

ROYAUME DU MAROC
UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
FES



ETUDE EPIDEMIOLOGIQUE DES CARDIOPATHIES CONGENITALES (A propos de 445 cas)

MEMOIRE PRESENTE PAR :

Docteur Imane ELALJ

née le 13 Janvier 1980 à Oujda

**POUR L'OBTENTION DU DIPLOME DE SPECIALITE EN MEDECINE
OPTION : PEDIATRIE**

**Sous la direction du :
Professeur ATMANI SAMIR**

Juillet 2010

Remerciements

A NOTRE MAITRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR HIDA MOUSTAPHA

Professeur et chef du service de Pédiatrie

Nous avons eu le privilège de vous connaître dans le service, et d'apprécier vos qualités et vos valeurs.

Votre sérieux, et votre sens du devoir nous ont énormément marqués.

A NOTRE MAITRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR BOUHARROU ABDELHAK

Professeur et chef du service de Néonatalogie

Vos compétences, votre disponibilité et votre amour pour les nouveau-nés nous ont marqués à jamais.

MONSIEUR LE PROFESSEUR ATMANI SAMIR

*Vous avez guidé nos pas et illuminé notre chemin vers le
savoir.*

*Vous nous avez prodigués avec patience et indulgence
infinie, vos précieux conseils.*

MADAME LE PROFESSEUR CHAOUKI SANA

*Votre compétence, votre modestie et votre disponibilité
sont au dessus de toute admiration.*

A TOUS MES MAITRES

*Nous vous restons à jamais reconnaissants, sincèrement
respectueux et toujours disciples et dévoués.*

Introduction	6
Partie théorique	8
I) Circulation fœtale	9
II) Physiologie fœtale.....	11
III) Hémodynamique fœtale normale	13
IV) L'adaptation à la vie extra –utérine	15
VI) Classification des cardiopathies congénitales	16
VII) Diagnostic des cardiopathies congénitales.....	16
VIII) Traitement.....	18
1) traitement médicamenteux.....	18
2) traitement chirurgical	19
3) cathétérisme interventionnel	20
Matériels et méthodes	21
Résultats.....	23
I) Répartition géographique	24
II) Niveau socio-économique	24
III) Fréquence des cardiopathies congénitales	24
1- incidence hospitalière	24
2- incidence saisonnière.....	25
IV) Répartition général en fonction de l'âge.....	27
V) Répartition général en fonction du sexe	27
VI) Répartition général en fonction de l'âge maternel.....	28
VII) Nombre de fratries.....	28
VIII) La consanguinité.....	28
IX) Pathologie familiale	28
X) Répartition selon le type de cardiopathie.....	28
1- cardiopathies malformatives.....	29
1-1 les shunts gauche-droit.....	29
1-1-1 communication inter-ventriculaire	29
1-1-2 communication inter auriculaire.....	32
1-1-3 persistance du canal artériel.....	34
1-1-4 communication atrio-ventriculaire	35
1-2 Les cardiopathies cyanogènes.....	38
1-2-1 transposition des gros vaisseaux	38
1-2-2 tétralogie de fallot.....	41
1-2-3 retour veineux pulmonaire anormal total	42
1-2-4 ventricule droit à double issue	43
1-2-5 atrésie pulmonaire à septum ouvert	44
1-2-6 maladies d'Ebstein	46
1-2-7 Atrésie tricuspide	46
1-2-8 Tronc artériel commun.....	47
1-2-9 ventricule unique	47

1- 3 les malformations obstructives	47
1-3-1 sténose pulmonaires	48
1-3-2 rétrécissement aortique	49
1-3-3 coarctation de l'aorte	51
1-3-4 hypoplasie du cœur gauche.....	52
2) les cardiomyopathies	53
3) les troubles de rythme	56
4) les vasculopathies.....	58
5) défaut de latéralité.....	59
XI) Traitement.....	60
1) traitement de l'insuffisance cardiaque	60
2) traitement médical lors de tétralogie de fallot	61
3) traitement médical lors des CIV	62
4) Traitement des troubles de rythme.....	62
Discussion	63
I) fréquence des cardiopathies congénitales.....	64
1) incidence annuelle	64
2) incidence saisonnière	64
II) répartition selon l'âge maternel	65
III) notion de consanguinité	65
IV) répartition globale en fonction de l'âge	66
V) fréquence selon le type de cardiopathie.....	67
1) cardiopathies congénitales malformatives	67
1-1 shunt gauche droit.....	67
1-2 les cardiopathies congénitales cyanogènes	68
1-3 les malformations obstructives	71
1) les cardiomyopathies.....	72
VI) répartition des cardiopathies congénitales selon le sexe	73
1) répartition globale	73
2) répartition relative	73
2-1 cardiopathies congénitales malformatives.....	73
a) shunt gauche droit.....	74
b) les cardiopathies congénitales cyanogène.....	75
c) les cardiopathies obstructives	76
2-1 les cardiomyopathies	77
VII) traitement.....	78
Conclusion.....	79
Résumé	82
Bibliographie	85

LISTE DES ABREVIATIONS

AD : Autosomique dominant
Ao : Aorte.
AP : Atrésie pulmonaire.
APSO : Atrésie pulmonaire à septum ouvert.
AR : Autosomique récessif.
AT : Atrésie tricuspide.
ATS : Antithyroïdien de synthèse.
BAV : Bloc auriculoventriculaire.
BSA : Bloc sino auriculaire.
CAV : Canal atrioventriculaire.
CC : Cardiopathie congénitale.
CCM : Cardiopathie congénitale malformative.
CHU : Centre Hospitalier Universitaire.
CIA : Communication interauriculaire.
CIV : Communication interventriculaire.
CM : Cardiomyopathie.
CMD : Cardiomyopathie dilatée.
CMH : Cardiomyopathie hypertrophique.
CMR : Cardiomyopathie restrictive.
CMV : Cytomégalovirus.
COA : Coarctation de l'aorte.
DS : Déviation Standard.
ESA : Extrasystole auriculaire.
ESV : Extrasystole ventriculaire.
FC : Fausse couche.
FEE : Fibroélastose endocardique
HCD : Hypoplasie du coeur droit.
HCG : Hypoplasie du coeur gauche
HTA : Hypertension artérielle.
IAA : Interruption de l'arche aortique.
IAo : Insuffisance aortique.
IM : Insuffisance mitrale.
IP : Insuffisance pulmonaire.
IT : Insuffisance tricuspide.
J : Jour.
MFIU : Mort foetale in utéro.
MPS : Mucopolysaccharidose.
Nbr : Nombre.

OD : Oreillette droite.
OG : Oreillette gauche.
PCA : Persistance du canal artériel.
PDVM : Prolapsus de la valve mitrale.
RAA : Rhumatisme articulaire aigu.
RAO : Rétrécissement aortique.
RASV : Rétrécissement aortique supra valvulaire.
RPM : Retard psychomoteur.
RSP : Retard staturo- pondéral.
RVPAP : Retour veineux pulmonaire anormal partiel.
RVPAT : Retour veineux pulmonaire anormal total.
SNC : Système nerveux central
SP : Sténose pulmonaire.
SPP : Sténose pulmonaire périphérique.
STB : Sclérose Tubéreuse de Bourneville.
STT : Syndrome transfuseur transfusé.
TAC : Tronc artériel commun.
TC : Tachycardie.
TGVx : Transposition des gros vaisseaux.
T21 : Trisomie 21.
T4F : Tétralogie de Fallot.
VCI : Veine cave inférieure
VCS : Veine cave supérieure.
VD : Ventricule droit.
VDDI : Ventricule droit à double issu.
VG : Ventricule gauche.
VGDI : Ventricule gauche à double issu.
VU : Ventricule unique.
WPW : Wolff Parkinson White.



Introduction

Les cardiopathies congénitales sont les malformations congénitales les plus fréquentes.

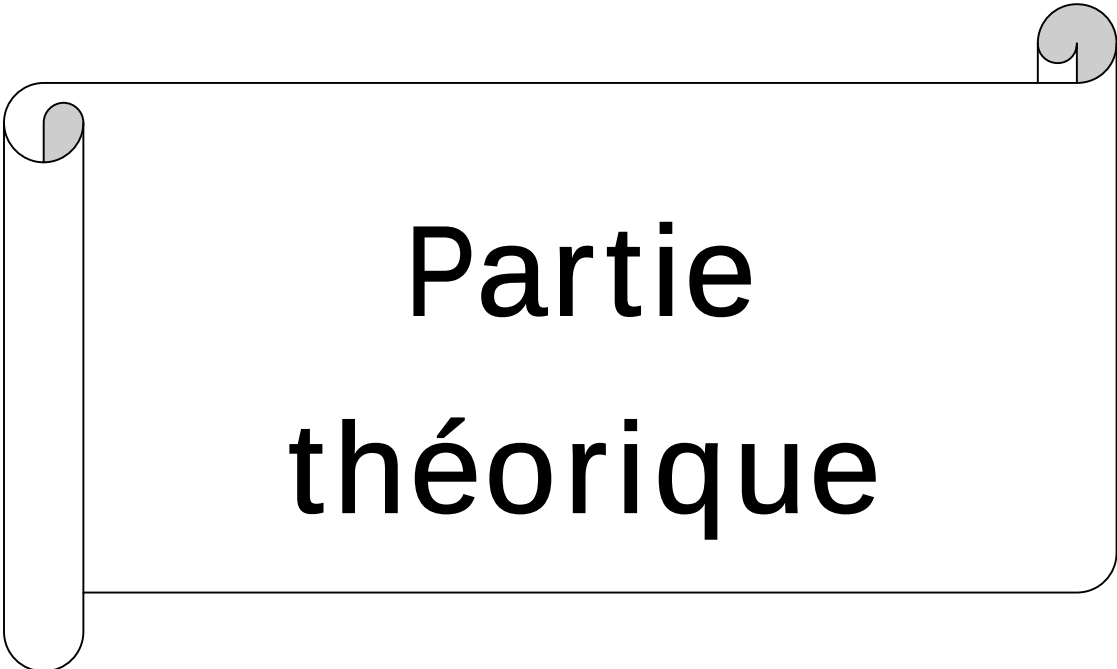
Elles peuvent être définies comme des malformations du coeur et/ou des vaisseaux, présentes à la naissance, en rapport avec une anomalie du développement, on inclut aussi les malformations liées à la persistance anormale après la naissance de structures présentes normalement au cours de la vie foetale. Leur diagnostic est facile grâce aux nouvelles techniques non invasives d'exploration comme l'échocardiographie couplé au doppler ou l'IRM, leur prise en charge fait appel, dans la grande majorité des cas, aux techniques chirurgicales modernes qui ont transformé le pronostic de ces malformations.

Les malformations cardiaques sont actuellement de mieux en mieux connues au Maroc grâce à la disponibilité de l'échocardiographie doppler qui constitue la base du diagnostic.

A travers une étude rétrospective de 445 observations colligées dans le service de pédiatrie CHU Hassan II Fès; nous avons essayé d'étudier le profil de ces cardiopathies au milieu marocain.

Le but de ce travail est :

- d'analyser le profil épidémiologique dans la population de Fès.
- d'étudier la répartition des différentes cardiopathies.
- de dégager les difficultés diagnostic et de prise en charge.



Partie théorique

Prérequis

I) Circulation foetale

L'hémodynamique foetale intervient de façon très importante dans le développement des malformations cardiaques, en raison de la relation étroite qui existe entre d'une part la croissance des cavités, le calibre des vaisseaux et la taille des communications (foramen ovale et canal artériel), et d'autre part le flux qui traverse toutes ces structures. C'est ce que l'on appelle la morphogenèse fonctionnelle, qui est à la base de l'harmonie du cœur normal (Fig. 1), avec en fin de grossesse deux ventricules équilibrés qui reçoivent à peu près la même quantité de sang et qui, de ce fait, pourront assumer une circulation pulmonaire et systémique indépendante (circulation en série) après la naissance.

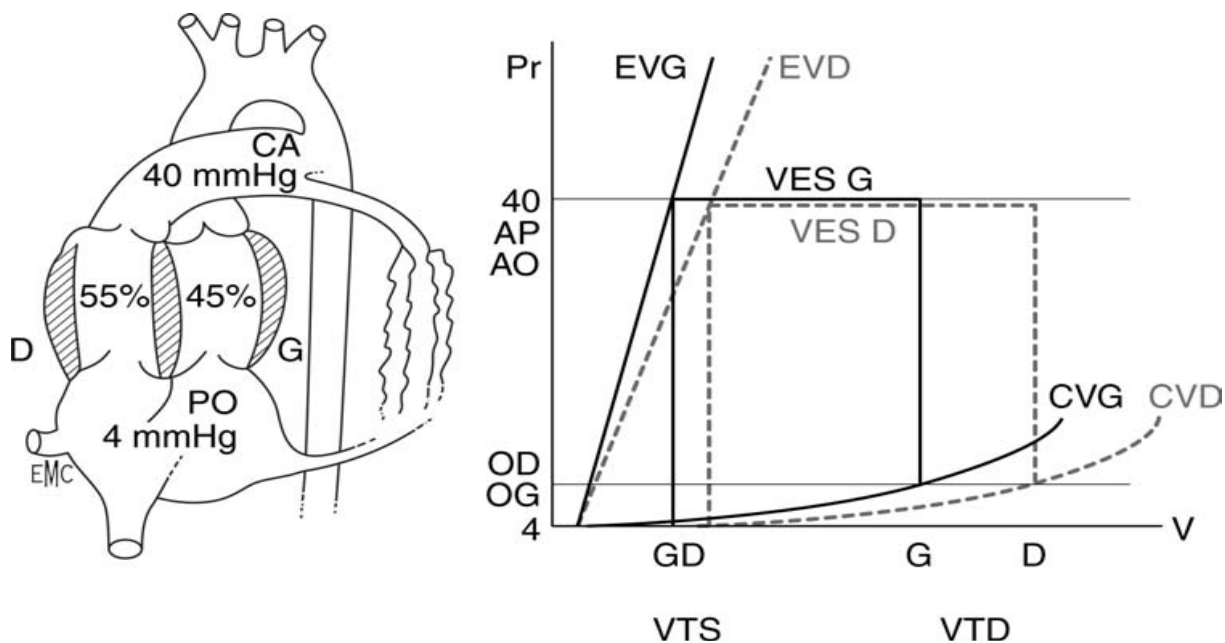


Figure 1Circulation foetale.

Pr : pression ; V : volume ; OD : oreillette droite ; OG : oreillette gauche ; VD : ventricule droit ; VG : ventricule gauche ; EVD, EVG : élastance du VD, du VG ; CVD, CVG : compliance du VD, du VG.

L'harmonie du développement cardiaque s'explique par le fait que, chez le fœtus normal, les deux ventricules (V) ont des propriétés systolique (contractilité) et diastolique (compliance) proches.

Ils se remplissent et se vident à la même pression, en raison de communications larges qui égalisent les pressions en amont (le foramen ovale [PFO], une large communication interauriculaire qui égalise les pressions auriculaires) et en aval (le large canal artériel, qui égalise les pressions entre l'aorte et l'artère pulmonaire). Si le canal artériel est large dans le cœur normal, c'est parce que près de 80 % du débit éjecté par le V droit (VD) court-circuite le lit vasculaire pulmonaire vasoconstricte pour rejoindre l'aorte descendante. Si le PFO est large (20 % de la surface du septum interauriculaire), c'est parce que 30 % du débit cardiaque combiné du fœtus le traverse pendant la vie fœtale (l'oreillette gauche [OG] ne recevant directement que le minime retour veineux pulmonaire) pour satisfaire le remplissage du V gauche (VG), qui se remplit jusqu'à un volume proche de celui du VD, car sa compliance est proche de celle du VD. Cette harmonie du cœur, qui sera essentielle à la circulation néonatale en série, est toutefois très menacée en cas d'altération même discrète des propriétés ou des conditions de charge d'un ventricule par rapport à l'autre. En effet, dans ces conditions pathologiques, un ventricule peut être beaucoup plus petit (moins rempli) que son homologue, avec des conséquences morphogénétiques majeures (hypoplasie des structures en aval) mais sans conséquences graves pour l'oxygénation du fœtus. En effet, les possibles court-circuits, par le PFO et le canal artériel, permettent à un ventricule de suppléer l'autre et ainsi de maintenir le débit cardiaque combiné et le transport en O₂ aux tissus.

II) Physiologie fœtale

Le cœur est le seul organe assurant une fonction vitale chez le fœtus, les autres étant en majorité ou en totalité remplacés par le placenta qui, entre autres, assure à la place du poumon l'oxygénation du fœtus. Au plan qualitatif, le cœur du fœtus est complètement formé 2 mois après la fécondation. L'embryogenèse transforme le tube primitif en un cœur harmonieux avec des cavités ventriculaires de même taille et des propriétés « musculaires » proches. Des valves compétentes sont présentes à l'entrée (auriculoventriculaire) et à la sortie (sigmoïde) en parfaite concordance (la mitrale et l'aorte au VG), les retours veineux se font normalement, les veines caves existent à l'oreillette droite (OD) et les veines pulmonaires à l'OG, avec des processus de septation auriculaire et ventriculaire complexes, et le conus sous-aortique a disparu. Ainsi, l'aorte se retrouve au centre du cœur en continuité avec la mitrale, le septum interventriculaire (qu'il contribue à fermer par le septum conal), le septum interauriculaire en arrière, ainsi que la valve tricuspide et l'artère pulmonaire en avant, qui, pour sa part, reste plus à distance au-dessus de l'infundibulum du VD. Ce cœur embryologiquement prêt pèse à peine 2 g et va fonctionner pendant les 7 mois suivants, tout en grandissant harmonieusement, pour atteindre 20 g à terme. Pendant cette période, ce cœur va assurer la circulation du fœtus sur le même mode que le cœur adulte, c'est-à-dire en développant de la pression et en éjectant le sang dans les artères en application de la loi de Starling, qui stipule que le cœur se contracte d'autant plus violemment que ses fibres sont davantage étirées (ou que son volume est plus important). À ce titre, comme chez l'adulte, les propriétés du cœur peuvent s'exprimer sur une courbe pression (en ordonnée)/volume (en abscisse) ; la contractilité du myocarde fœtal s'exprime par l'élastance du ventricule, c'est-à-dire la relation linéaire qui existe entre le volume nécessaire pour développer une pression (ou rapport pression/volume) en fin de systole (Fig. 1) et la compliance du ventricule qui s'exprime par la relation

exponentielle entre la pression et le volume en diastole, lorsque le ventricule se remplit sans se contracter (Fig. 1). De même, tout comme après la naissance, les pressions veineuses et capillaires du fœtus ne sont que le reflet des pressions de remplissage du cœur,

elles-mêmes déterminées par le rapport entre le volume et la compliance des ventricules (Fig. 1).

Les pressions de remplissage augmentent en cas de dysfonction myocardique ou en cas d'augmentation de la précharge, ce qui entraîne de l'œdème et s'exprime invariablement par de l'anasarque (d'autant plus facilement que la perméabilité capillaire est grande chez le fœtus, avec un gradient de pression oncotique bas entre les vaisseaux et le liquide interstitiel).

Le contrôle de la circulation fœtale est, comme après la naissance, assuré par le cerveau (baro- et chémorécepteurs, innervation sympathique et parasympathique) et les hormones (essentiellement rénales avec l'angiotensine et la vasopressine) afin de maintenir une pression de perfusion et un débit cardiaque adéquat pour le fonctionnement des organes et leur croissance. Les fluctuations de la pression artérielle sont faibles chez le fœtus en raison du placenta qui, à très basse résistance vasculaire, fait tampon aux variations hormonales ou neurovégétatives, lesquelles vasoconstrictent ou vasodilatatent les artérioles des autres organes, entraînant des changements majeurs dans la répartition des flux. À côté de ces similitudes de fonctionnement de la fibre myocardique et du contrôle de la circulation, la présence du placenta est la caractéristique essentielle de la circulation fœtale, imposant un mode circulatoire très différent comparé à la circulation postnatale. En effet, le placenta est branché sur l'aorte comme les autres organes (en concurrence avec eux), et non pas indépendant de l'aorte comme le sera l'artère pulmonaire après la naissance.

Il ne s'agit donc pas d'une circulation en série ; seule une partie du sang (le flux ombilical, c'est-à-dire environ 50 % du débit cardiaque combiné des deux ventricules) est oxygénée à chaque cycle cardiaque, ce qui explique l'hypoxémie physiologique du fœtus. En fait, comme l'illustre le schéma de la circulation foetale indiqué sur la Figure 2, la circulation du fœtus est assez sophistiquée et favorise l'oxygénation des deux organes majeurs du fœtus que sont le cerveau (qui a une énorme croissance et consomme à lui seul 50 % de l'oxygène) et le cœur (qui assure de façon autonome la fonction circulatoire).

III) Hémodynamique foetale normale

La circulation foetale est une circulation où les deux ventricules sont remplis à la même précharge et se vident à la même postcharge.

Représenté sur une courbe pression/volume (Fig. 1), cela veut dire que les volumes télédiastoliques des ventricules sont fonction de leur compliance respective et que les volumes télésystoliques des deux ventricules sont fonction de leur contractilité respective. En pratique, on constate que le VD se remplit un peu plus (plus compliant) et se vide un peu moins que le VG (moins contractile) pour au total éjecter un peu plus de sang, d'où le fait que l'AP soit un peu plus grosse que l'aorte, dont le calibre diminue progressivement pour devenir relativement étroit après la circulation cérébrale d'où le terme d'isthme aortique dont le diamètre fait la moitié de l'aorte ascendante et du canal artériel (Fig. 2).

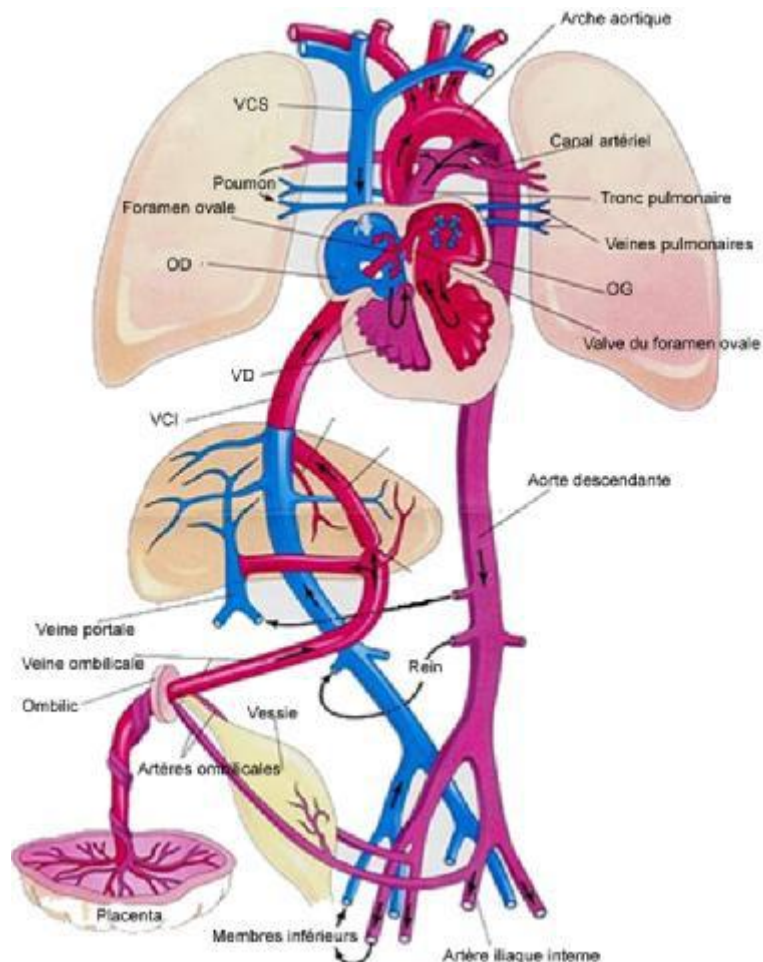


Figure 2 Circulation foetale normale

→ Les flèches indiquent la direction du flux

■ Sang hautement oxygéné ■ Sang modérément oxygéné ■ Sang pauvrement oxygéné

IV) L'adaptation à la vie extra-utérine

Le bouleversement circulatoire à la naissance se traduit par 4 manifestations essentielles qui vont aboutir à un coeur en série avec un VG à forte pression et un VD à basse pression.

1. La disparition du placenta : organe à basse résistance sur l'Ao ; facilitait l'éjection des 2 ventricules avec pour conséquence à la naissance une vasoconstriction intense (augmentation brutale de la post-charge) qui pèsera sur le VG du nouveau-né.

2. Une vasodilatation pulmonaire : intense amenant les résistances vasculaires pulmonaires (qui étaient 10 fois supérieures aux résistances vasculaires systémiques) à un niveau infrasytémique, ce qui permet au sang éjecté par le VD de s'engouffrer dans le poumon et au sang du canal artériel (tant qu'il reste ouvert) de changer de sens et d'aller non plus de l'AP vers l'Ao mais de l'Ao vers l'AP ce qui augmente encore le débit pulmonaire et donc le retour veineux pulmonaire qui, dès lors, suffit au remplissage du VG et entraînera la fermeture de la CIA.

3. La fermeture des communications en amont et en aval des ventricules : La CIA se ferme instantanément, dès que la pression de l'OG devient supérieure à celle de l'OD grâce au clapet de la valve de Vieussens qui ferme le foramen ovale.

- Le canal artériel se ferme en quelques jours, du bout pulmonaire vers le bout aortique, à la faveur de l'augmentation de la pression partielle en oxygène (PO₂) ambiante et de la diminution des prostaglandines E (PGE) circulantes dont la production est essentiellement placentaire.

4. L'augmentation brutale du débit cardiaque : pour assurer la dépense énergétique et la consommation en O₂ lorsque le foetus quitte son milieu aquatique isotherme sous assistance placentaire pour un milieu aérien hypothermique en autonomie énergétique.

V) Classification des cardiopathies congénitales

La grande diversité des malformations cardiaques oblige à recourir à une classification :

- Classification anatomique: basée sur l'analyse des différents segments cardiaques
- Classification embryologique regroupant des malformations anatomiquement différentes: morphogénétique et moléculaire.
- Classification physiopathologique; basée sur les perturbations hémodynamiques créées par les malformations cardiaque: shunts gauche droites, malformations obstructives ou cardiopathies cyanogènes.

VI) Diagnostic des cardiopathies congénitales :

A l'interrogatoire on doit chercher les antécédents familiaux de cardiopathies ou de décès dans la fratrie les antécédents personnels notamment le déroulement de la grossesse, pathologies périnatales et l'adaptation à la vie extra utérine et le développement statural ainsi que les acquisitions psycho-motrices.

Les signes cliniques d'appels :

- sont généralement la cyanose réfractaire à l'oxygène, souffle, anomalies des pouls, anomalie Saturation (MS MI).
- On peut avoir des signes extra-cardiaque tels que des signes respiratoires, osseux, dysmorphie, malformation, anomalie des extrémités, neurologique ou rénale.
- Diagnostic anténal

L'examen clinique doit chercher les pouls périphériques et les comparer aux 4 membres, mesurer la tension artérielle par un brassard adapté, l'auscultation doit

chercher un souffle cardiaque ou un bruit surajouté, rechercher les signes de décompensation.

L'oxymétrie de pouls a une bonne valeur prédictive avec un bon rapport coût/efficacité, et une facilité à réaliser par le personnel soignant.

La radio thoracique étudie la silhouette cardiaque, et l'état du parenchyme pulmonaire.

L'ECG n'a aucune valeur diagnostic en dehors des troubles de rythme et de conduction.

L'échographie cardiaque trans-thoracique couplée aux modes doppler pulsé, continu et couleur permet une exploration des cardiopathies congénitales à la fois précise et non invasive. Chaque examen doit inclure : la description anatomique de l'anomalie congénitale au mode 2D (signe direct) ; l'évaluation de ses conséquences sur la fonction et les dimensions cardiaques par les modes 2D et TM (Temps-mouvement) (signes indirects) ; la détection de flux anormaux aux modes doppler couleur et pulsé ; enfin, la quantification des flux turbulents de grandes vitesses au doppler continu.

L'échocardiographie tridimensionnelle (3D) est une technique d'imagerie nouvelle qui a démontré son utilité dans la description des valvulopathies et des défauts septaux et les pathologies de l'aorte.

Les autres examens utilisés pour poser le diagnostic précis d'une cardiopathie congénitale: Le scanner multi-barette, l'IRM, Le cathétérisme cardiaque à visée diagnostic.

VII) Traitement des cardiopathies congénitales :

1) Traitement médicamenteux :

Les prostaglandines et les inhibiteurs de l'enzyme de conversion sont devenus des piliers de la thérapeutique médicale des CC. D'autres traitements sont devenus des traitements habituels ce sont les vasodilatateurs pulmonaires sélectifs, comme le monoxyde d'azote inhalé et les antagonistes des récepteurs de l'endothéline. Cette avancée est à la base de progrès dans la prise en charge des suites opératoires d'interventions à haut risque (CAV complet, TAC, RVPAT). Elle ouvre aussi une brèche d'espoir dans le mur épais du traitement de L'hypertension artérielle pulmonaire primitive ou secondaire.

2) Traitement chirurgical :

Les progrès constants sur le plan technologique (machine coeur-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 de façon de plus en plus sûre, puis de plus en plus précoce.

Lorsqu'une réparation chirurgicale est envisageable, son principe général dépendra de l'anatomie et de la physiopathologie des lésions.

Une distinction fondamentale doit être faite entre :

a) Les réparations totalement anatomiques et biventriculaires, si les deux ventricules, individualisés, peuvent avoir chacun, après correction, une autonomie fonctionnelle.

b) Les réparations purement physiologiques, et univentriculaires, le seul ventricule fonctionnel, droit ou gauche restant ou étant mis en relation avec l'aorte, cependant que la circulation droite fait appel au principe de la circulation de Fontan. 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 ces cardiopathies 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.

Lui seul peut aboutir à l'autonomisation scolaire puis professionnelle de ces enfants.

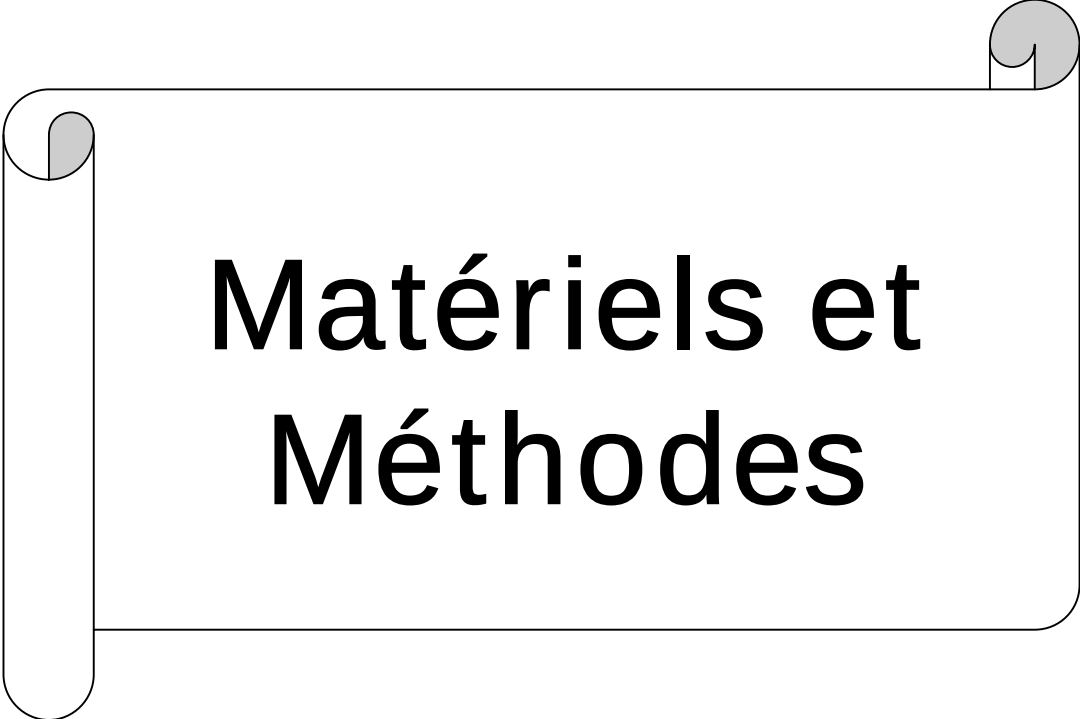
3) Cathétérisme interventionnel :

Le cathétérisme interventionnel consiste à réaliser un acte thérapeutique palliatif ou curatif au cours d'un cathétérisme cardiaque, artériel ou veineux.

Cet acte peut être effectué à tout âge, aussi bien chez le nouveau-né que chez l'adolescent atteint d'une cardiopathie congénitale pour :

- Améliorer l'état hémodynamique de cardiopathie congénitale pour complexe ;
- Traiter définitivement une cardiopathie congénitale ;
- Compléter un acte chirurgical ou traiter une récurrence d'une lésion.

Le cathétérisme interventionnel doit être proposé aux parents dès lors que les risques ne sont pas supérieurs à ceux de la chirurgie.



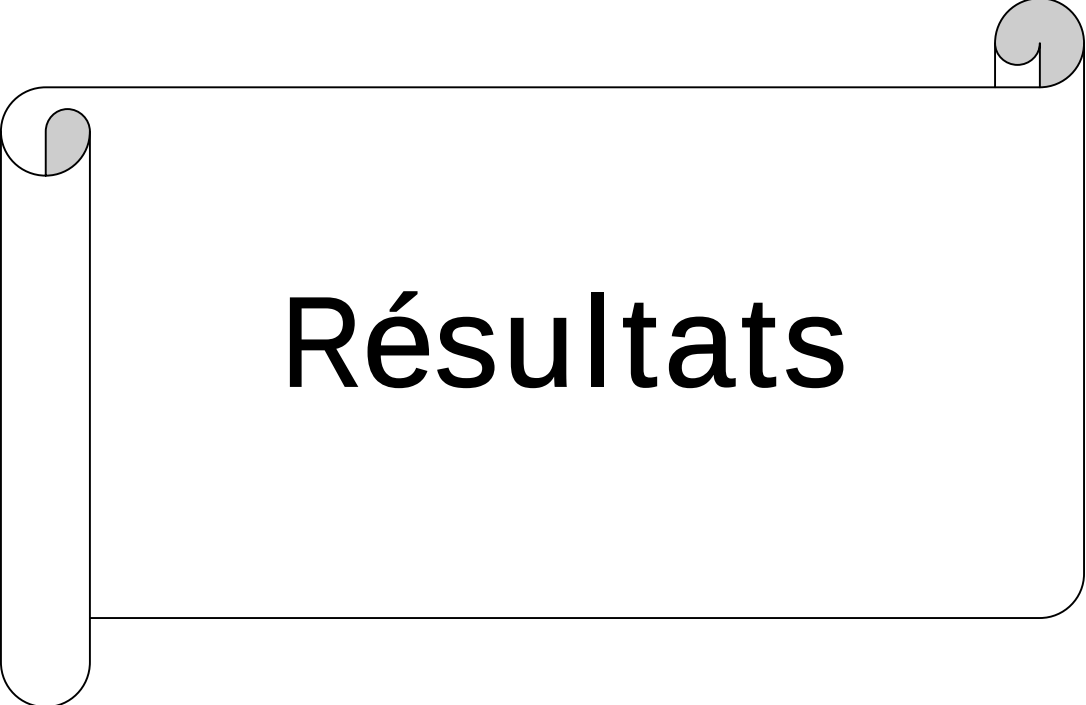
Matériels et Méthodes

Ce travail est basé sur une étude rétrospective portant sur 445 cas de cardiopathies congénitales colligées entre le 1er janvier 2007 et le 31 décembre 2009 au service de pédiatrie ainsi que les cas cardiopathies congénitales hospitalisés durant l'année 2009 au service de néonatalogie du CHU HASSAN II de Fès.

Cette étude a concerné toutes les cardiopathies congénitales y compris les cardiomyopathies, les troubles du rythme et les vasculopathies et est réalisée à l'aide d'une fiche type de renseignements anamnestiques, cliniques et échocardiographiques pour chaque patient.

Pour la sélection des dossiers, nous avons exigé un diagnostic de la cardiopathie par échocardiographie. Nous avons adopté une classification physiopathologique qui regroupent les cardiopathies malformatives en 3 parties : les shunts gauche-droite, les cardiopathies cyanogènes et les malformations obstructives.

A travers cette étude et à la lumière des données de la littérature, on va essayer d'analyser le profil épidémiologique des cardiopathies congénitales dans notre service.



Résultats

I) Répartition géographique :

Près de 79,5 % des patients proviennent de la région de Fès- Boulemane, les autres enfants étant répartis comme l'indique le tableau ci-dessous.

Tableau 1 : Répartition des malades selon les régions

Région	Pourcentage
Fès-Boulemane	77,7
Taza-Al Hoceima-Taounate	16,6
Meknès-Tafilalt	3,8
Autres	2

II) Niveau socio-économique :

La plupart des patients sont de conditions socio-économiques modestes voire très modestes, 27 seulement soit 6,2% bénéficient d'une couverture sociale.

III) FREQUENCE des cardiopathies congénitales:

1) L'incidence hospitalière :

Entre le 1er janvier 2007 et le 31 décembre 2009, on a relevé 445 cas de cardiopathies congénitales, durant la même période 3222 enfants sont admis au service de pédiatrie du CHU HASSAN II Fès, ce qui correspond à une incidence hospitalière de 13,8%.

2) L'incidence saisonnière :

La répartition des malades selon les années montre un pic de fréquence en 2009 avec 294 cas soit 66% suivie de l'année 2008 avec 82 cas soit 18,4% et de l'année 2007 avec 69 cas soit 15,7%.(Voir tableau n° 2).

Tableau 2: Répartition des cardiopathies congénitales par année

Année d'étude	Nombre de cas	Pourcentage %
2009	294	66
2008	82	18,4
2007	69	15,7
Total	445	100

Le nombre des cas par année doit être au delà de 250, nos résultats des années 2007 et 2008 sont biaisés par la perte des dossiers et l'exclusion des cas du service de néonatalogie, alors que les cas de cardiopathies congénitales à révélation néo-natale durant l'année 2009 ont été inclus.

La répartition des patients selon les mois de l'année montre deux pics de fréquence en mois d'Octobre avec 43 cas soit 13,2 %, et le mois de Mai avec 40 cas soit 12,12% suivis du mois de Décembre avec 36 cas soit 11 %. Par ailleurs, 8 cas seulement sont colligés en mois d'Aout soit 2,1. Elle montre également une influence hivernale.

Tableau 3: Répartition des cardiopathies congénitales par mois.

Mois d'étude	Nombre de cas	Pourcentage
Janvier	21	6,3
Février	32	9,6
Mars	35	10
Avril	20	6
Mai	40	12,12
Juin	24	7,2
Juillet	22	6,6
Août	8	2,1
Septembre	30	9
Octobre	44	13,2
Novembre	16	4,8
Décembre	36	11

IV) Répartition globale en fonction de l'âge :

L'âge moyen des patients est de 37,2 mois avec des extrêmes allant de 1j à 16 ans.

Cette répartition montre que les cardiopathies congénitales peuvent se révéler de la naissance jusqu'à l'âge pubertaire, avec une prédominance entre le 6^{ème} mois et la 2^{ème} année de vie avec un pourcentage de 25%.

Tableau4 : Répartition des patients par tranche d'âge

Tranche d'âge	Nombre de cas	Pourcentage
0 - 1 mois	62	17,6
1mois-6mois	73	20,73
6 mois-2ans	87	24,7
2ans-4ans	34	9,65
4ans-10ans	59	16,75
>10ans	37	10,5

V) Répartition globale en fonction du sexe :

Globalement on a une prédominance masculine : 237patients de sexe masculin soit 53,27% pour 208 patients de sexe féminin soit 46,73% soit un sexe ratio de 1,13.

Tableau 5 : Répartition des patients selon le sexe :

Sexe	Nombre de cas	Pourcentage
Masculin	237	53,27
Féminin	208	46,73
Total	445	100

VI) Répartition selon l'âge maternel:

L'âge moyen des mères est de 33,8 ans, la plus jeune est âgée de 18ans et la plus âgée de 55 ans, 50 % des femmes ont un âge situé entre 30 et 40 ans et 40 % entre 20 et 30 ans.

VII) Nombre de fratries:

Le nombre moyen de fratries est 2,9; le maximum est de 9 enfants par famille.

VIII) La consanguinité:

La notion de consanguinité est notée chez 162 enfants, soit 36,4% des cas.

IX) Pathologie familiale

Les antécédents de cardiopathies congénitales sont présents dans 13% des cas, chez 7% des cas on trouve un diabète familial, la notion de décès dans la fratrie ou de grossesse arrêtée est notée dans 6,7%; parmi nos patients 10,8% présentent une malformation associée et 6,7% ont une dysmorphie faciale.

X) Répartition selon le type de cardiopathie congénitale :

On a classé les cardiopathies congénitales en cardiopathies malformatives avec une fréquence de 88,35%, suivi de cardiomyopathies avec 5,8%, puis les troubles de rythmes 4,7%, vasculopathies 0,99%, et le défaut de latéralité avec une fréquence de 0,99%.

1 - CARDIOPATHIES MALFORMATIVES :

Ils représentent 88,35% de l'ensemble des cardiopathies congénitales.

1-1 Les shunts gauche-droite :

C'est la variante la plus fréquente dans notre série, elle est observée 277 fois soit 63 % de l'ensemble des CC M. Ces shunts gauche-droite se répartissent selon le tableau suivant :

Tableau 6: Répartition des shunts gauche-droite

L'affection	Nombre de cas	Pourcentage/shunts gauche droit	Pourcentage/Cardiopathie congénitale.
CIV	137	49,45	30,8
CIA	65	23,65	14,6
PCA	40	14,4	9
CAV	35	12,7	7,8
Total	277	100	63

1-1-1) La communication inter ventriculaire :

a)Fréquence :

Notre étude est portée sur 137 cas de CIV soit 30,8 % de l'ensemble des cardiopathies congénitales malformatives et 49,45 % des shunts gauche-droites.

La CIV occupe la 1^{ère} place dans notre série dans l'ensemble des CC malformatives; elle représente la cardiopathie congénitale la plus fréquente.

b) Répartition des CIV selon l'âge :

La CIV peut se révéler de la période néonatale à la puberté avec un pic de fréquence entre 1 mois et 6 mois de la vie par 21 cas soit 22 %.

La fréquence la moins importante est entre 0-1 mois avec 7 cas soit 7,3 %.

L'âge moyen est de 53 mois.

Tableau 7 : Répartition des CIV selon l'âge.

Tranche d'âge	Nombre de cas	Pourcentage
0 -1 mois	7	7,3
1mois-6mois	21	22
6 mois-2ans	18	19
2ans-4ans	14	14,7
4ans-10ans	18	19
>10ans	17	18
Total	95	100

c) Répartition des CIV selon le sexe :

Soixante huit de nos malades sont de sexe féminin soit 50,7% et 66 de sexe masculin soit 49,3%.Le sexe ratio est de 0,97.

Tableau8: Répartition des CIV selon le sexe.

Sexe	Nombre de cas	Pourcentage
Masculin	67	48,9
Féminin	70	51,1
Total	137	100

d) Les lésions associées :

La répartition des CIV selon les lésions associées montre :

- La CIV est isolée dans 89 cas soit 64,92%.
- La CIV est associée à d'autres lésions dans 43cas soit 30,59 %
- La CIV est multiple dans 6 cas soit 4,47 % ; Il s'agit de 3 cas de CIV multiple isolée et 3 cas de CIV multiple associée à d'autres lésions.

Tableau9 : répartition des CIV selon les lésions associées

Cardiopathie	Nombre de cas	Pourcentage
CIV isolée	89	64,92
CIV multiple	3	2,23
CIV + autres lésions	41	30,59
CIV+ CIA	10	6,71
CIV+ PCA	7	5,22
CIV+ SP	5	3,73
CIV+ anévrysme du septum membraneux	3	2,23
CIV+ anévrysme du septum membraneux +CIA	2	1,49
CIV +RAO+anomalie de la valve mitrale	2	1,49
CIV+ rhabdomyome de la valve tricuspide	1	0,74
CIV+ CIA+IT+septum étanche	1	0,74
CIV+RAO+IAO+IM.	1	0,74
CIV+RAO	1	0,74
CIV+IT	1	0,74
CIV+ CIA+atrésie pulmonaire	1	0,74
CIV+ SP+dilatation du bulbe aortique.	1	0,74
CIV+IP	1	0,74
CIV+ anévrysme du septum membraneux +IT	1	0,74
CIV+ anévrysme du septum membraneux +SP	1	0,74
CIV+ SP+IAO	1	
CIV+ membrane sous aortique +IAO	1	0,74
CIV+ PCA+IT.	1	0,74
CIV multiples associées d'autres lésions	3	2,23
CIV+ SP	1	0,74
CIV+ PCA	1	0,74
CIV+dextrorotation aortique	1	0,74

1-1-2) La communication inter auriculaire :

a) Fréquence :

Notre étude est portée sur 65 de CIA soit 16,53% de l'ensemble des cardiopathies congénitales malformatives et 23,42% des shunts gauche-droite;

La CIA occupe la 2^{ème} place dans notre série dans l'ensemble des cardiopathies congénitales malformatives.

b) Répartition des CIA selon l'âge :

L'âge moyen des patients porteurs de CIA est de 23 mois.

La distribution selon l'âge montre un pic de fréquence chez les nouveaux nés par 20 cas soit 40,8 %.

Tableau 10: Répartition des CIA selon l'âge.

Tranche d'âge	Nbr de cas	Pourcentage
0 - 1 mois	20	40,8
1mois-6mois	5	10,2
6 mois-2ans	15	30,6
2ans-4ans	2	4,1
4ans-10ans	5	10,2
>10ans	2	4,1
Total	49	100

c) Répartition des CIA selon le sexe :

33 de nos patients sont de sexe masculin et 32 de sexe féminin .Le sexe ratio est de 1,03.

Tableau11: Répartition des CIA selon le sexe.

Sexe	Nombre de cas	Pourcentage
Masculin	33	50,8
Féminin	32	49,2
Total	65	100

d) lésions associées :

- La CIA est isolée dans 48 cas soit 73,8 %
- La CIA est associée à d'autres lésions dans 17 cas soit 26,2%

Tableau 12 : Répartition des CIA selon les lésions associées.

Cardiopathie	Nombre de cas	Pourcentage
CIA isolée	48	73,8
CIA associée à d'autres lésions	17	26,2
CIA+PCA	8	12,3
CIA+SP	2	3,1
CIA+CIV	2	3,1
CIA+CAV	1	1,54
CIA+PCA+IT	1	1,54
CIA+PCA+IM	1	1,54
CIA+bicuspidie aortique	1	1,54
CIA+CIV+atrésie tricuspidé+SP	1	1,54

1-1-3) Persistance du canal artériel :

a) Fréquence :

Quarante cas sont colligés dans notre série soit 9% des cardiopathies congénitales malformatives et 13,75 % des Shunt gauche droite.

La PCA occupe la 3^{ème} place dans notre série parmi les CC malformatives

b) Répartition de PCA selon l'âge :

La moyenne d'âge des patients porteurs de PCA est de 27 mois.

Les nouveaux nés ayant la PCA représente 33,33% alors qu'on ne retrouve aucun cas de PCA parmi les enfants d'âge pré pubertaire.

c) Répartition de PCA selon le sexe :

21 de nos patients sont de sexe masculin et 19 de sexe féminin. Le sexe ratio est de 1,05.

Tableau 13: Répartition des PCA selon le sexe.

Sexe	Nombre de cas	Pourcentage
Masculin	21	52,5
Féminin	19	47,5
Total	40	100

d) lésions associées :

- La PCA est isolé dans 26 cas soit 70,27 %
- La PCA est associée à d'autres lésions dans 11 cas soit 29,72 %

Tableau 14 : Répartition des PCA selon les lésions associées.

Cardiopathie	Nombre de cas	Pourcentage
PCA isolée	26	65
PCA associée à d'autres lésions	15	37,5
PCA+SP	2	5
PCA+CIV	2	5
PCA+IT	2	5
PCA+CIA	2	5
PCA+IM	2	5
PCA+ rhabdomyome à la valve pulmonaire	3	7,5
PCA+ FOP	1	2,5
PCA+membrane sous aortique	1	2,5

1-1-4) Canal atrio ventriculaire :

a)Fréquence :

Trente cinq ont été colligés dans notre série, soit 9,18 % des cardiopathies congénitales malformatives et 13,01% des shunts gauches droites.

Le CAV occupe la 4^{ème} place dans notre série parmi les CC malformatives.

Le CAV est complet chez 30 malades soit 86%, il est partielle chez 5 cas soit 14%.

b) Répartition des CAV selon l'âge :

L'âge moyen des patients ayant un CAV est de 22 mois.

La distribution selon l'âge montre qu'il s'agit d'une cardiopathie qui se révèle les 6 premiers mois de vie par 16 cas soit 46,9 %, dans la tranche d'âge supérieure à 4ans nous avons recruté 5 cas soit 12,5 %.

Tableau 15 : Répartition des CAV selon L'âge.

Tranche d'âge	Nombre de cas	Pourcentage
0 - 1 mois	5	15,6
1mois-6mois	16	46,9
6 mois-2ans	8	21,9
2ans-4ans	1	3,1
4ans-10ans	1	3,1
>10ans	4	9,4
Total	35	100

c) Répartition des CAV selon le sexe :

Dix neuf de nos patients sont de sexe féminin soit 54,3 % et 16 de sexe masculin soit 45,7 %.Le sexe ratio est de 0,84.

d) lésions associées :

- Le CAV est isolé dans 22 cas soit 62,85 %.
- Le CAV partiel est toujours isolé.
- Le CAV complet est isolé dans 17 cas , il est associé à d'autres lésions dans 13cas soit 43,33 % des CAV complets.

Tableau 16: Répartition des CAV selon les lésions associées

Cardiopathie	Nombre de cas	Pourcentage
CAV isolé	CAV partiel 5	62,85
	CAV complet 17	
CAV associées à d'autres lésions	CAV partiel 0	37,14
	CAV complet 13	
CAV+SP	3	8,57
CAV+CIA+CIV	2	5,71
CAV+CIA	1	2,85
CAV+CIA+IT+IM	1	2,85
CAV +IM	1	
CAV+CIA+CIV+ fuite mitrale	1	2,85
CAV+CIV+oreillette unique	1	2,85
CAV +TGVx +SP+CIA+hypoplasie du VD	1	2,85
CAV+CIV+Oreillette unique+une seule valve auriculo ventriculaire commune	1	2,85
CAV+atrésie de la valve auriculo ventriculaire gauche +hypoplasie du VG	1	2,85

1-2) Les cardiopathies cyanogènes :

Elles constituent la 2^{ème} variante dans l'ensemble des CC malformatives de notre série, en effet 63 cas ont été confirmés à l'échographie soit 14,15 %, dont le TGVx est l'entité la plus fréquente.

Tableau 17 : Répartition des CCC.

L'affection	Nombre de cas	Pourcentage	Pourcentage
TGVx	22	35	5
T4F	19	30	4,2
RVPAT	6	9,5	1,34
VDDI	4	6,35	0,9
APSO	4	6,35	0,9
Ebstein	3	4,76	0,67
TAC	2	3,17	0,45
Atrésie tricuspide	2	3,17	0,45
VU	1	1,61	0,26
Total	63	100	14,15

1-2-1 TGV

a) Fréquence :

22 cas ont été colligés dans notre série soit 5% des cardiopathies congénitales malformatives et 35 % des CCC.

La TGVx occupe la 6^{ème} place dans notre série parmi les CC malformatives.

b) Répartition des TGVx selon l'âge :

La moyenne d'âge des patients porteurs de TGVx est de 27 mois.

La répartition selon l'âge montre un pic de fréquence chez les nourrissons du 1^{er} mois au 6^{ème} mois de vie par 7 cas soit 46,7 %.

Tableau 18: Répartition des TGVx selon l'âge.

Tranche d'âge	Nombre de cas	Pourcentage
0 - 1 mois	1	6,7
1 mois - 6 mois	7	46,7
6 mois - 2ans	4	26,7
2ans - 4ans	1	6,7
4ans - 10ans	1	6,7
> 10ans	1	6,7

c) Répartition des TGVx selon le sexe :

13 de nos patients sont de sexe masculin et 9 de sexe féminin .Le sexe ratio est de 2,16.

d) lésions associées :

- La TGVx est isolée dans 3 cas soit 13,63 %.
- La TGVx est associée à d'autres lésions dans 19 cas soit 86,36 %.

Tableau 19 : Répartition des TGVx selon les lésions associée.

Cardiopathie	Nombre de cas	Pourcentage
TGVx isolée	3	13,63
TGVx associée à d'autres lésions	19	86,36
TGVx+CIA+CIV+SP	3	13,63
TGVx +CIV+CIA	2	9,09
TGVx+CIV+SP	2	9,09
TGVx+CIA	2	9,09
TGVx +CIV	2	9,09
TGVx+CAV	1	4,54
TGVx +PCA	1	4,54
TGVx+CIV+PCA	1	4,54
TGVx+CIA+PCA	1	4,54
TGVx+CIA+CIV+PCA	1	4,54
TGVx+CIA+CIV+atrésie tricuspide	1	4,54
TGVx+CIV+SP+dextrocardie	1	4,54
TGVx+SP+RAO+CIV+CIA+hypoplasie tricuspide	1	4,54

1-2-2) Tétralogie de Fallot.

a)Fréquence :

Nous retrouvons 19 cas de Tétralogie de Fallot soit 4,98 % de l'ensemble des cardiopathies congénitales malformatives et 30,64% des cardiopathies congénitales cyanogènes.

La T4F occupe la 7^{ème} place dans notre série parmi les CC malformatives.

b) Répartition des T4F selon l'âge :

La moyenne d'âge des patients ayant une T4F est de 40 mois.

La répartition des T4F selon l'âge montre un pic de fréquence chez le nourrisson du 6^{ème} mois de vie à 2 ans par 9 cas soit 52,9 % et aucun cas n'est retrouvé à la période néonatale.

Tableau 20 : Répartition des Tétralogie de Fallot selon l'âge.

Tranche d'âge	Nombre de cas	Pourcentage
0 - 1 mois	0	0
1mois-6mois	2	11,8
6 mois-2ans	9	52,9
2ans-4ans	2	11,8
4ans-10ans	2	11,8
>10ans	2	11,8
Total	17	100

c) Répartition des T4F selon le sexe :

11 de nos patients sont de sexe féminin soit 57,9 % et 8 de sexe masculin soit 42,1 %.le sexe ratio est de 0,72.

d) Lésions associées :

Nous avons retrouvé 19 cas de T4F isolée et aucun cas de T4F associée à d'autres lésions.

1-2-3) RVPAT:

a) fréquence :

6 cas ont été colligés dans notre série soit 1,35% des cardiopathies congénitales malformatives et 9,5 % des CCC.

Il occupe la 10^{ème} place dans notre série parmi les CC malformatives.

b) Répartition selon l'âge :

La moyenne d'âge des patients porteurs de RVPAT est de 3,3 mois.

Tableau 21: Répartition du RVPAT selon l'âge.

Tranche d'âge	Nombre de cas	Pourcentage
0 -1 mois	2	33,33
1mois-6mois	3	50
6 mois-2ans	1	17
2ans-4ans	0	0
4ans-10ans	0	0
>10ans	0	0
Total	6	100

c) Répartition selon le sexe :

4 de nos patients sont de sexe masculin et 2 de sexe féminin. Le sexe ratio est de 2.

d) lésions associées :

- Le RVPAT est isolé dans un cas soit 17 %.
- Le RVPAT est associé une CIA dans 5 cas soit 83 %.

Tableau 22: Répartition du RVPAT selon les lésions associées

Cardiopathie	Nombre de cas	Pourcentage
RVPAT isolé	1	17
RVPAT + CIA	5	83

1- 2-4 VDDI :

a)Fréquence :

4 cas ont été colligés dans notre série soit 1 % des cardiopathies congénitales malformatives et 6,3 %des CC

Le VDDI occupe 11^{ème} place dans notre série parmi les CC malformatives.

b) Répartition selon l'âge :

La moyenne d'âge des patients porteurs de VDDI est de 45mois.

Tableau 23: Répartition des VDDI selon l'âge.

Tranche d'âge	Nombre de cas	Pourcentage
0 -1 mois	1	25
1mois-6mois	0	0
6 mois-2ans	0	0
2ans-4ans	1	25
4ans-10ans	2	50
>10ans	0	0
Total	4	100

c) Répartition selon le sexe:

Les 4 patients porteurs de VDDI sont de sexe masculin.

d) Lésions associées :

On ne dispose d'aucun cas de VDDI isolé. Le VDDI est toujours associé à d'autres lésions.

Tableau 24: Répartition du VDDI selon les lésions associées.

Cardiopathie	Nombre de cas	Pourcentage
VDDI isolé	0	0
VDDI associé à d'autres lésions	4	100
VDDI +dextrocardie	1	25
VDDI+SP+CIV	1	25
VDDI+SP+CIV+CIA+dextrocardie	1	25
VDDI+TGVX+CIV multiple	1	25

1-2-5) Atrésie pulmonaire à septum ouvert.

a)fréquence :

4 cas ont été colligés dans notre série soit 0,9%des cardiopathies congénitales malformatives et 6,4 % des CCC.

Elle occupe la 11^{ème} place dans notre série parmi les CC malformatives.

b) Répartition selon l'âge :

La moyenne d'âge des patients porteurs d'APSO est de 15 mois.

Tableau 25: Répartition des APSO selon l'âge.

Tranche d'âge	Nombre de cas	Pourcentage
0-1 mois	1	25
1mois-6mois	0	0
6 mois-2ans	1	25
2ans-4ans	2	50
4ans-10ans	0	0
>10ans	0	0
Total	4	100

c) Répartition selon le sexe :

Les 4 patients étaient de sexe masculin.

d) lésions associées :

- L'APSO est isolée dans un cas soit 25 %
- L'APSO est associée à d'autres lésions dans 3 cas soit 75 %.

Tableau 26 : Répartition des APSO selon les lésions associées.

Cardiopathie	Nombre de cas	Pourcentage
APSO isolée	1	25
APSO associée à d'autres lésions	3	75
APSO+SP	1	25
APSO+atrésie tricuspide	1	25
APSO+CIV +CIA+aorte à cheval	1	25

1-2-6) Maladie d'Ebstein :

a) Fréquence :

3 cas ont été colligés dans notre série soit 0,7 % des cardiopathies congénitales malformatives et 4,76 % des CCC.

Elle occupe la 12^{ème} place parmi les CC malformatives.

b) Répartition selon l'âge :

Il s'agissait de 3 nourrissons, l'âge est de 5 mois ,12 mois et 18 mois,

La moyenne d'âge est de 12 mois.

c) Répartition selon le sexe :

Les 3 patients sont de sexe masculin.

d) Lésions associées :

Les 3 patients sont porteurs d'une maladie d'Ebstein isolée.

1-2-7) Atrésie tricuspide :

Notre série comporte 2 cas soit 0,44 % des cardiopathies congénitales malformatives et 3,17 % des CCC.

Elle occupe la 13^{ème} place dans notre série parmi les CC malformatives.

Il s'agit d' :

- Un nourrisson de 3 mois et 22 j de sexe féminin ayant une atrésie tricuspide associée à une CIV et une CIA.
- Un nourrisson de 1 an de sexe féminin ayant une atrésie tricuspide associée à une CIV, une TGVx et une SP.

1-2-8) Tronc artériel commun:

Deux cas sont colligés dans notre série soit 0,44 % des cardiopathies congénitales malformatives et 3,17 % des CCC.

Il occupe la 13ème place dans notre série parmi les CC malformatives

Il s'agit d' :

- un nourrisson de 1 mois de sexe masculin porteur d'un TAC associé à une hypoplasie du cœur gauche et un CAV.
- un nourrisson de 12 mois de sexe masculin porteur d'un TAC associé à une CIA- et une CIV.
-

1-2- 9) Ventricule unique :

Un 1 seul cas de VU a été colligé dans notre série soit 0,22 % des cardiopathies malformatives et 1,6 % des CCC.

Il occupe la 14ème place dans notre série parmi les CC malformatives.

Il s'agit d'un nouveau né de sexe féminin porteur d'un VU isolé.

1-3 Les malformations obstructives :

Ces malformations sont représentées par 50 cas soit 11,2 % des CC malformatives de notre série.

Tableau 27 : Répartition des malformations obstructives

L'affection	Nombre de cas	Pourcentage/cc obstructives	Pourcentage/cc
SP	30	60	6,7
RAO	9	18	2
COA	8	16	1,79
Hypoplasie du cœur gauche	3	6	0,67
Total	50	100	11,2

1-3- 1 Sténose pulmonaire :

a) fréquence :

30 patients ont été colligés dans notre série soit 6,7 % des cardiopathies congénitales malformatives et 60% des malformations obstructives. La SP occupe la 5^{ème} place parmi les CC malformatives.

b) Répartition des SP selon l'âge :

La moyenne d'âge est de 55mois.

La répartition selon l'âge montre un pic de fréquence chez les enfants de 4 ans à 10 ans par 8 cas soit 28,6 %.

Les nourrissons ayant une SP sont au nombre de 11 soit 39,3 % alors que les enfants âgés de plus de 10 ans sont au nombre de 5 soit 17,9%.

Tableau 28: Répartition des SP selon l'âge.

Tranche d'âge	Nombre de cas	Pourcentage
0-1 mois	1	3,6
1mois-6mois	5	17,9
6 mois-2ans	6	21,4
2ans-4ans	3	10,7
4ans-10ans	8	28,6
>10ans	5	17,9
Total	28	100

c) Répartition des SP selon le sexe :

20 de nos patients sont de sexe masculin et 10 de sexe féminin ; le sexe ratio est de 2.

d) lésions associées :

La SP est isolée dans 24 cas soit 80 %

La SP est associée à d'autres lésions dans 6 cas soit 20 %

Tableau 29 : Répartition des SP selon les lésions associées.

Cardiopathie	Nombre de cas	Pourcentage
SP+ CIV	2	6,66
SP+ RAO	2	6,66
SP+PCA	1	3,33
SP+ Aorte à droite.	1	3,33

1-3-2 Rétrécissement aortique :

a) Fréquence :

9 cas ont été colligés dans notre série soit 2% des cardiopathies congénitales malformatives et 18% des malformations obstructives.

Le RAO occupe la 8^{ème} place parmi les CC malformatives.

b) Répartition des RAO selon l'âge :

La moyenne d'âge des patients porteurs de RAO est 41 mois.

Tableau30: répartition des RAO selon l'âge

Tranche d'âge	Nombre de cas	Pourcentage
0 - 1 mois	0	0
1mois- 6mois	0	0
6 mois- 2ans	3	42 ,9
2ans- 4ans	2	28,5
4ans- 10ans	1	14,3
>10ans	1	14,3
Total	7	100

c) Répartition des RAO selon le sexe :

4 de nos patients est de sexe masculin et 5 de sexe féminin. Le sexe ratio est de 0,8.

d) Lésions associées :

- Le RAO est isolé dans 4 cas soit 44,44 %
- Le RAO est associé à d'autres lésions dans 5cas soit 55 ,55 %
-

Tableau 31: Répartition des RAO selon les lésions associées.

Cardiopathie	Nombre de cas	Pourcentage
RAO isolé	4	44,44
RAO associé à d'autres lésions	5	55,55
RAO+ SP	1	11,11
RAO+ hypoplasie de l'aorte	1	11,11
RAO+ IAO	2	22,22
RAO+ profil restrictif de la valve mitrale+sténose médio ventriculaire	1	11,11

1-3-3 Coarctation de l'aorte.

a) Fréquence :

8 cas ont été colligés dans notre série soit 2,09% des cardiopathies congénitales malformatives et 16 % des malformations obstructives.

La COA occupe la 9^{ème} place parmi les CC malformatives.

b) Répartition des COA selon l'âge :

La moyenne d'âge des patients est de 20 mois, 6 cas soit 85,8 % sont des nourrissons.

Tableau 32: Répartition des COA selon l'âge.

Tranche d'âge	Nombre de cas	Pourcentage
0 - 1 mois	0	0
1mois-6mois	3	42,9
6 mois-2ans	3	42,9
2ans-4ans	0	0
4ans-10ans	1	14,3
>10ans	0	0
Total	7	100

c) Répartition des COA selon le sexe :

5 de nos patients sont de sexe féminin soit 62,5% et 3 de sexe masculin soit 37,5 %.Le sexe ratio est de 0,6.

d) Lésions associées :

- La COA est isolée dans 3 cas soit 37,5 %.
- La COA est associée à d'autres lésions dans 5 cas soit 62,5 %.

Tableau 33: Répartition des COA selon les lésions associées.

Cardiopathie	Nombre de cas	Pourcentage
COA isolée	3	37,5
COA associée à d'autres lésions	5	62,5
COA+CIV+RAO	1	12,5
COA+bicuspidie aortique+PCA +IM	1	12,5
COA+CIV+CIA+valve auriculo ventriculaire unique+PCA.	1	12,5
COA+bi cuspidie aortique+prolapsus de la grande valve mitrale.	1	12,5
COA+hypoplasie de l'aorte	1	12,5

1-3- 4) Hypoplasie du cœur gauche :

3cas sont colligés dans notre série soit 0,67% des cardiopathies congénitales malformatives et 6 % des malformations obstructives.

Il occupe la 12^{ème} place dans notre série.

Il s'agit d' :

- Un nourrisson de 1mois et 26 j de sexe féminin porteur d'un hypoVG associé à une CIV.
- Un enfant de 2ans et 5 mois de sexe masculin porteur d'un hypoVG associé à une IT.
- Un nourrisson de sexe féminin porteur d'une hypoplasie du cœur gauche isolée.

2 - Les cardiomyopathies:

a- fréquence :

- 27 cas sont colligés dans notre série soit 5,8 % de l'ensemble des cardiopathies congénitales.
- 13 cas de CMH soit 48 % des cardiomyopathies et 3 % de l'ensemble des cardiopathies congénitales.
- 11 cas de CMD soit 41 % des cardiomyopathies et 2,47 % de l'ensemble des cardiopathies congénitales.
- 2 cas de cardiomyopathie rythmique soit 7,4% des cardiomyopathies et 0,44 % de l'ensemble des cardiopathies congénitales.
- cas de Cardiomyopathie restrictive soit 3,7 % des cardiomyopathies et 0,2 % de l'ensemble des cardiopathies congénitales.
-

Tableau 34 : Répartition des cardiomyopathies.

Cardiopathie		Nombre de cas	Pourcentage/ Cardiomyopathies	Pourcentage/CC
CMH		13	48	3
CMD	CMD non rythmique	11	41	2,47
	CMD rythmique	2	7,4	0,44
Cardiomyopathie restrictive		1	3,7	0,23
Total		27	100	5,8

b- Répartition selon l'âge :

La moyenne d'âge est de 37,4 mois.

La répartition selon l'âge montre un pic de fréquence chez les nourrissons de 0 à 1 mois par 9 cas soit 33,33%.

Tableau 35: Répartition des cardiomyopathies selon l'âge.

Tranche d'âge	Nombre de cas	Pourcentage
0 -1 mois	9	33,33
1mois-6mois	2	7,4
6 mois-2ans	8	30
2ans-4ans	3	11,11
4ans-10ans	4	14,8
>10ans	1	3,7
Total	27	100

c- Répartition selon le sexe :

17 de nos patients sont de sexe masculin et 10 de sexe féminin. Le sexe ratio est de 1,7

d- Lésions associées :

Les cardiomyopathies sont isolées dans 20 cas soit 83,3 %

Les cardiomyopathies sont associées à d'autres lésions dans 5 cas soit 22,72%

Tableau 36: Répartition des cardiomyopathies selon les lésions associées

Cardiopathie	Nombre de cas	Pourcentage
Cardiomyopathie isolée	20	74
Cardiomyopathie associé à d'autres lésions	7	26
CMD+IM+IT.	2	7,4
CMD+CIV+SP	1	3,7
CMH+CIV	1	3,7
CMH+PCA	2	7,4
CMR+dysplasie du VD	1	3,7

3 les troubles du rythme :

a- fréquence :

21 cas ont été colligés dans notre série soit 4,7% de l'ensemble des cardiopathies congénitales.

Tableau 37: Répartition des troubles du rythme.

Trouble du rythme	Nombre de cas	Pourcentage
WPW	3	14,2
ESV	2	9,5
ESA+ESV	1	4,8
BAV	3	14,2
BSA	2	9,5
TC supra ventriculaire	3	14,2
TC sinusale	2	9,5
TC atriale+BAV 2eme degré	1	4,8
Flutter auriculaire	2	9,5
Arythmie	2	9,5
Total	21	100

b- Répartition selon l'âge :

La répartition selon l'âge montre un pic de fréquence chez les enfants de 4ans à 10 ans par 7 cas soit 33,3 %.

La moyenne d'âge est de 54 mois

Tableau 38 : Répartition des troubles du rythme selon l'âge

Tranche d'âge	Nombre de cas	Pourcentage
0-1 mois	3	14,2
1mois-6mois	2	9,5
6 mois-2ans	5	24
2ans-4ans	1	4,8
4ans-10ans	7	33,33
>10ans	3	14,2
Total	21	100

c- répartition selon le sexe :

14 de nos patients sont de sexe masculin et 7 de sexe féminin. Le sexe ratio est de 2.

d- Lésions associées :

On a noté :

- 1 cas de BAV+CIA+CAV.
- 1 cas d'ESV+rhabdomyome sur le versant droit du septum inter ventriculaire.
- 1 cas d'arythmie +SP
- 1 cas de BAV + T4F
- 1cas de TC sinusale +CIV.

4 Les vasculopathies:

a) Fréquence :

4 cas sont colligés dans notre série soit 0,99% de l'ensemble des cardiopathies congénitales.

Tableau 39 : Répartition des Vasculopathies.

Vasculopathie	Nombre de cas	Pourcentage
Dilatation du bulbe aortique.	3	75
Prolapsus de la gde valve mitrale	1	25
Total	4	100

b) Répartition selon l'âge :

La moyenne d'âge des patients porteurs de Vasculopathie est de 160,33 mois.

Tableau 40: Répartition des vasculopathies selon l'âge.

Tranche d'âge	Nombre de cas	Pourcentage
0 - 1 mois	0	0
1 mois - 6 mois	0	0
6 mois - 2 ans	0	0
2 ans - 4 ans	0	0
4 ans - 10 ans	1	33,3
> 10 ans	2	66,6
Total	3	100

c- Répartition selon le sexe :

2 de nos patients sont de sexe masculin et 2 de sexe féminin. Le sexe ratio est de 1.

d- lésions associées :

Tableau 41: répartition des lésions associées aux vasculopathies.

Cardiopathie	Nombre de cas	Pourcentage
Dilatation du bulbe aortique	2	50
Dilatation du bulbe aortique+ I Ao +dysplasie Valvulaire	1	25
Prolapsus de la gde valve mitrale+IM	1	25
Total	4	100

5- Défaut de latéralité:

Il représente 0,45% de l'ensemble des cardiopathies congénitales: on a recensé deux nouveaux nés:

- v Il s'agit d'un nouveau né, de sexe masculin, hospitalisé à j2 de vie, qui présente une hernie diaphragmatique avec une dextrocardie et une dilatation du bulbe aortique.
- v Le deuxième c'est un nouveau né de 1 jour, de sexe féminin, qui présente une atrésie de l'œsophage avec une dextrocardie.

XI) Traitement :

Le traitement médical est proposé chez 115 patients soit 26% des cas, et seulement 6% de nos malades ont été opérés.

1-Le traitement de l'insuffisance cardiaque:

Le traitement de l'insuffisance cardiaque comporte trois volets :

a) Les mesures extra-cardiaques visant à améliorer l'oxygénation du sang :

- correction de toute baisse du taux d'hémoglobine,
- correction de l'hypoxie pulmonaire : oxygène, voire ventilation artificielle, traitement de l'oedème pulmonaire,
- traitement des détresses respiratoires, des déperditions thermiques,
- traitement des infections pulmonaires.

b) Le Traitement spécifique de l'insuffisance cardiaque

ý Les diurétiques:

FUROSEMIDE (LASILIX), à raison de 2 mg/Kg en IV puis 1 mg/Kg chaque 6h ou 8h selon la réponse et l'état du patient.

ý Les Digitaliques:

On utilise la digoxine surtout en cas d'insuffisance cardiaque par augmentation de la précharge , la dose administrée est en fonction du poids de l'enfant, on donne une dose de charge puis une dose d'entretien en 2 prises par jour.

Chez le nourrisson moins de 5 Kg on donne 20µ/Kg en dose de charge puis 20µ/Kg/j en 2prises.

Nourrisson entre 6 et 10 Kg on donne 15µ/Kg en dose de charge puis 15µ/Kg /J en 2prises.

Enfant entre 11 et 24 Kg on donne 10 µg/Kg en dose de charge puis 10 µg/Kg /j en 2 prises.

Enfant de plus de 25 Kg on donne 7 µg/Kg en dose de charge puis 7 µg/Kg/j en 2 prises.

• Les amines pressives

Les amines pressives telles que la dopamine, la dobutamine, voire l'adrénaline sont réservées aux formes sévères n'ayant pas répondu aux traitements sus cités.

• Les inhibiteurs de l'enzyme de conversion:

Ils sont employés en cas d'insuffisance cardiaque surtout compliquée d'HTAP et de fuites valvulaires, et après stabilisation du malade. La posologie du captopril (lopril) varie de 0,5 à 2 mg/kg/j, fractionnés en 2 à 3 prises orales quotidiennes, et il faut rechercher en début de traitement l'apparition d'une hypotension artérielle.

c) Le traitement de la cause

2) Le traitement médical dans la tétralogie de Fallot:

• En cas de malaise anoxique:

il faut agir en urgence pour assurer une oxygénation cérébrale, administrer l'oxygène, l'avlocardyl en injection lente en IV à la posologie de 0,05 à 0,1 mg/kg, éventuellement renouvelable. En cas de difficultés, l'injection intrarectale de diazépam (0,5 à 1 mg/kg) peut s'avérer efficace. En l'absence d'amélioration, seront indiqués un remplissage cardiovasculaire, voire l'utilisation d'adrénaline.

• Traitement préventif

La majorité de nos patients non pas bénéficié de traitement chirurgical, on les met systématiquement sous Avlocardyl 2 à 5 mg/kg/j en per os répartis en 3 à 4 prises quotidiennes, pour prévenir les malaises.

3) Le traitement médical lors des CIV

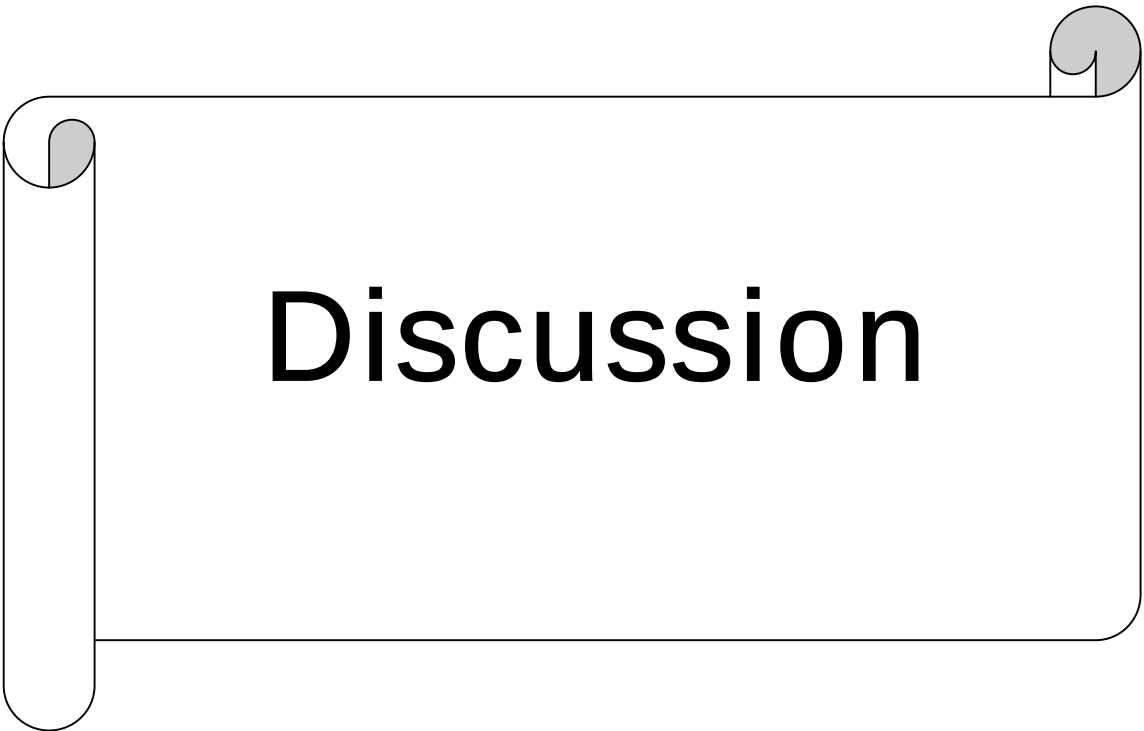
Il s'adresse essentiellement aux C.I.V large.

On utilise les diurétiques à raison de 1 à 2 mg/Kg par jour en per os et en 2 prises selon la réponse du malade. Les inhibiteurs de l'enzyme de conversion sont également utilisés pour diminuer la précharge et éviter la survenue d'insuffisance cardiaque.

4) Le traitement des troubles de rythme

Dans la plupart des cas les troubles de rythme sont diagnostiqués lors d'une insuffisance cardiaque qu'il faut traiter en urgence. En dehors de l'insuffisance cardiaque, nos malades sont traités par la digoxine à dose d'attaque, puis dose d'entretien pendant quelques jours. Cette thérapeutique simple est suffisante dans environ un tiers des cas. L'amiodarone (cordarone) en cure brève, après un bilan thyroïdien, à dose de 300mg/m²/j s'avère la plus efficace, en termes de réduction complète du trouble du rythme.

En cas d'échec, on y associe un bêtabloquant. Le traitement doit être maintenu environ 1 an et la plupart des enfants ne font pas de récurrence lors du sevrage, on a noté un cas de récurrence dans notre série après l'arrêt d'amiodarone et qu'on a mis sous bêtabloquant.



Discussion

I) FREQUENCE DES CARDIOPATHIES CONGENITALES:

L'incidence globale sur la population est de l'ordre de 5 à 8 pour mille ce qui place les cardiopathies au premier rang des malformations congénitales.

1) L'incidence annuelle :

La répartition des malades selon les années montre un pic de fréquence en 2009 avec 294 cas soit 66% suivie de l'année 2008 avec 82 cas soit 18,4% et de l'année 2007 avec 69 cas soit 15,7%.

Le nombre des cas par année doit être au delà de 250, nos résultats des années 2007 et 2008 sont biaisés par la perte des dossiers, l'absence du seul cardiopédiatre de notre formation (pendant 6 mois), l'appareil qui tombait souvent en panne et l'exclusion des cas du service de néonatalogie seulement les cas de cardiopathies congénitales à révélation néo-natale durant l'année 2009 ont été inclus.

2) l'incidence saisonnière :

La répartition des patients selon les mois de l'année montre un pic de fréquence en mois d'Octobre avec 13,2 %, suivi du mois de Mai avec 12,12 % et du mois de Décembre avec 11 %. Par ailleurs, 8 cas seulement sont colligés en mois d'Aout soit 2,1 %.

L'incidence hivernale augmentée peut être expliqué par la décompensation des cardiopathies lors des épisodes infectieux notamment respiratoire.

II) Répartition selon l'âge maternel :

Il semble exister une augmentation modérée du risque pour l'ensemble des cardiopathies peu sévères chez les mères de plus de 35 ans. Dans le groupe des malformations majeures, une augmentation modérée du risque n'est observée que pour les CAV et les Fallot. Abouyoub et NAHA retrouve que les cardiopathies congénitales apparaissent plus fréquemment chez les enfants dont l'âge maternel est situé entre 20 et 30 ans.

Notre série rejoint celle de El Amrani, presque 50 % des femmes ont un âge situé entre 30 et 40 ans et 40 % entre 20 et 30 ans.

Buchon trouve que le risque est accru lorsque l'âge maternel est supérieur à 30 ans et serait de 5,6% chez les femmes de plus de 40 ans.

Tableau 42: Répartition des cardiopathies selon l'âge maternel

Auteurs	Nbr de cas	Age de la mère			
		<20 ans	20-30 ans	30-40 ans	>40 ans
Abouyoub	307	-	65,1%	-	-
NAHA	147	20%	48,5%	23%	8,5%
El Amrani	237	0,9%	39,4%	47,1%	11,7%
Notre série	445	0,46%	34,74%	48,36%	16,44%

III) Notion de consanguinité:

La revue de la littérature montre une fréquence élevée des cardiopathies congénitales dans les communautés à taux de consanguinité plus grand.

Dans notre série, la consanguinité est retrouvée 162 fois soit 36,4%.

Ce facteur étiologique est estimé à 24 % dans la série de Lahlou et 15 % dans la série d'EL AMRANI et NAHA et de 30,5 % dans la série de Hammani et al.

Tableau 43: Cardiopathies Congénitales et consanguinité.
(Revue de la littérature).

Auteurs	Nbr de cas	Consanguinité (pourcentage%)
EL AMRANI	237	15
NAHA	147	15
LAHLOU	237	24
Hammani et al	79	30,5
Notre série	415	36,4

IV) Répartition globale en fonction de l'âge :

L'âge moyen des patients est de 37,2 mois avec des extrêmes allant de 1j à 16 ans.

Cette répartition montre que les cardiopathies congénitales peuvent se révéler de la naissance jusqu'à l'âge pubertaire, avec une prédominance entre le 6^{ème} mois et la 2^{ème} année de vie avec un pourcentage de 25%.

Dans les pays développés on trouve une incidence augmenté du dépistage anténatal. Selon le registre des malformations de Paris durant la période 1983-2000, le taux de diagnostic prénatal pour les CC a augmenté de 23 % pour la période 1983-1988 à 47,3 % pour 1995-2000. Le taux d'interruptions de grossesse a augmenté entre 1983-1989 et 1989-1994 mais est resté stable ensuite. En dehors des hypoplasies du coeur gauche, les interruptions médicales de grossesse ont été exceptionnelles.

La mortalité néonatale précoce a été divisée par trois entre les périodes 1983-1989 et 1995-2000. La mortalité de la 1^{re} semaine était significativement plus faible pour les cas de TGV diagnostiqués en prénatal.

Donc pour améliorer la prise en charge des cardiopathies congénitales il faut développer le diagnostic prénatal et la surveillance des grossesses.

V) Fréquence selon le type de cardiopathie:

1) Cardiopathies Congénitales Malformatives :

1- 1) les shunts gauche-droite :

- La CIV représente la cardiopathie congénitale la plus fréquente dans notre série avec un taux de 30,8 % de l'ensemble des CCM .Elle est la malformation cardiaque la plus fréquente dans presque toutes les statistiques, avec un taux de 20 à 40 % des cardiopathies congénitales.
- La CIA occupe la 2ème place dans notre série avec un taux de 14,6 % de l'ensemble des CCM.

Dans d'autres séries : Diakité et al 31,13 %, Martinez et al 13,5%, Mourad15,98 %, Aboucharaf 24%. Le taux faible de CIA dans les séries pédiatriques NAHA 1,5%, Lahlou 6,4%, Akallal 2,5%, El Amrani 5,5 %] peut s'expliquer par la bonne tolérance de cette affection qui est souvent diagnostiquée à un âge plus tardif voire même à l'âge adulte.

La PCA occupe la 3ème place dans notre série avec 9 %, ce dernier se rapproche à celui de Lahlou 7,6 % et Tazanni 11,8 % et il est 2 fois plus élevé que celui de NAHA 4 % et Akallal 4,5 %.

- Le CAV occupe la 4ème place dans notre série 7,8%, ce pourcentage se rapproche nettement de celui de Akallal 10,3 %. Dans d'autres études, le CAV est assez rare : NAHA 3%, Martinez et al 4,2 %, Mourad 4%.

Tableau 44: Fréquence des shunts gauche-droite (Revue de la littérature)

Auteurs	Année d'étude	Pays d'étude	Nombre	CIV%	CIA%	PCA%	CAV%
BOSI	1993	Italie	1445	39	7,5	3,8	5,4
Mourad	1987	MAROC (CASA)	369	20,05	15,98	-	4
Aboucharaf	1997	LIBAN	445	24	24	6,3	-
NAHA	1983	MAROC (Rabat)	147	38	1,5	4	3
Akallal	1998	MAROC (CASA)	171	28,8	2,5	4,5	10,3
Lahlou	1997-2000	MAROC (Rabat)	237	33,75	6,4	7,6	6
Tazanni	1993-1997	MAROC (Rabat)	472	26,7	5,51	11,86	12,71
El Amrani	1990	MAROC (CASA)	237	38,4	5,5	5,9	5,9
Diakité et	2005-2006	MALI	51	35,29	31,13	1,96	15,86
AB M'PEMBA	1989-2001	BRAZZAVILLE	73	20,5	11	-	-
Martinez et al	1989-1998	Espagne	428	39	13,5	5,4	4,2
Notre série	2007-2009	MAROC (Fés)	445	30,8	14,6	9	7,8

1- 2) Les cardiopathies congénitales cyanogènes :

- La TGVx occupe la 6ème place dans notre série avec 22 cas soit 5 % ; dans les autres études les taux du TGVx varie de 4,2% et 7,41 %.
- La T4F occupe la 7ème place avec 19 cas soit 4,2 %, ce pourcentage s'approche de celui de Martinez et al 4,4 % et Diakité et al 3,92 % mais beaucoup plus faible que celui de El Amrani 24,9 %, Tazanni 15,25 %, Lahlou19 % et Akallal(41) 10,3 %.
- Le RVPAT occupe la 10ème place dans notre série par 6 cas soit 1,34 %, ce pourcentage est plus élevé de celui de Martinez et al 0,2 %, Akallal 0,6 %

Tazanni 0,63 % Lahlou 0,42 %. Dans la littérature le RVPAT représente 2 % de l'ensemble des CC.

- Le VDDI occupe la 11ème place dans notre série avec 0,9 %, ce pourcentage avoisine Lahlou 1,26 %, il est 2 fois plus élevé chez Tazanni 1,91 % et Akallal 2%.
- L'APSO occupe la 11ème place dans notre série avec 0,9 %, ce dernier s'approche de celui de Martinez et al avec 0,7%.
- La maladie d'Ebstein occupe la 12ème place avec 0,67%, ce pourcentage se rapproche de celui de Lahlou 0,84 % et Tazanni 1,06 %, et il est plus élevé par rapport à celui de Martinez et al 0,5 % et El Amrani 0,4%.
- Le TAC occupe la 13ème place avec 0,45 %, ce pourcentage avoisine celui de Akallal 0,6%, et plus bas par rapport aux autres statistiques : Martinez et al 1,4%, Addor 1,15 %, El Amrani 1,3 %, Tazanni 2,12%, Lahlou 0,84%, et Akallal 0,6 %.
- L'atrésie tricuspide occupe la 13ème place avec 0,45%, ce pourcentage avoisine celui de El Amrani 0,4% ; il est plus élevé de celui de Martinez et al 0,2 % et plus bas de celui de Lahlou 3,8 %.
- Le VU occupe la 14ème place avec 0,26 %, ce pourcentage est plus bas par rapport aux autres statistiques : Martinez et al 1,2%, El Amrani 0,8%, Lahlou 2,1%, Tazanni 7,2%.

Tableau 45: Fréquence des cardiopathies cyanogènes (Revue de la littérature)

Auteurs	Années d'étude	Nbr	TGV %	T4F	RVP A%	VDDI%	APSO%	Ebstein%	TAC %	AT%	VU%
Akallal	1998	171	5,2	10,3	0,6	2	-	1,3	0,6	-	-
Lahlou	1997 - 2000	237	5,5	19	0,42	1,26	-	0,84	0,84	3,8	2,1
Tanzani i	1993 - 1997	472	7,41	15,2	0,63	1,91	-	1,06	2,12	-	7,2
Elamrani	1990	237	3,4	24,9	-	4,2	-	0,4	1,3	0,4	0,8
Addor	1989 - 2003	-	-	3,1	-	-	-	-	1,15	-	-
Diakité et al	2005 - 2006	51	-	3,92	-	-	-	-	-	-	-
AB M'PEMB A et al	1989 - 2001	73	-	31,5	-	-	-	-	-	-	-
Martinez et al	1989 - 1998	428	4,2	4,4	0,2	0,2	0,7	0,5	1,4	0,2	1,2
Notre série	2007 - 2009	445	5	4,2	1,34	0,9	0,9	0,67	0,45	0,45	0,26

1-3) les malformations obstructives :

- La SP occupe la 5ème place avec 6,3%, ce pourcentage avoisine celui de Martinez et al 7,7 % et élevé par rapport à d'autres séries : El Amrani 4,6 %, Tazanni 3,18 %, Lahlou 5,5 %, Akallal 2 %.
- Le RAO occupe la 8ème place avec 2 %, ce pourcentage avoisine celui de Akallal 2,5 % et BOSI 2,2 % ; il est plus élevé par rapport à celui de Martinez et al 0,5 %, El Amrani 1,3 % et Tazanni 0,85% ;
- La COA occupe 9ème place dans notre série avec 1,79 %, ce pourcentage se rapproche à celui de Martinez et al 3,3 % et Tazanni 3,18 %.IL est plus élevé à celui de El Amrani 0,4 %, Akallal 0,6 %, Lahlou 0,84 % ; et plus bas à celui de Addor 5,22 %.
- L'hypoplasie du coeur gauche occupe la 12ème place dans notre série avec 0,67 %, il se rapproche à celui de Martinez et al 0,9 % et plus bas que celui d'Addor 1,77 %.

Tableau 46: Fréquence des malformations obstructives (Revue de la littérature)

Auteurs	Année d'étude	Nombre	SP%	RAO%	COA%	Hypoplasie du coeur gauche%
NAHA	1983	147	1,5	0,5	0,5	-
BOSI	1993	1445	7,3	2,2	2,4	-
Mourad	1987	369	13,2 7	6,23	1,6	-
Aboucharaf	1997	455	6,1	8,4	2,4	-
Akallal	1998	171	2	2,5	0,6	-
Lahlou	1997-2000	237	5,5	3,79	0,84	-
Tazanni	1993-1997	472	3,18	0,85	3,18	-
El Amrani	1990	237	4,6	1,3	0,4	-
Addor	1989-2003	-	-	-	5,22	1,77
Martinez et al	1989-1998	428	7,7	0,5	3,3	0,9
Notre série	2007-2009	445	6,3	2	1,79	0,67

2) Cardiomyopathies :

L'incidence des cardiomyopathies est difficile à mesurer étant donné l'hétérogénéité des étiologies. Elle varie selon les études entre 0,3 et 4 pour 100000.

L'incidence annuelle des cardiomyopathies chez les enfants en nouvelle Angleterre et la région du centre-sud ouest (Texas, oklahoma ,et Arkansas) des Etats –Unis durant la période entre 1996 et 1999 est de 1,13 pour 100000 enfants.

L'incidence annuelle des cardiomyopathies chez les enfants à Melbourne en Australie est de 1,24 pour 100000 enfants durant la période de 1987 à 1996.

L'incidence des cardiomyopathies dans notre série entre le 1er Janvier 2007 et le 31 décembre 2009 est de 5,8 % parmi l'ensemble des cardiopathies congénitales.

VI) Répartition des cardiopathies congénitales selon le sexe:

1) Répartition globale :

Elle est sensiblement égale dans toutes les statistiques. Globalement, elle avoisine les 50 % pour les 2 sexes, avec une légère prédominance masculine. C'est le cas dans notre série avec 237 cas soit 53,27 %.

2) Répartition relative :

2-1) Cardiopathies Congénitales Malformatives :

L'influence du sexe n'est réellement évidente qu'en fonction du type de la cardiopathie.

Tableau 47: Répartition globale des cardiopathies congénitales selon le sexe

Auteurs	Nbr de cas	Sexe masculin%	Sexe féminin%
Mourad	369	47,42	52,57
TOURF	123	53,71	46,29
Iazanni	472	53,39	46,61
Akallal	171	52,63	47,36
El Amrani	237	57,6	32,4
Lahlou	237	53,16	46,83
Diarra	-	54	46
AB M'PFMBA et al	73	52,05	47,94
Martinez et al	428	48,1	51,9
Notre série	445	51,1	48,9

a- Les shunts gauche-droite :

- Pour la CIA, on note une égalité du sexe, comme c'est le cas dans la série de Tazanni, alors qu'il existe dans les séries d'El Amrani, Mourad et Abouyoub, une prédominance féminine.

Tableau 48 : Répartition des CIA selon le sexe :

Auteurs	Nombre de cas	Sexe masculin%	Sexe féminin%
Mourad	59	32,2	67,8
Abouyoud	59	27,1	72,9
El amrani	13	15 ,4	84,6
Tazanni	26	50	50
Notre série	33	50,8	49,2

- Pour la CIV, dans notre série, on note une légère prédominance féminine ainsi que dans la série de TOURE, alors que dans la série d'El Amrani et Tazanni, il existe une prédominance masculine.

Tableau 49: Répartition des CIV selon le sexe :

Auteurs	Nombre de cas	Sexe masculin%	SEXE FEMININ
TAZNNI	126	55,56	44,44
TOURE	-	44,45	55,55
EI AMRANI	91	54,ç	45,1
Notre serie	137	48,9	51 ,1

- Pour la PCA, dans notre série, on note une prédominance masculine, alors que dans les autres séries, il existe une prédominance féminine

Tableau 50 : Répartition des PCA selon le sexe ;

Auteurs	Nbr de cas	Sexe masculin%	Sexe féminin%
Mourad	26	27	73
Abouyoub	–	18,2	81,8
El Amrani	14	28,6	71,4
Tazanni	56	40,40	59,60
Notre série	40	52,5	47,5

- Pour le CAV, une prédominance féminine est notée dans notre série ainsi que dans la série de Tazanni et Mourad, alors que dans la série d'El Amrani, il existe une prédominance masculine.

Tableau 51: Répartition des CAV selon le sexe ;

Auteurs	Nbr de cas	Sexe masculin%	Sexe féminin%
Mourad (42)	14	42,9	57,1
El Amrani	14	71,4	28,6
Tazanni	60	40	60
Notre série	35	45,7	54,3

b) Les cardiopathies cyanogènes :

- Pour la TGVx, on note une nette prédominance masculine, ce résultat est identique à celui de Tazanni, El Amrani et Lahlou.

Tableau 52: Répartition des TGVx selon le sexe ;

Auteurs	Nbr de cas	Sexe masculin%	Sexe féminin%
Tazanni	35	65,71	34,29
El Amrani	8	62,5	37,5
Notre série	22	59,1	40,9

- Pour la T4F, les auteurs des autres séries retrouvent une prédominance masculine, alors que dans notre série, on retrouve une prédominance féminine.

Tableau 51: Répartition des T4F selon le sexe :

Auteurs	Nbr de cas	Sexe masculin%	Sexe féminin%
Mourad	34	61,7	38,3
Abouyoub	49	53	47
El Amrani	59	67,8	32,2
Tazanni	72	55,56	44,44
Notre série	19	42,1	57,9

- Pour le RVPAT, on note une prédominance masculine ainsi que dans la série de Tazanni.

Tableau 52: Répartition des RVPAT selon le sexe:

Auteurs	Nbr de cas	Sexe masculin%	Sexe féminin%
Tazanni	3	66,66	33,33
Notre série	6	66,66	33,33

c) Les cardiopathies obstructives :

Pour la SP, on note une nette prédominance masculine ainsi que dans les autres séries.

Tableau 53: Répartition des SP selon le sexe:

Auteurs	Nbr de cas	Sexe masculin%	Sexe féminin%
Mourad	49	55,1	44,9
Abouyoub	47	57,4	42,6
El Amrani	11	63,6	36,4
Tazanni	15	60	40
Notre série	30	66,7	33,3

- Pour le RAO, on note une prédominance féminine ainsi que la série d'El Amrani, alors qu'il existe une prédominance masculine dans la série de Tazanni et Lahlou.

Tableau 54: Répartition des RAO selon le sexe :

Auteurs	Nbr de cas	Sexe masculin%	Sexe féminin%
Tazanni	4	75	25
El Amrani	3	33,33	66,66
Notre série	9	44,44	55,55

- Pour la COA, on note une nette prédominance féminine, alors que dans la série de Tazanni et Lahlou, il existe une nette prédominance masculine.

Tableau 55: Répartition des COA selon le sexe :

Auteurs	Nbr de cas	Sexe masculin%	Sexe féminin%
Tazanni	15	66,66	33,33
Notre série	8	37,5	62,5

2-1) Cardiomyopathies :

Dans notre série, on note une prédominance masculine 59,09 %, ce résultat est identique à celui de l'étude réalisée aux Etats Unis qui retrouve un pourcentage de 62,96 %.

VII) TRAITEMENT

Le traitement de la majorité des cardiopathies congénitales se base sur la chirurgie ou le cathétérisme interventionnel. Parfois un traitement palliatif est nécessaire dans l'attente d'un traitement curatif.

Les progrès constants sur le plan technologique 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. Lui seul peut aboutir à l'autonomisation scolaire puis professionnelle de ces enfants.

Les procédés palliatifs ont pour but, lorsque la correction n'est pas envisageable d'emblée, et pour préserver l'avenir, de régulariser le flux pulmonaire :

- soit excessif : par cerclage ou banding du tronc de l'artère pulmonaire ;
- soit insuffisants : par un shunt systémicopulmonaire type Blalock, ou une anastomose cavopulmonaire droite ou bidirectionnelle type Haller. Dans la plupart des cas, la chirurgie permet une correction anatomique, satisfaisante et durable.

Le cathétérisme interventionnel doit être proposé aux parents dès lors que les risques ne sont pas supérieurs à ceux de la chirurgie.

Dans notre contexte la plupart des malades ne peuvent pas bénéficier de traitement chirurgical vu les conditions socio-économiques défavorables et l'absence de couverture sociale. Le traitement médical est proposé dans 26% des cas et seulement 6% de nos malades ont été opérés.

CONCLUSION

Notre travail a porté sur 445 cardiopathies congénitales recrutées entre le 1er janvier 2007 et le 31 décembre 2009 au service de pédiatrie de CHU HASSAN II de Fès.

v Sur le plan épidémiologique :

- La fréquence globale des cardiopathies congénitales est de 13,7% de l'ensemble des malades hospitalisés pendant cette période d'étude.
- La découverte de ces cardiopathies va de la naissance à l'âge de 16 ans avec une moyenne de 37,2 mois.
- La répartition selon le sexe montre une légère prédominance masculine avec un sexe ratio 1,13 garçon pour une fille.
- Les shunts gauche-droite sont les plus fréquents avec de l'ensemble des CCM suivis des cardiopathies cyanogènes avec et des malformations obstructives.
- Les malformations cardiaques congénitales sont dans l'ordre : CIV, CIA, PCA, CAV, SP, TGVx, T4F, RAO, COA, RVPAT, VDDI, APSO, Ebstein, Hypoplasie du coeur gauche, TAC, Atrésie tricuspide, VU.
- Les cardiomyopathies représentent 5,8 % de l'ensemble des cardiopathies congénitales, les troubles du rythme 4,7% et les vasculopathies 0,99%, défaut de latéralité 0,45%.

v Pour conclure ce travail, certains points sont à relever :

- Les grossesses sont mal prises en charge dans les milieux défavorisés imposant la réalisation de campagnes d'éducation et d'information.
- L'échocardiographie foetale devrait s'intégrer dans la surveillance des grossesses par une collaboration entre obstétriciens et cardiologues pédiatres.
- Un examen cardio-vasculaire doit être systématique chez les nouveau-nés et lors des consultations postnatales surtout en cas de signe d'appel (détresse respiratoire, cyanose, syndrome dysmorphique).

- Il faut généraliser la disponibilité de l'échocardiographie car malheureusement cet examen est peu accessible à la grande majorité de la population pédiatrique au Maroc.
- Il faut régler le problème de couverture sociale afin d'assurer le traitement Chirurgical.

RESUME

Les cardiopathies congénitales sont parmi les malformations les plus fréquentes. La plupart des cardiopathies congénitales significatives sont suspectées lors de l'examen clinique néonatal ou même in utero lors du bilan échocardiographique foetal. Toutefois, un pourcentage substantiel de malformations passent inaperçues et ne sont diagnostiquées qu'un âge avancé, voire à l'âge adulte. Souvent, ce retard de diagnostic a des conséquences définitives sur la santé des enfants cardiaques. Plusieurs grandes études épidémiologiques au cours des années 1990 ont tenté de décrire leurs caractéristiques, afin d'en dégager des facteurs de risque et à terme de les prévenir.

L'objectif de ce travail est d'étudier le profil épidémiologique des cardiopathies congénitales dans la région, et de dégager les difficultés diagnostic et de prise en charge

Dans ce travail nous rapportons l'expérience du service de pédiatrie CHU HASSAN 2, entre le 1er janvier 2007 et le 31 décembre 2009, nous avons recensé 445 cas de cardiopathies congénitales, ce qui représente 13,7% des hospitalisations au service de pédiatrie, 66% des malades ont été colligé durant l'année 2009 avec un pic d'hospitalisation au mois d'octobre 13,2 % suivi du mois de mai 12,12%. La plupart de nos malades sont de la région de Fès boulmane soit 77,7%, nos malades sont de familles très modeste seul 6,2% bénéficient d'une couverture sociale

Le sexe prédominant est le sexe masculin avec sexe ratio 1,13; l'âge moyen de nos patients est 37,2 mois, le diagnostic est posé entre le 1er jour de vie et l'âge de 16 ans avec un pic entre 6mois et 2 ans.

L'âge moyen des mères est de 33,8 ans la plus jeune est âgé 18ans et la plus âgée a 55 ans, le nombre moyen de fratries est 2,9; le maximum est de 9 enfants par famille. La notion de consanguinité est notée dans 36,4% des cas. Les antécédents de cardiopathies congénitales sont présents dans 13% des cas, et dans 7% des cas on trouve un diabète familial, la notion de décès dans la fratrie ou de

grossesse arrêtée est noté dans 6,7%; parmi nos patients 10,8% présentent une malformation associée et 6,7% ont une dysmorphie faciale.

Parmi les cardiopathies congénitales on a trouvé 62.5% des cardiopathies de shunt gauche droit, la communication inter ventriculaire est la plus fréquente de ce groupe avec 30,5 % de l'ensemble des cardiopathie congénitales suivie de communication inter auriculaire avec une fréquence de 14,6%, les cardiopathies cyanogènes représentent 14,2% de l'ensemble des cardiopathies congénitales, les malformations obstructives ont une fréquence de 11,25 % .Les cardiomyopathies représentent 5,5 % et les troubles de rythme représentent 4,7% des cas .Le traitement médical est proposé dans 26% et seulement 6% de nos malades ont été opérés.

BIBLIOGRAPHIE

1. Schleich J.-M, Andru S, Dillenseger J.-L, Almange C.

Imagerie du développement cardiaque normal. Journal de pédiatrie et de puériculture, 16, 2003:316–320.

2. Sidi D.

Tolérance des cardiopathies congénitales pendant la vie foetale et à la naissance. JTA, 1996.

3. Bajolle F, Zaffran S, Bonnet D.

Genetics and embryological mechanisms of congenital heart diseases. Archives of Cardiovascular Disease, 102, 2009: 61.

4. Bonnet D.

Coeur et vaisseaux dans les affections génétiques. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Cardiologie-Angéiologie, 11-050-A-10, Pédiatrie, 4-075-A-10, 1999,7p.

5. Fermont L.

Cardiopathies complexes : Rôle du cardiopédiatre. Journal de Pédiatrie et de Puériculture, 2, 2002: 84.

6. Massin M, Malekzadeh-Milani S et Dessy H.

Diagnostic des cardiopathies congénitales. Revue Med Brux, N°27, 2006 :78-80.

7. Rosenberg D.

Dépistage des cardiopathies congénitales par l'oxymétrie de pouls. Archives de pédiatrie, 10, 2003: 853.

8. Tabin R.

Pédiatrie: Améliorer le dépistage et la prise en charge des cardiopathies congénitales. Forum Med Suisse, 6, 2006 :31–32.

9. Hassan M.

Cardiopathies congénitales et radiographie thoracique chez l'enfant Feuilles de Radiologie, 46, 2006. N° 2 :112.

10. Acar P.

Apports et limites de l'échocardiographie tridimensionnelle dans les cardiopathies congénitales. Archives de pédiatrie, 13, 2006 :51.

11. Chantepie A.

Communications interventriculaires. Encycl Méd Chir, Cardiologie Angéiologie 2, 2005 :212.

11. Losay J, Lambert V.

Fermeture percutanée des communications inter-auriculaires, des indications bien définies. La Presse Médicale 28 août 2004, tome 33, N°14, cahier 1 :969.

12. Friedli B.

Tétralogie de Fallot. Encycl Méd Chir-Pédiatrie 1,2004: 370.

13. Attenhofer Josta C.H, Connolly H.M, Edwardsb W.D, Hayes D, Carole A, Warnes, Danielsonc G. K.

Ebstein's anomaly – review of a multifaceted congenital cardiac condition. SWISS MED WKLY, 135, 2005: 274.

14. Paul J-F, Lambert V.

Exploration tomodensitométrique des cardiopathies congénitales. Encycl Méd Chir - Cardiologie Angéiologie 1, 2004 :114.

15 .Kastler B, Livolsi A, Germain P, Rodière E, Litzler J, Bernard Y.

IRM des cardiopathies congénitales. Encycl Méd Chir -Cardiologie Angéiologie 2 ,2005 :27.

16. Cherradi R, Chaara A.

Explorations non invasives et cathétérisme cardiaque. Revue Marocaine des Maladies de l'Enfant 12, 2007 :13.

17. Cherradi R, Chaara A.

Explorations non invasives et cathétérisme cardiaque. Revue Marocaine des Maladies de l'Enfant 12, 2007 :13.

18. Beghetti M.

Current treatment options in children with pulmonary arterial hypertension and experiences with oral bosentan. Eur J Clin Invest .36, 2006, Suppl 3:16-24.

19. Apostolopoulou SC, Manginas A, Cokkinos DV, Rammos S.

Long –term oral bosentan therapy in patients with pulmonary arterial hypertension related to congenital heart disease: a 2-year study .Heart .2006 Sep: 15.

20. Baudet E.

Chirurgie des cardiopathies congénitales. Archives de pédiatrie 11, 2004: 642-643.

21. Rey C.

Traitement des cardiopathies congénitales par cathétérisme interventionnel.

Archives de pédiatrie 11,2004: 639.

22. Iselin M.

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

23. Martínez Olorón P, Ibarra C, Aguilarc V.

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

24. Rodriguez Dehli C, Ariza Hevia F, Riano Galan I, Moro Bayon C, Suarez Menendez E, Mosquera Tenreiro C, Garcia Lopez E.

The epidemiology of congenital heart disease in Asturias (Spain) during the period 1990—2004. Anales de pédiatrie, Vol 71, No6, 2009 : 502-509.

25. Addor MC, Lausanne.

Prévalence des cardiopathies congénitales dans le canton de Vaud et dans le réseau européen durant la période 1989–2003. PEDITRICA, Vol 16, N°5, 2005: 19.

26. Himmetoglu, Tiras M.B, Gursoy R, Karabacak O, Sahin I, Onan A.

The incidence of congenital malformations in a Turkish population International. Journal of Gynecology & Obstetrics, 55, 1996:117-121.

27. 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.

28. Ab M'pemba .L, Johnson E.A, N'zingoula S.

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, N° 5203 - Mars 2005 : 173-177.

29. Hammami O, Ben Salem K, Zied B, Chebbi Y , Aoun S, Meddeb I, Abid F, Gandoura N.

Profil épidémiologique et clinique des cardiopathies congénitales chez l'enfant à l'hôpital de bizerte. Tunisie médicale, 2007, Vol 85, No10, pp : 829-833.

30. Ba M.L, Kane Fb.

Etude préliminaire des cardiopathies chez l'enfant mauritanien. Médecine d'Afrique Noire : 2000, 47 (11) : 492,493.

31. Tazanni A.

Epidémiologie des cardiopathies congénitales à l'hôpital d'enfants du CHU de Rabat. Thèse de médecine Rabat. 1999 N°14

32. Akallal M.

Cardiopathies congénitales en milieu pédiatrique. Thèse de médecine Casablanca.2000 N° 109.

33. Mourad M.

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

34. Aboucharaf LC, Timani N.

Cardiopathies congénitales au LIBAN statistiques. Indication thérapeutique et
centralisation. Revue Médicale Libanaise 1997, Vol 9, N°3 -3p.

35. Bosi G, Scorrano M, Tosato G, Forini E, Chakrokh R.

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

36. NAHA L.

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

37. El Amrani Mr.

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

38. Lahlou I.

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

39. Lacroix J, Gauthier M, Gaudreault P.

Urgences et soins intensifs pédiatriques ,2ème édition .Editions du CHU Sainte-
Justine, 2007 .MASSON.

40. Lipshultz SE, Sleeper LA, Towbin JA, Lowe AM, Orav EJ, Cox GF, Lurie PR, McCoy
KL, McDonald MA, Messere JE, Colan SD .

The incidence of pediatric cardiomyopathy in two regions of the United States. The
new England Journal of Medicine. Vol 348, N° 1, April 24, 2003: 1647-1655.

41. Nugent AW, Daubeney PE, Chondros P, Carlin JB, Cheung M, Wilkinson LC, Davis AM, Kahler SG, Chow CW, Wilkinson JL, Weintraub RG.

The epidemiology of childhood cardiomyopathy in Australia. The new England Journal of Medicine. 2003, April 24, 348(17):1639-46.

42. Toure IA, Gaultter Y, Wafid.

Incidence des cardiopathies congénitales au NIGER à propos de 123 cas, Cardiologie tropicale 1995, vol 21, N°81-7p.

43. Diarra B.

Cardiopathies juvéniles opérées et / ou opérables du service de cardiologie de l'hôpital Gabriel TOURE. Thèse de Médecine. Bamako. 2004 N°24.

44. Abouyoub O.

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

45. Robert-Gnansia E, Francannet C, Bozio A, Bouvagnet P.

Epidémiologie, étiologie et génétique des cardiopathies congénitales, Encycl Méd Chir - Cardiologie Angéiologie 1 ,2004 : 140–160.

46. Dupuis C, Kachaner J, Freedom RM, Payot M, Davignon A.

Cardiologie pédiatrique. Flammarion. Paris 1995.

47. Khoshnood B, de Viganm C, Vodovar V, Goujard J, Lhomme A, Bonnet D, Goffinet D

Évolution du diagnostic prénatal, des interruptions de grossesse et de la mortalité périnatale des enfants avec cardiopathie congénitale Évaluation en population générale à Paris entre 1983 et 2000 J Gynecol Obstet Biol Reprod 2006 ; 35: 455-464.