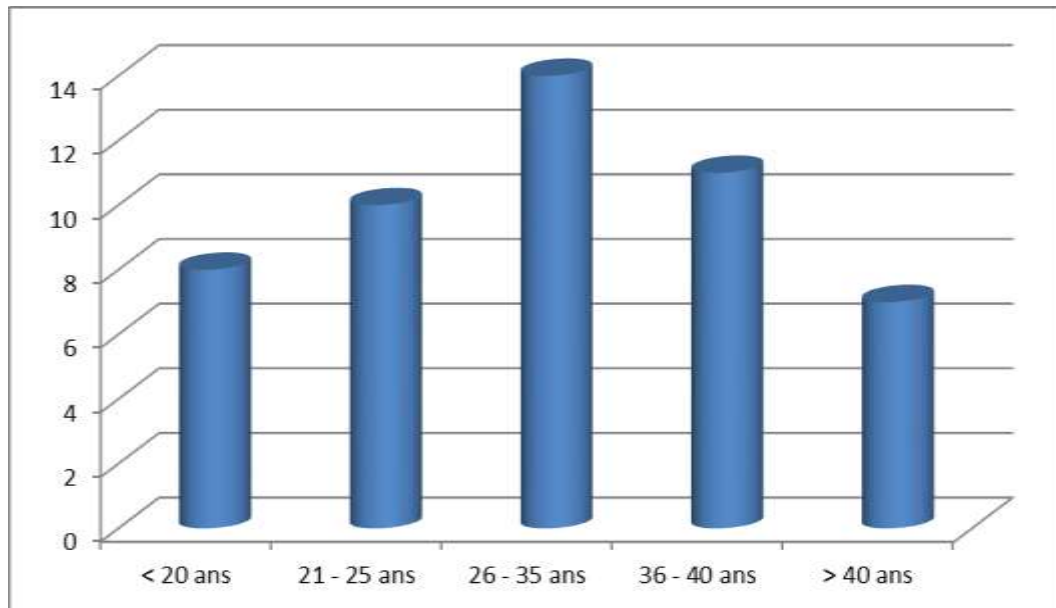


Figure : 5 répartitions selon les âges des mères

L'âge maternel variait de 19 ans à 43 ans, avec un pic entre 26 ans et 35 ans. 7 mères avaient moins de 20 ans, 10 autres en avaient entre 21 ans et 25 ans. Dans la tranche des 26 ans à 35 ans, on retrouvait 14 femmes, et entre 36 ans et 40 ans, 11 femmes. Les plus de 4 ans étaient au nombre de 7.

2. Suivie de grossesse :

La grossesse a été suivie pour 41 patients avec 63,4% de grossesse de déroulement normale et 36,6% de grossesse pathologique. 9 patients sont nés de grossesses non suivies, soit un pourcentage de 18%

3. Pathologie pendant la grossesse :

a. Pathologies aiguës :

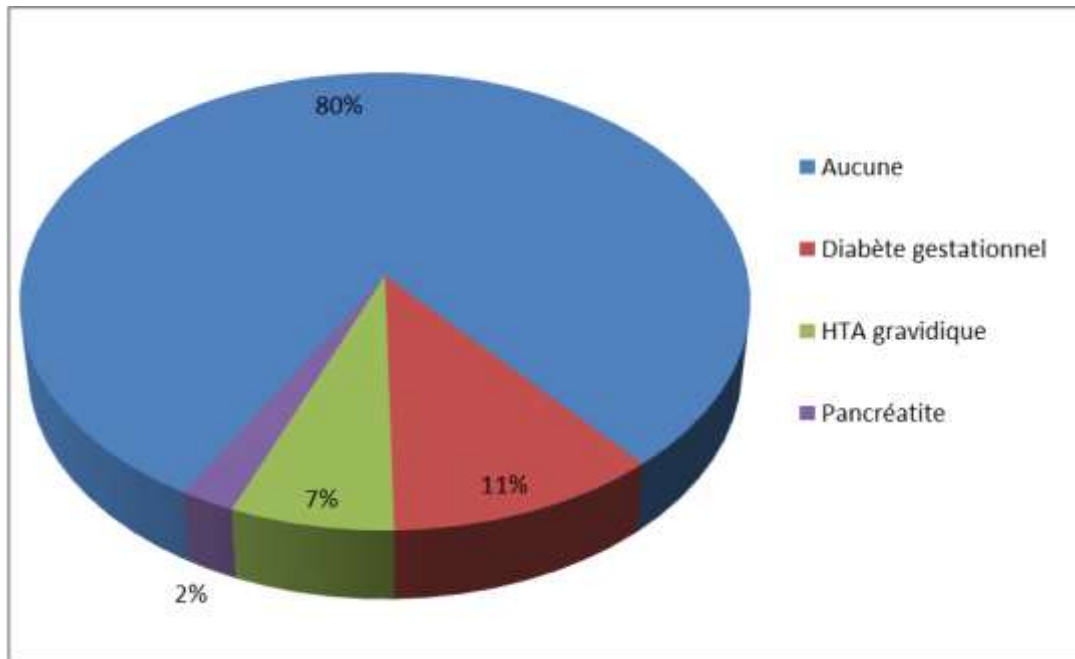


Figure : 6 Répartition des cas en fonction des atteintes pathologiques maternelles

Dans notre échantillon, 8 mères avaient des antécédents pathologiques aigus, dont le diabète gestationnel dans 5 cas, HTA gravidique dans 2 cas et un cas de Pancréatite sur lithiase vésiculaire

b. Pathologie Chroniques :

Le diabète et l'HTA étaient les pathologies chroniques les plus représentées dans notre population avec 6 cas dont 2 cas en association avec d'autres pathologies chroniques. Une mère souffrait d'une cardiopathie étiquetée et prise en charge

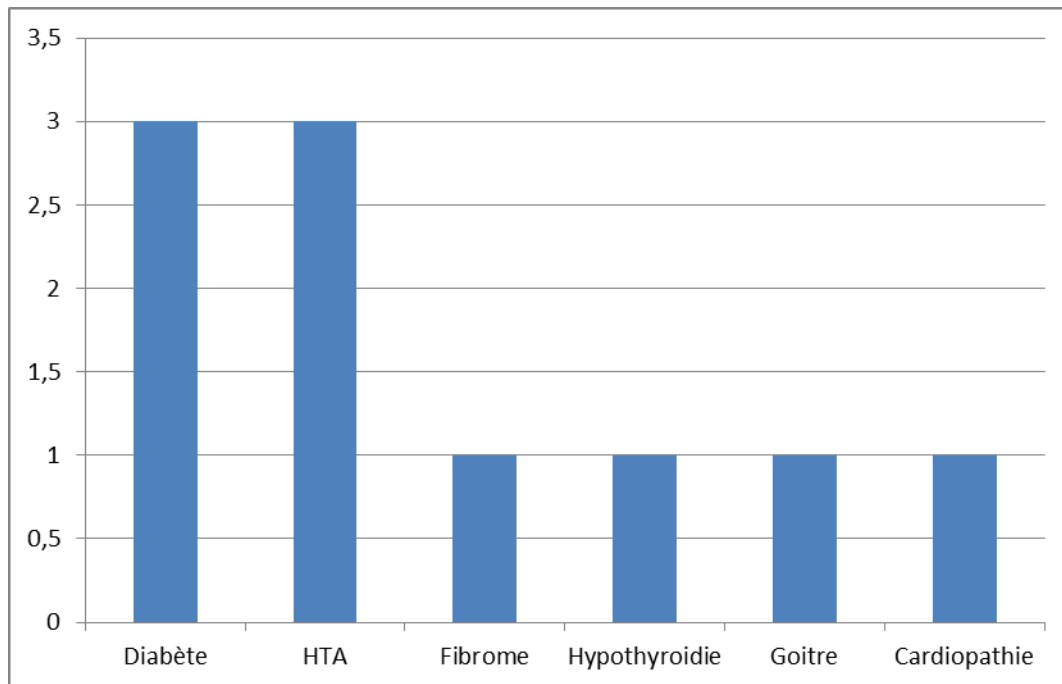


Figure 7 : Répartition des cas en fonctions des pathologies chroniques des mères

C. Etude clinique

1. Circonstances d'hospitalisation :

Le motif de consultation le plus fréquent était la cyanose réfractaire, chez 23 patients soit 46% des cas. La détresse respiratoire était retrouvée chez 14 patients, soit 28% des cas. 6 Patients étaient vus avec un diagnostic de TGV déjà posé, soit 12% des cas. La fatigabilité lors des tétés représentait 6% des plaintes et la tachycardie et la malformation ano-rectale étaient le motif de consultation de 2 patients chacun.

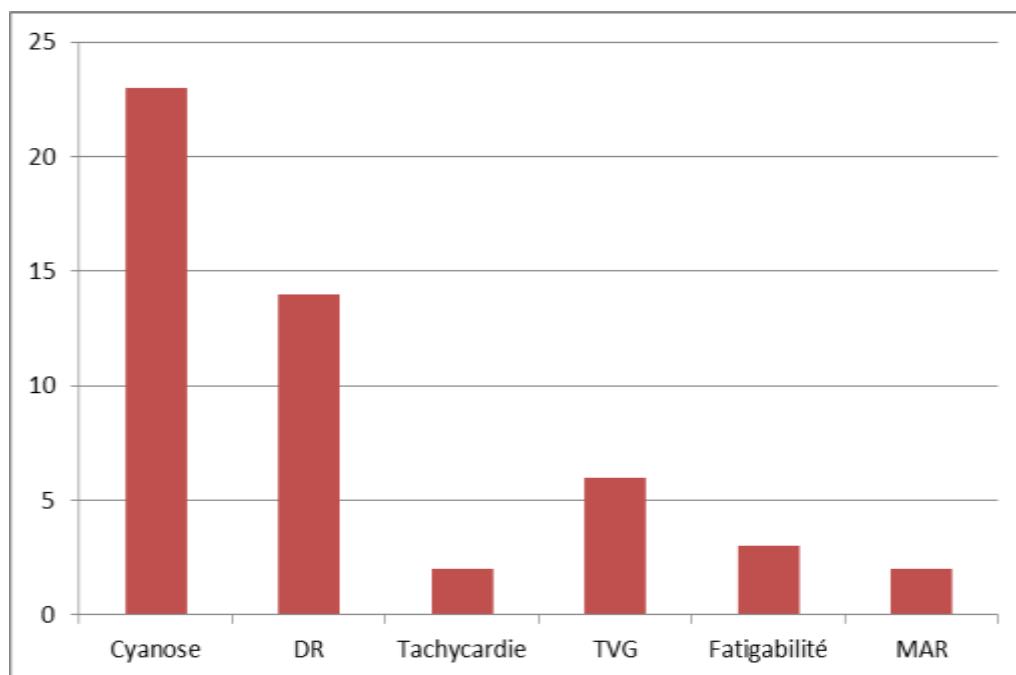


Figure 8 : Répartition en fonction du motif de consultation

2. Examen clinique :

a. Le poids :

18 patients dans notre échantillon ont un poids de naissance inférieur à 2500 grs. 24 cas avec un poids compris entre 2600 grs et 3500 grs. 2 cas de macrosomie à plus de 4500 grs.

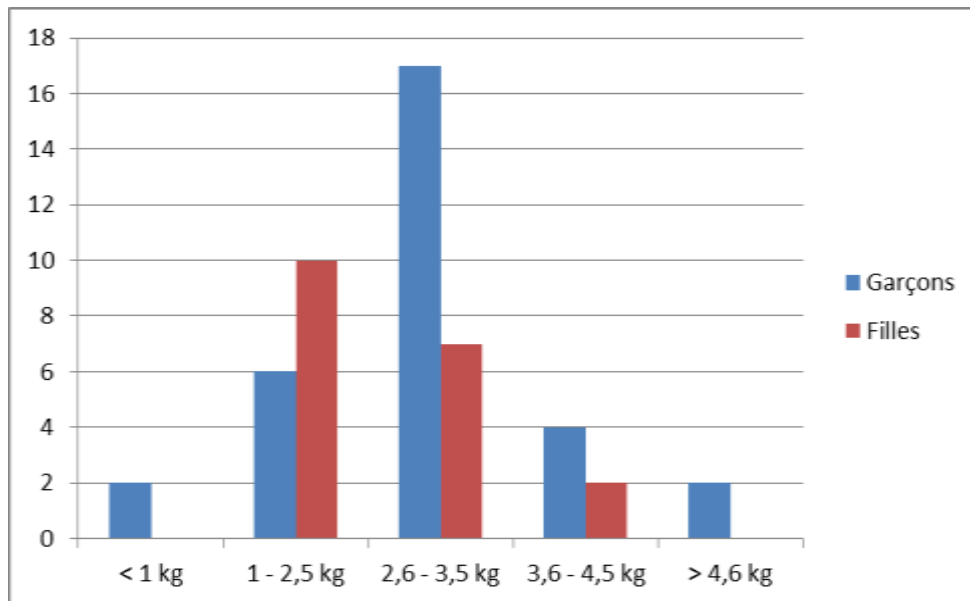


Figure 9 : Répartition en fonction du poids et du sexe

b. Signes d'insuffisance cardiaque :

Parmi les 50 patients de notre cohorte, 29 présentaient au moins 1 signe d'insuffisance cardiaque, soit, 58% des cas, et 21 ne présentaient aucun signe d'insuffisance cardiaque, soit 42% des cas. Les principaux signes intéressaient le cœur droit dans 84% des cas et le cœur gauche dans 16% des cas. Le sexe masculin était le plus représenté.

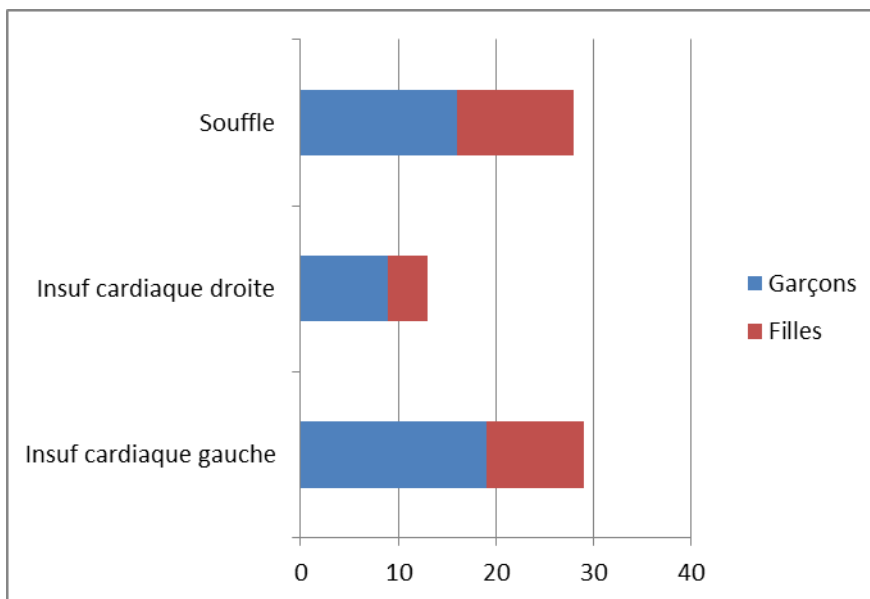


Figure 10 : Répartition des signes d'insuffisance cardiaque en fonction des sexes

c. L'Auscultation :

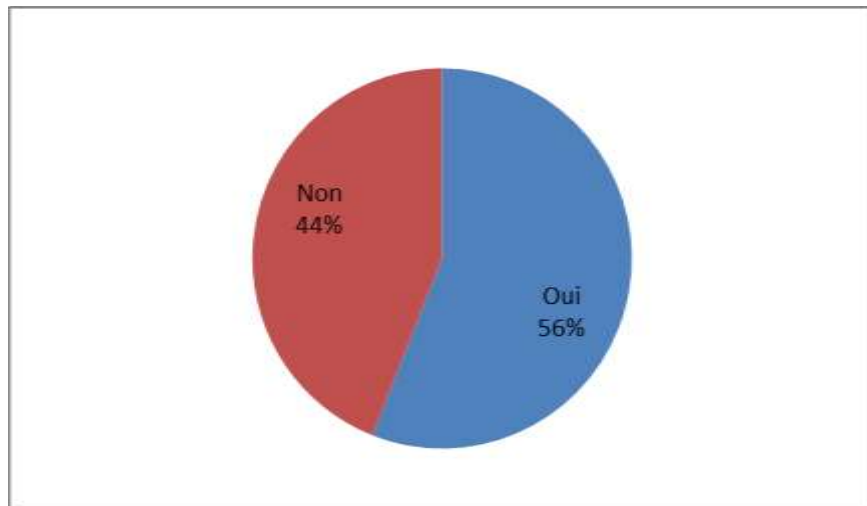


Figure 11 : Répartition du souffle cardiaque

L'auscultation cardiaque était pathologique pour 28 patients. La répartition selon le sexe était de 12 cas pour les filles et 16 cas pour les garçons.

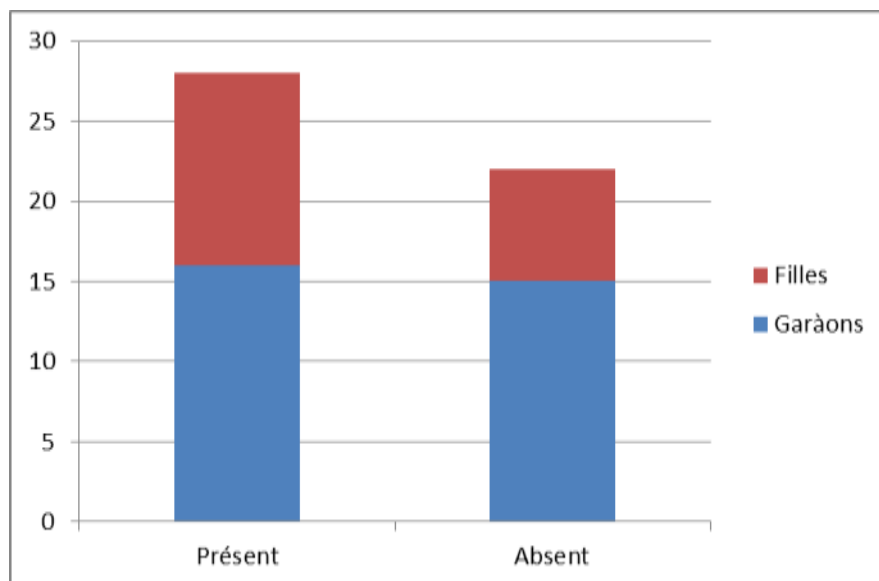


Figure 12 : Répartition du souffle en fonction des sexes

d. Paramètres généraux :

- Saturation :

Parmi les 50 patients de notre échantillon, 48 avaient une saturation anormale dès l'admission et 10 ont retrouvé une saturation supérieure à la normale après mise sous oxygénothérapie.

- Détresse respiratoire :

30 nouveau-nés ont présenté des signes de détresse respiratoire à l'admission dans le service

- Convulsions :

1 patient avait une notion de crises convulsives dans l'histoire de sa maladie initiale.

- Syncope :

2 Nouveau-nés ont eu des épisodes de syncope avant l'admission dans le service.

- Pouls :

Le pouls était faible ou asymétriques chez 9 patients, tandis que 41 avaient un pouls normal.

e. Bilan malformatif :

La dysmorphie faciale était retrouvée chez 8 patients et 3 avaient un bilan polymalformatif positif.

f. Pathologies associées

3. Etude paraclinique :

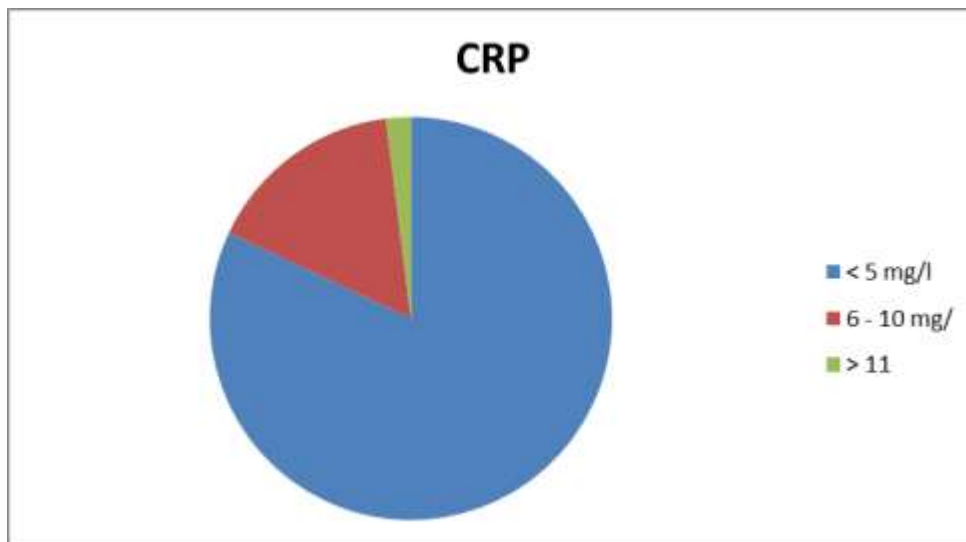
a. Données biologiques :

❖ Hémogramme :

L'hémogramme était normal pour 29 nouveau-nés, soit un pourcentage de 58%. 42% de l'échantillon avait un hémogramme anormal. Une leucopénie chez patients, une anémie chez et une thrombopénie chez.

❖ CRP :

A l'admission des patients de notre échantillon, le bilan infectieux est revenu négatif pour la majorité des patients.



Figures 13 : CRP à l'admission des patients

b. Données d'imageries :

La radiographie standard a été réalisé pour tous les patients et est revenue normale pour 12 patients soit un pourcentage de 24%. Parmi les 36 radiographies anormales, on retrouvait des anomalies cardiaques et/ou pulmonaires. La mesure de l'ICT était normale dans 25 cas et anormale pour 25 autres.

Tous les patients ont bénéficié d'une ETT qui a confirmé le diagnostic de la cardiopathie.

❖ Répartition globale des cardiopathies congénitales

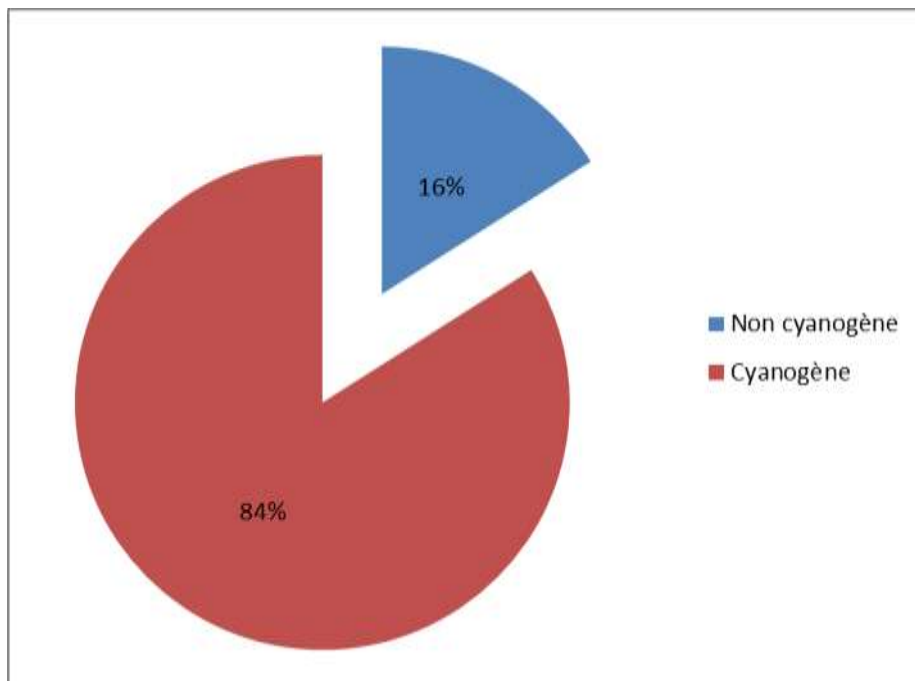


Figure 14 : Répartition globale des cardiopathies congénitales

42 nouveau-nés avaient une cardiopathie cyanogène soit un pourcentage de 84% tandis que 8 en avaient une non cyanogène, soit 16%.

LES CARDIOPATHIES CONGENITALES A REVELATION NEONATALE

❖ Distribution de toutes les cardiopathies congénitales

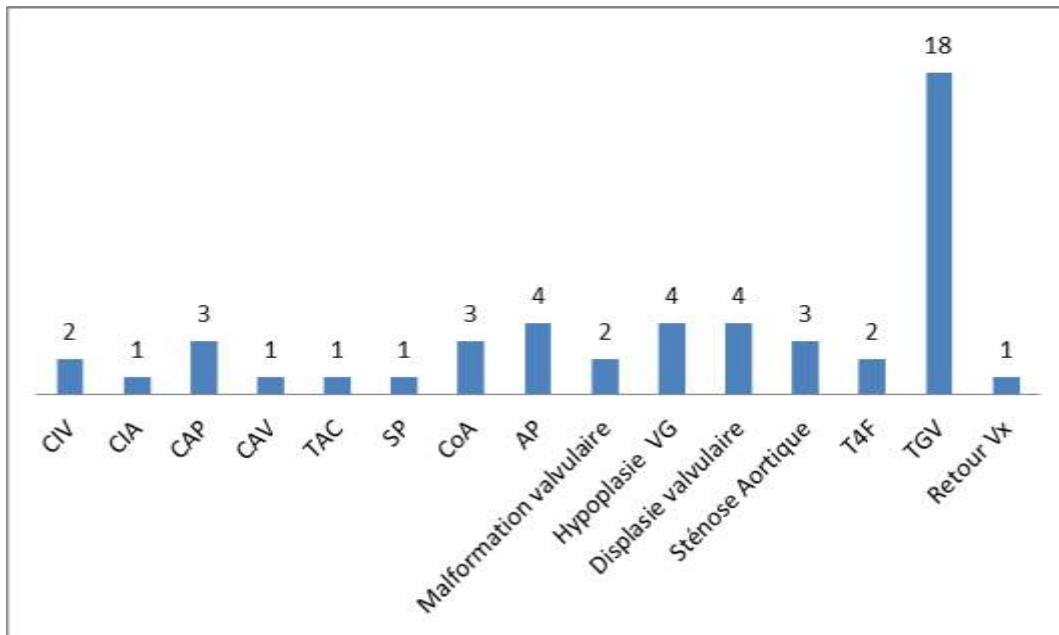


Figure 15 : Distribution de toutes les cardiopathies congénitales

❖ Les cardiopathies congénitales non cyanogènes

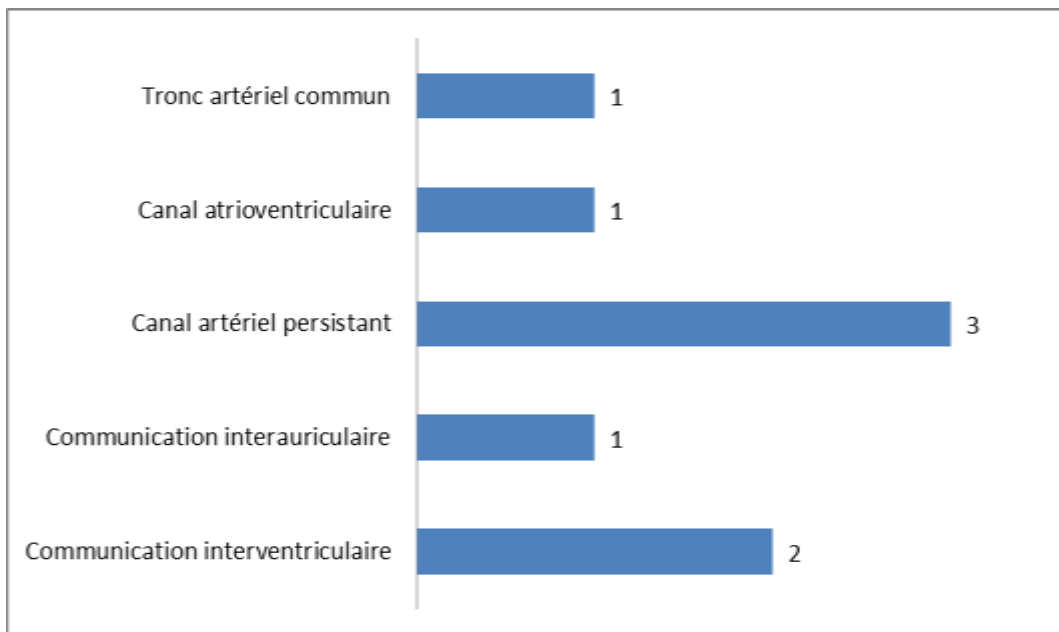


Figure 16 : Distribution des cardiopathies congénitales non cyanogènes

❖ Les cardiopathies congénitales cyanogènes

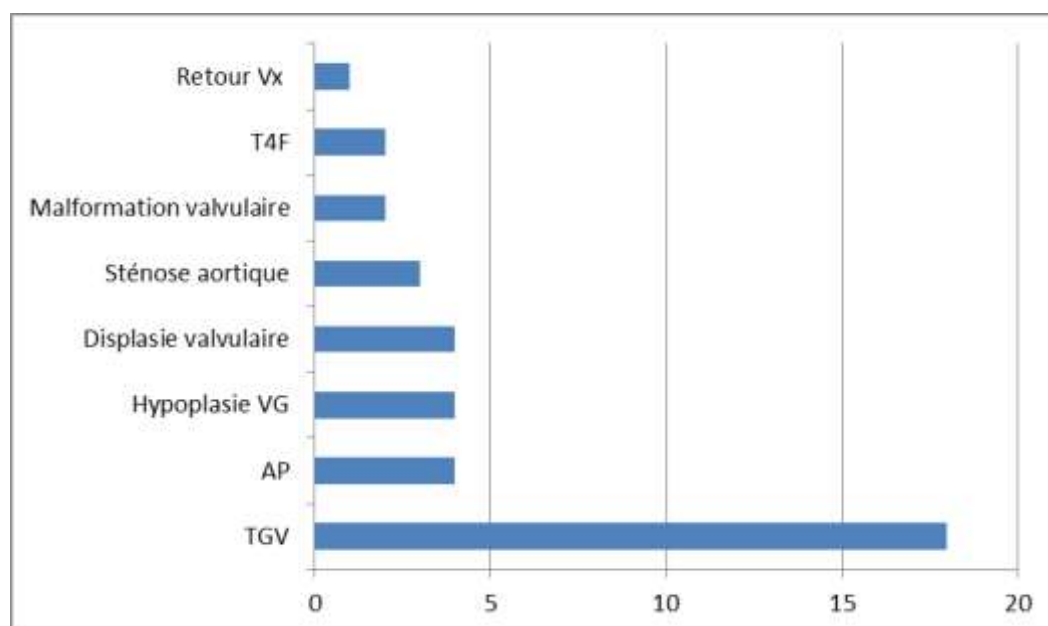


Figure 17 : Distribution des cardiopathies congénitales cyanogènes

4. Traitement et Evolution :

En cours d'hospitalisation, 25 nouveau-nés de notre cohorte ont été intubés et sédatés, et la nécessité d'utilisation de drogue vasopressine s'est faite pour 27 bébés dont 16 non intubés.

a. Traitement médical :

La prise en charge médicale a consisté en l'abstention thérapeutique pour 14 patients, l'administration de médication pour 16 malades dont 15 en monothérapie et 1 en bithérapie. Le Monoxyde d'azote a été mis chez 4 patients.

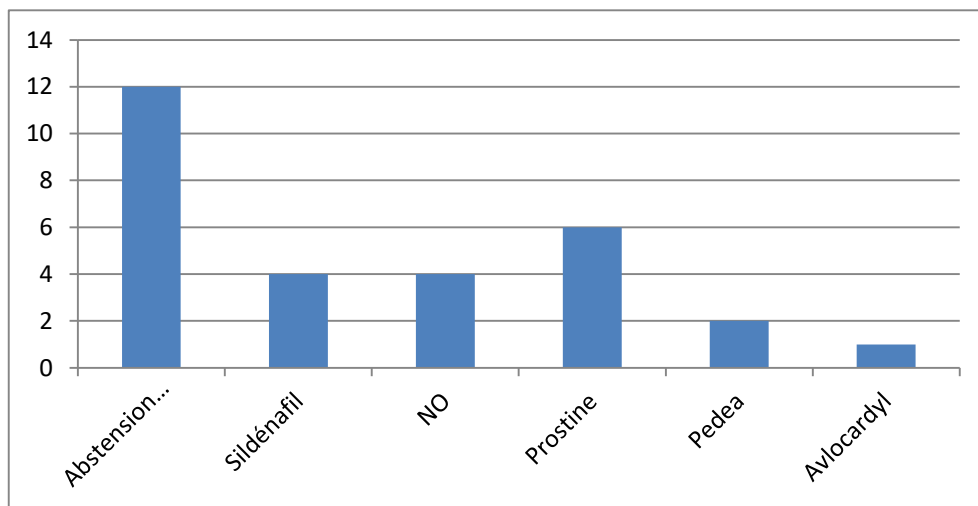


Figure 18 : Distribution des patients selon le traitement médical

b. Traitement non médical :

La prise en charge non médicale a constitué en un traitement chirurgical ou un traitement par cathétérisme interventionnel. La fermeture ou la dilatation d'une structure par cathétérisme a eu lieu chez 4 patients, 12 nouveau-nés sur 18 souffrant d'un transposition des gros vaisseaux a bénéficié d'un Rashkind et 4 nouveau-nés ont eu un acte chirurgical.

c. Evolution :

Parmi les 50 patients recrutés, nous avons comptabilisé 31 évolutions favorables avec sortie du service, contre 19 décès soit un pourcentage de 38% de mortalité.

DISCUSSION

I. Profil des Nouveau-nés

A. Incidence et Prévalence hospitalière :

Les cardiopathies congénitales sont les malformations congénitales les plus courantes, l'incidence dans les pays industrialisés varie entre 5,2‰ et 12,5‰ de naissances vivantes. ^{ix} Aux États-Unis d'Amérique, l'incidence des cardiopathies congénitales est de 10,8‰.^x En Europe, en Espagne, l'incidence des cardiopathies congénitales est de 8,96‰.^{xi} En Afrique, au Congo, l'incidence des cardiopathies congénitales est de 5‰.^{xii} Au Maghreb, au Tunisie, Dorra et al [^{xiii}] rapportent une incidence de 6,8‰. Au Maroc, les cardiopathies congénitales représentent 7,7‰ de l'ensemble des enfants hospitalisés sur une période de 4 ans à l'hôpital de Rabat.^{xiv}

La prévalence des cardiopathies congénitales déclarées varie considérablement selon les études dans le monde.^{xv} Elle a considérablement augmenté au cours du dernier siècle, atteignant une estimation stable de 9 pour 1 000 naissances vivantes au cours des 15 dernières années ^{vii} Plusieurs études rapportées par différents auteurs africains montrent des fréquences variables allant de 0,1 % à 5,09 %^{xvi xvii}. Sur le plan international^{xviii}, la prévalence acceptée des cardiopathies congénitales est de 0,8%.

Des similarités ont été trouvées pour ce qui est de la prévalence hospitalier, entre notre étude et celle d'Abena et al au Cameroun^{xix}, qui avait une prévalence de 0.98%, contrairement à des études effectuées au Mali, au Sénégal et au Burkina Faso, où la prévalence se situait autour de 7.77%.

La fréquence de notre étude peut être sous-estimée du fait du non accessibilité de l'échocardiographie fœtale en période anténatale pour faire le dépistage.

B. Sexe :

Dans notre étude, 62% des nouveau-nés était de sexe masculin et 38% était de sexe féminin, soit un sexe ratio de 1.63. Cette prédominance masculine est similaire à celle des études de Abena et al au Cameroun, Kinda et al au Sénégal^{Viii}, Touré et al au Niger^{xx}, Oulahbib^{xxi} et Benhabib^{xxii} au CHU Mohamed V de Marrakech en 2017, contrairement à celles réalisées à Marrakech en 2009 et en Algérie où les filles étaient plus représentées que les garçons. Ceci rejoint les données de la revue de la littérature où la prédominance varie d'un sexe à l'autre en fonction des pays et des régions.

L'influence de sexe n'est réellement évidente qu'en fonction du type de cardiopathie. Ainsi la plupart des auteurs retrouvent une prédominance féminine pour la CIA, le CAV et le canal artériel^{xxiii}. En revanche l'excès de garçon est très significatif pour TGV, les lésions obstructives du cœur gauche et les lésions conotroncales : Tétralogie de Fallot, atrésie pulmonaire à septum ouvert, tronc artériel commun, ventricule à double issue, atrésie pulmonaire, interruption de l'aorte type B et arc aortique à droit^{xxiv}.

C. Age à l'hospitalisation :

L'âge de révélation de la cardiopathie est variable, il dépend du degré d'adaptation circulatoire à la vie extra utérine^{xxv}, mais aussi du type de la cardiopathie. L'expression clinique d'un shunt gauche droit peut prendre du temps dans la période néonatale et laisser place à un intervalle libre.^{xxvi} D'une façon générale, la répartition selon l'âge diffère selon les auteurs en fonction des critères d'inclusion.

LES CARDIOPATHIES CONGENITALES A REVELATION NEONATALE

Dans notre étude le paramètre: âge, a concerné les nouveau-nés jusqu'à 45 jours de vie. L'âge moyen au diagnostic est de 10.34 jours, avec des extrêmes de 0 jour et 45 jours.

D. Le terme :

Les nouveau-nés prématurés présentent 2 fois plus de risque d'anomalies cardiovasculaires^{xxvii} Les enfants atteints de cardiopathies congénitales sont plus à risque de naître prématurés que les enfants de la population générale. De plus, le risque de prématurité varie en fonction de la catégorie de cardiopathies congénitales concernée^{xxviii}

Auteurs	Prématurité (%)
E. Laas ^{xvii}	13,5%
Diakité et al ^{xxix}	27,46%
Belhoucha ^{xxx}	38%
Tanner ^{xvii}	16%
Oulahbib (xiii)	44,8%
Notre série	6%

La prématurité a été constatée chez 3 patients, à 8 mois de grossesse. Tous de sexe masculin et d'un poids inférieur à 1000 grammes.

E. Consanguinité :

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

Dans notre étude, 9 nouveau-nés étaient issu d'un mariage consanguin contre 41 qui n'avait pas de notion de consanguinité

Au Maroc, selon le HAUT-COMMISSARIAT AU PLAN^{xxxii} le taux des mariages apparentés était de 33% en 1987, et de 21% en 2010.

II. Profil des mères

A. Age des mères :

L'âge maternel n'a jamais été confirmé comme facteur de risque d'une cardiopathie congénitale chez l'enfant, toutefois l'étiologie génétique et environnementale ont été prouvés par le fait de plusieurs mutations de gènes uniques susceptibles de se produire plus fréquemment avec l'augmentation de l'âge maternel.^{xxxiii}

Plusieurs études ont cependant, après avoir exclus les cas de ces anomalies chromosomiques, rapporté une grande prévalence des cardiopathies congénitales chez des mères ayant un âge ≥ 35 ans^{xxxiv}

Dans notre étude, l'âge maternel variait de 19 ans à 43 ans, avec un pic entre 26 ans et 35 ans. 7 mères avaient moins de 20 ans, 10 autres en avaient entre 21 ans et 25 ans. Dans la tranche des 26 ans à 35 ans, on retrouvait 14 femmes, et entre 36 ans et 40 ans, 11 femmes. Les plus de 40 ans étaient au nombre de 7.

B. Pathologie pendant la grossesse :

Le diabète et l'HTA étaient les pathologies chroniques les plus représentées dans notre population, isolées ou en associations.

1. Diabète :

Le diabète maternel augmente le risque de tous les types de malformations, et de cardiopathie en particulier.^{xxxv} Une étude norvégienne publiée en 2016 mentionne que les descendants de mères diabétiques type 1 et 2 ont trois fois le risque d'avoir une cardiopathie congénitale par rapport à ceux issues de mères non diabétiques ; aussi la prévalence des cardiopathies congénitales associée au diabète (type1 et 2) est 344 pour 10 000 naissances donc 3,44%.^{xxxvi} L'équipe de recherche l'enfance, la santé et le développement au sein du centre hospitalier universitaire Mohammed VI a fait une étude rétrospective, allant du janvier 2010 au mars 2014 concernant tous les nouveau-nés de mère diabétiques type1, type 2 et gestationnel ; et les nouveau-nés macrosomes admis au service de néonatalogie, et qui a objectivé 48% des cardiopathies congénitales chez les nouveau-nés issue de mères diabétiques (type 1 et 2 ; gestationnel).^{xxxvii}

Dans notre échantillon, 12 mères avaient des antécédents de diabète, dont le diabète gestationnel dans 5 cas.

2. HTA :

L'hypertension chronique n'a pas été identifiée traditionnellement comme facteur de risque des malformations congénitales chez la descendance.^{xxxviii} En revanche, une étude cohorte faite par Li et al^{xxxix}, estiment que les parturientes ayant une hypertension artérielle chronique et qui ne prenaient pas de traitement avaient un risque élevé d'avoir des nouveau-nés avec une cardiopathie congénitale et une malformation du tube neural. En plus de l'étude sus citée, Caton et al^{xl}, dans une

étude cas-témoins, trouvent que l'hypertension non traitée était associée à une augmentation de l'estimation ponctuelle des malformations cardiovasculaires. Une étude cohorte faite en Amérique en 2014, sur l'hypertension artérielle chronique au cours de la grossesse et les malformations congénitales, a objectivé que les malformations cardiaques sont les plus fréquentes parmi toutes les malformations congénitales, que ce soit la femme sous traitement anti hypertensif ou non^{xxviii}. Dans cette étude, 2 cas d'hypertension artérielle ont été retrouvés soit 1,39% ; dont les nouveau-nés étaient porteurs d'un canal artériel perméable compliqué d'une dilatation des cavités gauches du cœur.

Dans notre étude, nous avons recensé l'HTA gravidique dans 2 cas.

III. Etude clinique

A. Motif de consultation :

Plusieurs études récentes ont montré l'intérêt de son utilisation pour le dépistage des cardiopathies congénitales cyanogènes.^{xli xlii} Selon une méta-analyse britannique publiée dans le Lancet, le dépistage des cardiopathies congénitales critiques par oxymétrie de pouls chez les nouveau-nés asymptomatiques, aurait une sensibilité de 76,5%, et une spécificité de 99,9% ^{xliii}

Dans notre série, le motif de consultation le plus fréquent était la cyanose réfractaire, chez 23 patients soit 46% des cas. La détresse respiratoire était retrouvée chez 14 patients, soit 28% des cas. 6 Patients étaient vus avec un diagnostic de TGV déjà posé sur une échographie anténale, soit 12% des cas. La fatigabilité lors des tétés représentait 6% des plaintes et la tachycardie et la malformation ano-rectale étaient le motif de consultation de 2 patients chacun.

B. Examen clinique

1. Le poids :

Le poids d'un nouveau-né est déterminé par le génotype maternel ainsi que par des facteurs environnementaux. Une étude sur la santé et le développement de l'enfant en Californie a rapporté que les malformations, en particulier celles du système cardiovasculaire, étaient plus fréquentes chez les enfants à faible poids à la naissance^{xliv}. Levin et al ont constaté une prévalence élevée de cardiopathies congénitales chez les enfants à faible poids. ^{xlv}

Notre série trouve 18 patients (36%) dont le poids de naissance inférieur à 2500 grs seulement 2% avec un poids inférieur à 1000 grs. 24 cas (soit 48%) avec un poids compris entre 2600 grs et 3500 grs. 2 cas (4%) de macrosomie à plus de 4500 grs.

2. Signes d'insuffisance cardiaque :

L'examen cardiaque doit être effectué de façon systématique et comprend, en plus des signes vitaux et de la palpation abdominale à la recherche d'une hépatomégalie, l'inspection et la palpation cardiaque, l'auscultation, la palpation des pouls périphériques, et la recherche de signes d'insuffisance cardiaque.^{xlvi}

Parmi les 50 patients de notre cohorte, 58% présentaient au moins 1 signe d'insuffisance cardiaque, et 42 % ne présentaient aucun signe d'insuffisance cardiaque. Les principaux signes intéressaient le cœur droit dans 84% des cas et le cœur gauche dans 16% des cas. Le sexe masculin était le plus représenté.

3. Bilan malformatif :

Les malformations cardiaques congénitales sont fréquemment associées à d'autres malformations congénitales non cardiaques et d'anomalies chromosomiques.^{xlvi} Les malformations extra cardiaques, comme les malformations intra abdominales et/ou associées à des syndromes génétiques, sont observées entre 7 à 50% des patients atteints de cardiopathies congénitales.^{xlvi} Une étude menée à Marrakech^{xlii}, en accord avec les données de la littérature, suggère l'absence de lien entre les malformations congénitales extra cardiaque et les cardiopathies congénitales.

La dysmorphie faciale était retrouvée chez 16% de notre échantillon dont 6% avait un bilan poly malformatif positif.

C. Etude paraclinique :

1. Imagerie :

La radiographie du thorax fait partie des investigations de routine chez toute suspicion de cardiopathie congénitale. Plusieurs études ont démontré cependant que la sensibilité et la spécificité de cette investigation est insuffisante pour permettre de détecter une lésion cardiaque chez les enfants, une Radiographie normale n'exclue en aucun cas une cardiopathie congénitale. En revanche, cette méthode d'investigations complémentaires fait généralement partie du bilan pratiqué lorsqu'une cardiopathie congénitale a été diagnostiquée. Du fait que la radiographie thoracique ne permet pas d'accroître les chances de diagnostic, cet examen complémentaire ne peut pas être recommandé de façon systématique.

Dans notre étude la radiographie thoracique était systématique et a objectivé dans 72 % des cas une anomalie cardiaque et/ou pulmonaire. La présence d'une cardiomégalie a été retrouvée dans 50% des cas

LES CARDIOPATHIES CONGENITALES A REVELATION NEONATALE

L'échographie cardiaque est essentielle au diagnostic et surtout pour la description du type de cardiopathie et même pour sa prise en charge.^{xlix}

2. Répartition globale des cardiopathies congénitales

Dans notre série les cardiopathies congénitales cyanogène représentent 84% des cardiopathies retrouvés, contre 16 % de cardiopathie non cyanogènes. Nos résultats vont à dans la sens contraire de ceux de plusieurs autres études regroupés dans le tableau ci-dessous

Etude	Lieu	Cardiopathies cyanogène (%)	Cardiopathies non cyanogène (%)
Martinez et al ⁱ	Corée du sud	13%	62.5%
Al Mawazini et al ^l	Arabie saoudite	11.5%	88.5%
SYcho et al ^{li}	Espagne	18.6%	81.4%
Diani ^{lii}	Maroc	17%	83%
Elalj et al ^{liii}	Maroc	37.8%	62.2%
Diakité et al ^{xix}	Mali	15.76%	84.24%
Notre série	Maroc	84%	16%

IV. TRAITEMENT ET EVOLUTION :

1. Traitement médical :

❖ Prostaglandines

Le but du traitement par les prostaglandines consiste à assurer le maintien du canal artériel ouvert et, en fonction du type de cardiopathie, à améliorer la perfusion pulmonaire, la perfusion systémique ou le mélange intra cardiaque. Ceci amène à une diminution de l'hypoxémie, et donc aussi de l'acidose métabolique. La posologie initiale est de 0,025 à 0,1 µg/kg /min, avec une réduction à 0,025 µg/kg /min sans perte d'efficacité dès que l'effet thérapeutique est atteint. Si l'état hémodynamique du patient se détériore sous PG, il y a un fort risque qu'il s'agisse d'un problème d'obstruction au retour veineux pulmonaire ou au niveau de l'oreillette gauche.

❖ Drogues inotropes :

Les drogues inotropes habituellement utilisées devant des tableaux de cardiopathies congénitales sont la dobutamine en cas de problème d'insuffisance cardiaque et la dopamine à visée vasculaire pour améliorer la pression artérielle. Dans des situations plus graves on peut également recourir à l'adrénaline en perfusion continue, mais ses effets secondaires viscéraux limitent son utilisation, et il est préférable d'utiliser dans ce cas les inhibiteurs des phosphodiestérases.

❖ Ibuprofène :

Le premier essai clinique a été réalisé par PATEL^{liv} en 1995 qui avait trouvé que l'ibuprofène en administration veineuse pouvait fermer le canal artériel persistant chez 55% des prématurés. Ce chiffre ne prédisait pas un long avenir à l'ibuprofène jusqu'à ce que VAN OVERMEIRE a publié un essai clinique où l'ibuprofène a pu être efficace dans la fermeture canalaire à 80%^{lv}. Dans notre étude, l'ibuprofène a été administré seulement chez 5 nouveau-nés soit 3,3%. L'indométacine est également

utilisée dans le même but thérapeutique, mais il est responsable d'effets secondaires importants.

Dans notre étude, le traitement initial a été symptomatique en fonction des signes et symptômes majeurs présentés par le nouveau-né. L'instauration d'une ventilation assistée avec pour objectif de diminuer le travail cardiaque. La supplémentation en oxygène avec pour but d'éviter des lésions d'anoxie sans rechercher une oxygénation normale et adaptée en fonction du type de cardiopathie.

En cours d'hospitalisation, 25 nouveau-nés (50%) de notre cohorte ont été intubés et sédatisés, et la nécessité d'utilisation de drogue vasopressine s'est faite pour 27 bébés (54%) dont 16 (32%) non intubés.

2. Traitement non médical :lvi

Les cardiopathies congénitales ont fait l'objet des premières tentatives chirurgicales il y a plus de 60 ans. Les progrès constants sur le plan technologique (machine cœur-poumons, biomatériaux, homogreffes, fils de suture, tubes synthétiques), les innovations techniques, l'évolution des connaissances physiopathologiques pré- et postopératoires, et la sophistication des techniques de réanimation sur le plan de la ventilation, du monitoring, et de la pharmacologie, ont permis d'aborder la plupart des malformations complexes de façon de plus en plus sûre, puis de plus en plus précoce. Le but actuel de cette chirurgie est en effet non seulement de transformer le pronostic vital immédiat, mais aussi et surtout, dans la mesure où elles sont optimalement correctibles, d'interrompre le plus tôt possible leurs conséquences physiopathologiques néfastes, pour permettre à distance la poursuite d'un développement somatique et neuropsychique normal. Détailler les procédés de correction de toutes les malformations cardiaques congénitales aboutirait à un catalogue fastidieux de gestes techniques ésotériques.

Dans notre étude, la prise en charge non médicale a constitué en un traitement chirurgical ou un traitement par cathétérisme interventionnel. La fermeture ou la dilatation d'une structure par cathétérisme a eu lieu chez 4 patients, 12 nouveau-nés sur 18 souffrant d'une transposition des gros vaisseaux ont bénéficié d'un Rashkind et 4 nouveau-nés ont eu un acte chirurgical

3. Evolution :

Dorra et al^{xiii} ont retrouvé, en Tunisie sur une durée d'un an, que 23,5% des enfants porteurs d'une cardiopathie congénitale sont décédés. Dans notre étude 42% des nouveau-nés sont décédés ce qui représente le double de ce que Dorra a trouvé, ceci peut être expliqué par la durée de l'étude : 1 année versus 3 ans dans notre étude.

Les tendances temporelles des cardiopathies congénitales varient selon les pays. La mortalité par maladie cardiaque congénitale a diminué au cours des dernières années au Canada et dans 16 pays européens, en particulier pour les enfants de moins de 1 an.^{lvii}

Parmi les 50 patients recrutés, nous avons comptabilisé 31 évolutions favorables avec sortie du service, contre 19 décès soit un pourcentage de 38% de mortalité.

RESUME

Les cardiopathies congénitales sont des malformations du cœur et/ou des gros vaisseaux présents à la naissance, y sont incluses les malformations liées à la persistance des structures anatomiques normalement présentes au cours de la vie fœtale. Elles représentent les malformations congénitales les plus fréquentes, et peuvent être incompatibles avec la vie. L'objectif de ce travail était de décrire le profil épidémiologique des cardiopathies congénitales hospitalisées au service de réanimation néonatale et de néonatalogie, d'identifier les différentes cardiopathies se révélant en période néonatale et d'évaluer le devenir immédiat des patients atteints de cardiopathie dans la population néonatale hospitalisée au service de néonatalogie et de réanimation néonatale du CHU HASSAN II de Fès du 1 janvier 2017 au 31 janvier 2020.

Durant la période étudiée, 50 nouveau-nés porteurs d'une cardiopathie congénitale ont été colligés. L'âge moyen était de 10,34 jours avec des extrêmes de 1 heure de vie à 45 jours de vie. Le sexe ratio était de 1.63 (31 garçons pour 19 filles). 76% des patients étaient originaire de la région Fès-Meknès. Le principal motif de consultation était la cyanose réfractaire chez 23 patients et 6 patients étaient référés pour une cardiopathie déjà étiquetées. On ne retrouvait aucune consanguinité parentale chez 41 patients, et les grossesses maternelles se sont déroulées sans particularité pour 26 patients. Une seule mère avait une cardiopathie connue et sous traitement, quand 13 mères avaient des antécédents pathologiques autres, dont le diabète gestationnel pour 3 cas, HTA gravidique ou chronique pour 5 cas. Nous comptons 17 patients avec une mauvaise adaptation à la vie extra-utérine et 18 patients avec un poids inférieur à 2500g. Le délai de consultation était inférieur à 24h pour 50% des patients, et 94% des patients avaient une cyanose à l'examen clinique.

30 patients avaient une détresse respiratoire associée. 8 patients avaient une dysmorphie faciale, et 3 d'autres malformations associées. 12 patients étaient vus dans un tableau de décompensation cardiaque avec une insuffisance cardiaque droite, 28 autres avaient un souffle audible. La radiographie du thorax était pathologique dans 36 cas, dont 25 avec ICT augmenté. Tous nos patients ont bénéficié d'une échocardiographie. La TDM thoracique a été nécessaire pour 1 patient et un test génétique pour 3 patients. 51 % des patients ont été intubés, avec utilisation de drogue cardiogénique pour 46 %, et 34 % des patients ont bénéficié d'un cathétérisme interventionnel.

L'évolution a été marquée par l'amélioration clinique pour 31 patients et on avait déploré 19 décès. La cardiopathie isolée la plus retrouvée était la transposition des gros vaisseaux dans 18 cas et 11 cas d'association de plusieurs cardiopathies ont été objectivés.

Bien que de nombreux progrès aient été faits dans le diagnostic précoce et la prise en charge des cardiopathies congénitales, ces affections constituent encore un véritable problème de santé publique avec son impact majeur sur la mortalité et la morbidité de la population non seulement pédiatrique, mais aussi adulte.

SUMMARY

Congenital heart disease defines malformations of the heart and/or major blood vessels. These are present at birth, and include malformations involving persistence of anatomical features normally present during the foetal phase of development. They are the most common malformations and are not always deadly. The aim of our study was to outline the epidemiology of congenital heart disease in patients hospitalised at the neonatal intensive care unit (ICU) and the neonatal ward, to identify the various malformations diagnosed in the neonatal period, and to evaluate the prognosis of cardiac malformations in neonates hospitalized in the neonatal ward and the neonatal ICU of the CHU HASSAN II in Fès from January 1st 2017 to January 31st 2020.

During the study period, 50 neonates with cardiac malformations were included. The mean age was 10.34 days with extremes of 1 hour and 4 days old. The sex ratio was 1.63 (31 boys for 19 girls). Most of our patients (76%) were natives of the Fès-Meknès region. The main presenting complaint was refractory cyanosis, found in 23 patients. Six (6) patients were referred for prior diagnosed cardiac malformations. There was no consanguinity between parents of 41 patients, and pregnancies were uneventful for 26 patients. Only one mother was known to have a heart disease and was on treatment. Thirteen (13) mothers had other eventful medical conditions. Of these, 3 had gestational diabetes, and 5 had gestational hypertension. We noted 17 patients who were poorly adapted to extrauterine life, and 18 with birth weight less than 2500g. Half of our patients were seen on consultation within 24 hours, and 94% of all patients had cyanosis on physical exam. Thirty (30) patients had associated respiratory distress. Eight (8) patients had facial dysmorphism, and 3 patients had other associated malformations. Twelve (12) patients presented with

patent signs of right heart failure, while 28 others had audible murmurs. Chest X ray films were abnormal for 36 patients, with 25 of these patients presenting with an increased cardiothoracic index. All of our patients benefitted from cardiac ultrasonography. A CT scan required for 1 patient, and genetic tests were required for 3 patients. Fifty-one (51) percent of our patients were intubated, with the use of cardiotonic drugs in 46 % of cases; 34 % of patients underwent interventional catheterisation. In our series, 31 patients evolved favourably, while 19 patients died. The most encountered malformation was transposition of the great arteries with 18 cases. Eleven cases of associated cardiac malformations were encountered.

In spite of major progress in early diagnosis and in management of congenital heart disease, these conditions remain a serious public health problem, with major impact on morbidity and mortality in both paediatric and adult populations.

Annexes

IP		Nom et Prénoms			
Age	Sexe	Région		Couverture Sociale	
Motif de consultation					
Consanguinité		Age de la mère			
Grossesse		Terme de naissance			
ATCD cardiaques					
ATCD autres					
Fièvre mat		IMF			
APGAR		Poids		Cyanose	
Délais de consultation					
SaO2 1	SaO2 2	DR	Convulsion	Syncope	Pouls
Dysmorphie	Malformation		HMG	SPMG	Souffle
NFS		CRP			
Rx Thorax		ICT		ECG	
ETT					
TDM					
Génétique					
Traitement					
Intubation					
Mise sous Drogue					
Evolution					
Diagnostic					

BIBLIOGRAPHIE

La cardiologie congénitale est une « surspécialité » nécessitant une prise en charge tout aussi spécialisée.

La revue des différents passages dans le service de néonatalogie et réanimation néonatale nous donnent une meilleure visibilité de la problématique, ainsi que des éléments de réflexion sur les axes de développement de la cardiologie pédiatrique au Maroc.

Bien que cette analyse a permis de mieux connaître la population néonatale atteinte de cardiopathie congénitale, les conclusions épidémiologiques qui en découlent sont très limitées. Les conditions nécessaires pour réaliser une analyse statistiquement représentative sont celles remplies par des registres qui analysent la population générale.

Pour affiner la description de cette population, il serait intéressant de créer un registre régional ou national de données du diagnostic anténatal ainsi que les données génétiques ; qui sont des paramètres essentiels en cardiologie congénitale. La constitution d'un tel registre reste très complexe à mettre en place nécessitant un effort important de tous les intervenants pour centraliser les données. Il fait intervenir également différents organismes tels que les maternités, les services de pédiatrie, les pédiatres libéraux et les cardiologues.

En raison de cette complexité, il pourrait être intéressant de réfléchir à une association de responsables du registre des malformations congénitales. La principale limite de l'analyse de cette population est un biais de suivi des grossesses.

Tous les patients porteurs d'une cardiopathie congénitale ne nécessitent pas obligatoirement une intervention chirurgicale ou par cathétérisme. Un peu moins d'un tiers des patients porteurs d'une cardiopathie congénitale ont subi au moins une intervention chirurgicale

BIBLIOGRAPHIE

- i Bourdial H, Jamal-Bey K, Edmar A, et al. Congenital heart defects in La Réunion Island: a 6-year survey within a EUROCAT-affiliated congenital anomalies registry. *Cardiol Young*. 2012 Feb 13:1–11.
- ii Bourne GL, Bernirshke MA. Absent umbilical artery: review of 113 cases. *Arch Dis Child* 1960, 35: 534
- iii Ferencz C et al. Congenital heart disease: Prevalence at livebirth: The Baltimore Washington infant study. *Am J epidemiol* 1985, 121 : 31–36
- iv Ferencz C, Boughman JA, Nell CA et al. Congénital cardiovascular malformations : Questions on inheritance. *J Am Coll Cardiol* 1989, 14 : 756–63
- v Stoll C, Alembiky M, Roth MP et al. Risk factors in congenital heart disease. *Eur J of Epidemiol* 1989, 5: 382–391
- vi Harvald B, Hels J. Incidence of cardiac malforamtions in Groenlandic eskimos, *Humangenetik* 1972, 15 : 257–260
- vii Neill CA. Etiology of congenital heart disease. *Cardiovasc Clin* 1973, 4: 138
- viii Nora JJ. Etiologic aspects of heart diseases in Moss Heart disease in infants, Children and Adolescents– 4th ed. William and Wilkins 1989, pp.15–23
- ix Martínez Olorón P, Romero Ibarra C, Alzina de Aguilar V. Incidence of Congenital Heart Disease in Navarra, Spain (1989–1998). *Rev Esp Cardiol* 2005;58(12):1428–34.
- x Egbe A, Uppu S, Stroustrup A, Lee S, Ho D, Srivastava S. Incidences and Sociodemographics of Specific Congenital Heart Diseases in the United States of America– An Evaluation of Hospital Discharge Diagnoses. *Pediatr Cardiol* 2014;35:975.

- xi Zaqout, Mahmoud et al. Incidence of congenital heart disease in Palestinian children born in the Gaza Strip, occupied Palestinian territory: a cross-sectional study. The Lancet 2013;Vol. 382, S36.
- xii AB M'PEMBA et al. Les cardiopathies congénitales observées dans le service de pédiatrie "Grands enfants" du CHU de Brazzaville, à propos de 73 cas : aspects épidémiologiques. Médecine d'Afrique Noire 2005;5203 :173-177.
- xiii Abid, D., Elloumi, A., Abid, L., Mallek, S., Aloulou, H., Chabchoub, I., Kammoun, S. Congenital heart disease in 37,294 births in Tunisia: Birth prevalence and mortality rate. Cardiology in the Young 2014;24(5), 866-871.
- xiv Akallal M. Cardiopathies congénitales en milieu pédiatrique. Thèse de médecine Casablanca.2000 N° 109.
- xv Van der Linde D, Konings EE, Slager MA, Witsenburg M, Helbing WA, Takkenberg JJ, RoosHesselink JW. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: A systematic review and meta analysis. J Am Coll Cardiol 2011;58;2:2241-7
- xvi Kinda G. Cardiopathies congénitales: aspects épidémio-cliniques, évolutifs et thérapeutiques dans le service de cardiologie du CHU Aristide Le DANTEC de Dakar (à propos de 94 cas). Mémoire CES de cardiologie. Université Cheikh Anta Diop de Dakar. 2008;143:155.
- xvii Mayanda HF, Bobossi G, Malonga H. Malformations congénitales observées dans le service de néonatalogie du centre hospitalier et universitaire de Brazzaville. Méd Af Noire. 2012; 38(7): 505-9.
- xviii Moons P et al. Congenital heart disease in 111 225 births in Belgium: birth prevalence, treatment and survival in the 21st century. Acta Paediatr 2009;98;3:472-7

- xix Abena–Obama MT et al. Cardiovascular disorders in sub–Saharan African children: a hospital based experience. *Cardiol Trop*. 1995;21(81):5–11
- xx Touré IA, Gaultier Y, Wafy D. Incidence des cardiopathies congénitales au Niger à propos de 123 cas. *Cardiologie tropicale*. 1995;21(81):13–8
- xxi OULAHBIB A. (2017). *Approche épidémiologique des cardiopathies congénitales en période néonatale*. [Thèse de Doctorat en médecine. Université Cadi Ayyad, Maroc]. <http://wd.fmpm.uca.ma/biblio/theses/annee-hm/FT/2017/these95-17.pdf>
- xxii Benbahia A. (2018). *Epidémiologique hospitalière des cardiopathies congénitales en pédiatrie*. [Thèse de Doctorat en médecine. Université Cadi Ayyad, Maroc]. <http://wd.fmpm.uca.ma/biblio/theses/annee-hm/FT/2018/these33-18.pdf>
- xxiii Robert–Gnansia E, Francannet C, Bozio A, Bouvagnet P. Epidemiologie, étiologie et génétique des cardiopathies congénitales. *EMC cardiologie angéiologie* 2004;1:140–160.
- xxiv Heitz F. Cardiopathies congénitales. *EMC AkOS Encyclopédie pratique de médecine* 1998;8:1–14
- xxv Touti Z, Haddour L, Zniber L. Cardiopathies congénitales : circonstances de diagnostic et classification. *Revue Marocaine des maladies de l'enfant* 2007;12:18–25
- xxvi Jouannic J.M. Anomalies cardiaques fœtales: diagnostic prénatal et prise en charge périnatale. *EMC Gynécologie–Obstétrique* 2010;5:31–38
- xxvii Tanner K, Sabrina N, Wren C. Cardiovascular malformations among preterm infants. *Pediatrics* 2005;116(6):833–8.

- xxviii E. Laas. Cardiopathies congénitales et prématurité : une étude en population. Revue d'Épidémiologie et de Santé Publique 2012;60,2:160.
- xxix Diakité A, Sidibé N, Diarra M B, Sanogo K, Sylla M, Dao A, Sidibé T, Kéita MM. Aspects épidémiologiques et cliniques des cardiopathies congénitales .MALI MEDICAL 2009, Tome XXIV, N° 1:67–68.
- xxx Belhoucha B. L'APPORT DE L'ECHOCOEUR CHEZ LE NOUVEAU NE EXPERIENCE DU SERVICE DE REANIMATION NEONATALE DE CHU MOHAMMED VI-MARRAKECH. Thèse de médecine Marrakech.2011 N°144
- xxxi Shieh JTC, Bittles AH, Hudgins L. Consanguinity and the Risk of Congenital Heart Disease. American Journal of Medical Genetics Part a. 2012;158A(5):1236–1241.
- xxxii Le HAUT-COMMISSARIAT AU PLAN du Royaume du Maroc. Article disponible sur : <http://www.hcp.ma/attachment/445922>
- xxxiii Pierpont ME et al. Genetic basis for congenital heart defects: current knowledge: a scientific statement from the American Heart Association Congenital Cardiac Defects Committee, Council on Cardiovascular Disease in the Young: endorsed by the American Academy of Pediatrics. Circulation 2007;115(23):3015–38.
- xxxiv Best KE, Rankin J. Is advanced maternal age a risk factor for congenital heart disease?. Birth Defects Res A Clin Mol Teratol 2016;106(6):461–7.
- xxxv Robert-Gnansia E et al. Épidémiologie, étiologie et génétique des cardiopathies congénitales, EMC – CardiologieAngéiologie 2004;1,2:140–160.
- xxxvi Leirgul E et al. Maternal Diabetes, Birth Weight, and Neonatal Risk of Congenital Heart Defects in Norway, 1994–2009. Obstet Gynecol 2016;128(5):1116–1125

- xxxvii M. El Baz et al. Prévalence des cardiopathies congénitales chez les nouveau-nés de mères diabétiques à Marrakech. Archives de pédiatrie 2015. Vol 22 – N° 5S1.
- xxxviii Bateman, Brian T. et al. Chronic hypertension in pregnancy and the risk of congenital malformations: a cohort study. American Journal of Obstetrics & Gynecology 2015;212,3:337
- xxxix Li DK, Yang C, Andrade S, Tavares V, Ferber JR. Maternal exposure to angiotensin converting enzyme inhibitors in the first trimester and risk of malformations in offspring: a retrospective cohort study. BMJ 2011;343:d5931.
- xl Caton AR, Bell EM, Druschel CM, et al. Antihypertensive medication use during pregnancy and the risk of cardiovascular malformations. Hypertension 2009;54:63–70
- xli Bofferding L, Hascoet J.M. Prise en charge précoce d'un nouveau-né atteint ou suspect de cardiopathie congénitale. Archives de Pédiatrie 2001;8:1116–20.
- xlii Ewer AK et al. Pulse oximetry as a screening test for congenital heart defects in Newborn infants : a test accuracy study with evaluation of acceptability and cost-effectiveness. Health Technol assess 2012 ;16 :1–184.
- xliii E Robert-Gnansia, C Francannet, A Bozio, P Bouvagnet. Épidémiologie, étiologie et génétique des cardiopathies congénitales, EMC CardiologieAngéiologie2004;1,2:140–160.
- xliv Jacobs, E., Leung, M. and Karlberg, L. Birth Weight distribution in southern Chinese infants with symptomatic congenital heart disease. Journal of Paediatrics and Child Health 2003;39:191–196

- xlv Robert A. Petrossian, Karen S. Kuehl, Christopher A. Loffredo. Relationship of birth weight with congenital cardiovascular malformations in a population-based study. *Cardiology in the Young* 2015;25,6:1086–1092.
- xlvi R.Arlettaz, U. Bauersfeld. Recommandations concernant le screening néonatal des cardiopathies congénitales. *Pediatrica* 2005;16:38–41
- xlvi Grech V, Gatt M. Syndromes and malformations associated with congenital heart disease in a populationbased study. *Int J Cardiol* 1999;68(2):151–6.
- xlvi Güçer S, Ince T, Kale G, Akçören Z, Ozkutlu S, Talim B, Çağlar M. Noncardiac malformations in congenital heart disease: a retrospective analysis of 305 pediatric autopsies. *Turk J Pediatr* 2005;47(2):159–66.
- xlvi Karsenty C, et al. Nouvelles techniques d'échocardiographie dans les cardiopathies congénitales. *PresseMed.* (2017).
- i Fermont L. Cardiopathies complexes : Rôle du cardiopédiatre. *Journal de Pédiatrie et dePuériculture*2002; 2: 84.
- ii Cho SY, Oh JH, Lee JH, Lee JY, Lee SJ, Han JW, Koh DK, Oh CK. Recent incidence of congenital heart disease in neonatal care unit of secondary medical center: a single center study. *Korean J Pediatr.* 2012 Jul;55(7):232–7
- iii Diani.S. Chirurgie des cardiopathies congénitales : expérience du service de chirurgies cardiovasculaire B : A propos de 230 cas. Thèse de médecine, Rabat, 2006
- iii Elalj Imane Etude epidemiologique des cardiopathies congenitales (à propos de 445cas). Thèse de médecine Fès. 2010
- liv Patel J,Marks KA, Roberts I, Azzopardi D, Edwards AD. Ibuprofen treatment of patent ductus arteriosus.*Lancet* 1995;346:255.

- ^{lv} Van Overmeire B, Follens I, Hartmann S, Creten WL, Van Acker KJ. Treatment of patent ductus arteriosus with ibuprofen. *Archiv Diseases Child* 1997;76:179– 84.
- ^{lvi} E Baudet. Chirurgie des cardiopathies congénitales, *Archives de Pédiatrie* 2004,11,6:642–644.
- ^{lvii} Torres–Cosme JL, Rolón–Porras C, Aguinaga–Ríos M, Acosta–Granado PM, ReyesMuñoz E. Mortality from Congenital Heart Disease in Mexico: A Problem on the Rise. *PLOS ONE* 2016;11(3):e0150422