

Ministère de l'Enseignement Supérieur
et de la Recherche Scientifique

Université des Science, des Techniques
et des Technologies de Bamako



U.S.T.T-B

Année Universitaire : 2022-2023

REPUBLIQUE DU MALI

Un Peuple-Un But-Une Foi

Faculté de Médecine et
d'Odontostomatologie



N°/.....

TITRE

La Chirurgie des cardiopathies congénitales au centre André FESTOC du CHU Mère-enfant « le Luxembourg » de Bamako (CHUME) : Indications et Résultats

THESE

Présentée et soutenue publiquement le 26/07/ 2023

Devant la Faculté de Médecine et d'Odonto- Stomatologie

Par : **M. Bourama M. COULIBALY**

Pour obtenir le Grade de Docteur en Médecine

(Diplôme d'Etat)

JURY

PRESIDENT : M. Mamadou Bocary Diarra (Professeur Titulaire)

MEMBRES : M. Modibo Doumbia (Médecin)

M. Siriman Abdoulaye Koita (Maitres de conférences)

CO-DIRECTEUR/TRICE : M. Baba Ibrahima Diarra (Médecin)

DIRECTEUR/TRICE : M. Mamadou Touré (Maitres de conférences)

Dédicaces

A Allah le Tout puissant

Bis mil-lahi-rahmani-Rahim Je dédie tout ce travail au bon DIEU, le tout puissant ; le Miséricordieux, l'Omniscient, l'omnipotent.

Je rends Grâce au Seigneur, Créateur de la terre et des cieux, de la vie ici-bas, de l'au-delà sans qui ce travail n'aurait pas vu le jour.

J'implore ALLAH, le Maître de toutes les créatures, Détenteur du destin, de nous donner une longue vie pleine de succès, de santé de prospérité et de nous guider sur le bon chemin.

AMEN

Au prophète Mohammad (paix et salve sur lui)

Que la paix et la bénédiction d'Allah soient sur lui, sa sainte famille, et sur tous ceux qui l'ont suivi jusqu'au jour de la résurrection.

A mon père Mamoutou Tiébonny Coulibaly

Ce moment que tu attendais tant est enfin arrivé. Sache que je me souviens toujours des mots que tu prononçais pour me donner courage. Tu m'as inculqué la rigueur dans le travail et dans l'éducation avec comme repère le goût du travail bien fait, l'humilité et l'honnêteté. Tu as toujours voulu m'offrir les meilleures conditions afin que je mène de bonnes études. Incapable que je suis de trouver les mots qu'il faut pour t'exprimer ma gratitude, je demande le bon Dieu de t'accorder une longévité afin que tu puisses récolter ce que tu as semé. Puisses-tu à travers ce travail être fier de moi et lire dans cette ligne toute l'affection de ton fils.

A ma mère Awa Dembélé

Tu m'as soutenu de ton amour maternel tout au long de mes études et dans les moments difficiles. Tes prières ne sont pas restées vaines face aux innombrables obstacles que j'ai rencontrés. C'est toi mon repère et le socle de mon équilibre; toute ma vie, ta sécurité et ta joie seront ma priorité. Que Dieu t'accorde une longue vie afin que tu puisses bénéficier du fruit de tes efforts. Ta place sera toujours de choix dans mon cœur. Merci maman, je t'aime.

A mes frères, Sœurs, belles sœurs (Bakary, Sékou, Dramane, Djénéba, Harouna, Daouda, Assétou, Fanta, Kadiatou, Minata...etc.)

Vous êtes toujours disponibles et d'un grand cœur ouvert là où on a besoin de vous. Je n'oublierai jamais vos soutiens moraux, financiers et de belles paroles de toujours au moment de cette période d'étude, Je ne peux trouver les mots justes et sincères pour vous exprimer mon affection et mes pensées, je dédie cette thèse en témoignage de ma profonde affection.

J'adresse mes sincères remerciements :

Au Pr Coulibaly Mahamadoun, Dr Diallo Binta, Dr Traoré Salia, Dr Daffé Sanoussi, et ceux dont je n'ai pas cité le nom.

Merci pour l'enseignement et l'accompagnement.

Professeurs, Chirurgiens, DES, Internes, Infirmiers et infirmières, Anesthésistes, Aides de Bloc et hygiénistes de salles.

Merci pour l'accueil, la qualité des relations de franche et loyale collaboration.

Au personnel de CHU-ME « le Luxembourg » de Bamako

Merci pour l'accueil

A TOUTE LA 12^{eme} PROMOTION

HOMMAGES AUX MEMBRES DU JURY

A notre Maître et Président du Jury

Professeur Mamadou Bocary Diarra

- Professeur titulaire en cardiologie à la FMOS ;
- Spécialiste en pathologie cardiovasculaire ;
- Spécialiste en cardiologie pédiatrique ;
- Membre de la société panafricaine des médecins ;
- Membre de la société française de cardiologie filiale d'échographique ;
- Membre fondateur de la SOMACAR ;
- Membres de plusieurs sociétés savantes nationale et internationale ;
- Coordinateur du DES de cardiologie à la FMOS ;
- Ancien chef de service de cardiologie du CHU-ME « le Luxembourg » ;
- Ancien directeur Général du CHU-ME « le Luxembourg » ;
- Officier de l'ordre national du Mali.

Honorable Maître,

Nous avons été marqués par la spontanéité avec laquelle vous avez accepté de présider cette thèse malgré vos nombreuses responsabilités. Vos qualités d'homme scientifique et surtout votre sens élevé de la responsabilité et de la rigueur font de vous un maître respecté et admiré.

Nous avons admiré votre constante disponibilité et votre sens de l'organisation.

Soyez assuré, cher maître, de notre estime et de notre profond respect.

A NOTRE MAITRE ET JUGE

Docteur SIRIMAN ABDOULAYE KOITA

- Médecin Anesthésiste Réanimateur ;
- Soins intensifs et réanimation cardio-respiratoire en Rabat et Bordeaux ;
- Membre de la société française d'anesthésie-réanimation (SFAR) ;
- Membre de la fédération mondiale de la société d'anesthésie-réanimation (WAFSA) ;
- Maître de conférences à la faculté de médecine de Bamako ;
- Chef de l'unité d'anesthésie-réanimation au centre André FESTOC du CHU-ME « Luxembourg » de Bamako.

Cher Maître, Nous sommes fiers de votre présence dans ce jury. Votre simplicité, votre sensibilité sociale, et votre disponibilité font de vous un praticien admiré et respecté de tous. Recevez ici cher Maître, le témoignage de notre profonde reconnaissance.

A NOTRE MAITRE ET JUGE

Docteur Modibo Doumbia

- Président de l'ordre des médecins du district de Bamako ;
- Chirurgien thoracique et cardiovasculaire au centre André FESTOC du CHU-M-E « Luxembourg » de Bamako ;
- Praticien hospitalier au centre André FESTOC du CHU-ME « le Luxembourg » de Bamako ;
- Master en anatomie morphologique et clinique à l'UCAD de Dakar.

Cher maître, Permettez-nous de vous adresser nos sincères remerciements pour l'honneur que vous nous faites en acceptant de siéger dans ce jury. Votre simplicité, votre humilité, votre disponibilité et votre sens du partage de vos connaissances imposent le respect. Recevez cher maître l'expression de notre profonde gratitude.

A notre Maître et Co-directeur de thèse.

Docteur BABA IBRAHIMA DIARRA

- Chef de service de la chirurgie cardiaque et cardiovasculaire au centre André FESTOC du CHU-ME « le Luxembourg » de Bamako ;
- Chirurgien thoracique et cardiovasculaire au centre André FESTOC du CHU-ME « le Luxembourg » de Bamako ;
- Praticien hospitalier au centre André FESTOC du CHU-ME « le Luxembourg » de Bamako ;
- Master en anatomie morphologique et clinique à l'UCAD de Dakar.

Cher maître, nous sommes très honorés que vous ayez accepté d'encadrer la rédaction de cette thèse. Vous nous avez donné force et encouragement à chaque étape de ce travail. Votre sens du partage, votre dynamisme, votre rigueur et votre abnégation pour le bon fonctionnement du centre « André Festoc » nous ont grandement marqués. Recevez ici, l'expression de notre grande admiration.

A notre Maître et Directeur de thèse.

Pr Mamadou Touré

- Maître de conférences de cardiologie à la FMOS ;
- Spécialiste des pathologies cardio-vasculaires ;
- DIU en cardiologie interventionnelle ;
- Praticien hospitalier au CHU GABRIEL TOURE/CHU-ME ;
- Membre de la société Malienne de cardiologie (SOMACAR) ;
- Maître de conférences de cardiologie à la FMOS.

Cher maître

Vous nous faites un grand honneur de diriger cette thèse et en nous permettant d'apprendre à vos côtés. Homme de science réputée et admirée par tous, nous avons été très impressionnés par votre simplicité et votre grande disponibilité. Nous avons également été comblés par vos qualités humaines et pédagogiques, votre grande culture scientifique et votre amour du travail bien fait, expliquent l'estime que vous portent tous les étudiants de la faculté. Vos qualités intellectuelles et vos connaissances larges et toujours d'actualités font de vous un modèle de maître souhaité par tout élève. Veuillez accepter cher Maître, l'expression de notre profond respect.

A notre Maître feu Pr Bréma Coulibaly

Nous sommes reconnaissants de la qualité d'homme exemplaire que vous avez été en nous permettant d'apprendre à vos côtés. L'un des pères fondateurs de la chirurgie cardiaque et cardiovasculaire et qui s'est battu pour l'émergence de cette discipline au Mali très impressionnés par votre simplicité, votre grande disponibilité. Nous avons également été comblés par vos qualités humaines et pédagogiques. Votre grande culture scientifique et votre amour du travail bien fait, expliquent l'estime que vous portent tous les étudiants de la faculté. Vos qualités intellectuelles et vos connaissances larges et toujours d'actualités ont fait de vous un modèle de maître. Nous prions pour le repos éternel de votre âme et que le bon Dieu vous accueille dans son paradis, amen.

LISTE DES ABREVIATIONS

- APSO : Atrésie pulmonaire à septum ouvert.
APSI : Atrésie pulmonaire à septum intact
BAV: Bloc auriculo-ventriculaire.
BDB: Bloc de branche.
HVD: Hypertrophie ventriculaire droite.
HVG: Hypertrophie ventriculaire gauche.
HOD: Hypertrophie de l'oreillette droite.
HOG: Hypertrophie de l'oreillette gauche.
CAV: Canal atrioventriculaire.
CCC: Cardiopathies congénitales cyanogènes.
CCNC: Cardiopathies congénitales non cyanogènes.
CEC: Circulation extracorporelle.
CHU M-E le « Luxembourg » de Bamako : Centre hospitalier universitaire mère-enfant le « Luxembourg » de Bamako.
CIA: Communication intra-auriculaire.
RVPA : Retour veineux pulmonaire anomal.
CIV: Communication intra- ventriculaire.
VU : Ventricule unique.
AT : Atrésie tricuspide.
VDDI : Ventricule droit à double issu.
DCPP : Dérivation cavo-pulmonaire partielle.
AP : Artère pulmonaire.
SP : Sténose pulmonaire.
SMVD : Sténose médio ventriculaire droite.
MSA : Membrane sous aortique.
T21 : Trisomie 21.
ECG: Electrocardiogramme.
IAo: Insuffisance aortique.
ICT: Index cardio-thoracique.
IEC: Inhibiteur de l'enzyme de conversion.
IRM: Imagerie par résonance magnétique.
ISO: Infection du site opératoire.

MM: Millimètre.

MMHg: Millimètre de mercure.

NYHA: New York Heart Association.

OD: Oreillette droite.

OG: Oreillette gauche.

PAPS: Pression artérielle pulmonaire systolique.

PCA: Persistance du canal artériel.

Qp: Débit pulmonaire.

Qpe: Débit pulmonaire.

Qpr: Débit pulmonaire réel.

Qs: Débit systémique.

T4F: Tétralogie de Fallot.

Sd LP : Syndrome de laubry PEZZI.

FOP : Foramen ovale perméable.

Htap : Hypertension artérielle pulmonaire.

FEVG : Fraction d'éjection du ventricule gauche

Fr : Fraction de raccourcissement.

TCP: Tube cardiaque primitif.

TM : Time Mouvement.

VC: Veina contracta.

VCI: Veine cave inférieure.

VCS: Veine cave supérieure.

VD: Ventricule droit.

VG: Ventricule gauche.

LISTE DES FIGURES

Figure 1: Repères chronologiques de l'embryologie du cœur	7
Figure 2: Représentations schématiques de sections transversales d'embryons d'âge différents.	9
Figure 3: Formation de la boucle cardiaque à partir du tube primitif rectiligne	10
Figure 4: Stade de l'early looping : localisation de l'anneau primitif.....	12
Figure 5: Différents stades aboutissant à la septation cardiaque : looping, convergence et wedging.	14
Figure 6: Quatre composants de l'oreillette primitive (coupe frontale) comportant chacun un domaine droit et gauche.	15
Figure 7: Développement de la jonction auriculo-ventriculaire droite	16
Figure 8: Système des arcs aortiques embryonnaires. Les arcs destinés à disparaître sont indiqués en pointillées.....	19
Figure 9: Développement des veines vitellines et ombilicales	20
Figure 10: Circulation fœtale	21
Figure 11: Evolution des arcs aortiques primitifs	22
Figure 12: Médiastin antérieur (vue interne).....	23
Figure 13: Faces du cœur	25
Figure 14: Septum du cœur	26
Figure 15: atrium et ventricule droits ouverts (vue droite)	29
Figure 16: Oreillette et ventricule gauche (vue interne).....	30
Figure 17: Vue supérieure des différentes valves	33
Figure 18: Structure du cœur.....	33
Figure 19: Schéma résumant la circulation sanguine (petite et grande circulation)	35
Figure 20: Schéma résumant le cycle cardiaque	37
Figure 21: Échocardiographie transthoracique bidimensionnelle (A) et tridimensionnelle (B) d'une CIV périmembraneuse. La forme ainsi que la position de la CIV par rapport aux autres structures cardiaques sont bien visualisées à l'écho 3D à partir du VD.	44
Figure 22: silhouettes cardiaques de certaines cardiopathies congénitales.....	45
Figure 23: image échographique d'une PCA. L'image est une coupe para sternale montrant la direction du flux artériel du canal artériel (en rouge) allant vers l'artère proximale gauche (en bleu).....	47
Figure 24: montrant l'hippocratisme digital des doigts	48

Figure 25: Radio du thorax de face d'une T4F	49
Figure 26: Radiographie thoracique de face d'un nourrisson de 3 mois porteur d'une atrésie de la voie pulmonaire à septum inter ventriculaire ouvert. À noter l'extrême concavité de l'arc moyen gauche et la pauvreté des opacités vasculaires hilaires et périphériques.....	51
Figure 27: Matériel de circulation extracorporelle.....	55
Figure 28:Pompes à galets.....	55
Figure 29: Oxygénateur à membrane	56
Figure 30: Circuit classique de circulation extracorporelle	59
Figure 31: Montrant un thorax ouvert avec cannulation	61
Figure 32: Montrant l'appareil d'ECMO	64
Figure 33: Intervention de Pott.....	67
Figure 34: Anastomose de Blaloc -Taussig.....	68
Figure 35: L'intervention de Blalock Taussig modifié.....	69
Figure 36: Intervention de Norwood	70
Figure 37: Intervention de GLEEN	71
Figure 38: Intervention de Fontan	71
Figure 39: Dérivation cavo-pulmonaire	72
Figure 40: Fermeture du CA par section-suture.....	73
Figure 41: Fermeture du CA par ligature	74
Figure 42: Fermeture du canal artériel par voie transcutané	74
Figure 43: Cure de CIAsv associée à RVPA.....	75
Figure 44: Fermeture de la CIV par un patch de péricarde autologue	76
Figure 45: Résection de la membrane sous aortique.....	78
Figure 46: Répartition des patients en fonction du sexe.	87
Figure 47: La répartition des patients selon la tranche d'âge.....	88
Figure 48: Répartition des patients en fonction de la profession	88
Figure 49: La répartition des patients en fonction de la consanguinité parentale	90
Figure 50: Représente la répartition des cardiopathies congénitales cyanogènes avec shunt D-G.....	91
Figure 51: Représente la répartition des cardiopathies congénitales non cyanogènes avec shunt G-D.....	92
Figure 52: Représente la répartition des cardiopathies congénitales obstructives.	93
Figure 53: Représente la répartition des cardiopathies complexes	94

Figure 54: Répartition des patients en fonction de la dyspnée.....	95
Figure 55: Montre le nombre d'enfant par fratrie.	96
Figure 56: Répartition des lésions congénitales à l'échographie trans-thoracique	98
Figure 57: Voies d'abords chirurgicales	99
Figure 58: Types de chirurgies.....	99
Figure 59: Types de cardioplégies	100
Figure 60: Température du patient en CEC	101
Figure 61: Temps de clampage aortique	102
Figure 62: Temps de CEC.....	103
Figure 63: Temps d'assistance	103
Figure 64: Montre la répartition des patients en fonction de geste opératoire.	105
Figure 65: Reprise de l'activité cardiaque.....	106
Figure 66: Utilisation des amines en sortie de CEC.....	106

LISTE DES TABLEAUX

Tableau I: Origine des cellules myocardiques et leur devenir	12
Tableau II: Classification selon les données hémodynamiques des C.I.V	43
Tableau III: Montre le déroulement chronologique des activités	86
Tableau IV: Tableau récapitulatif des signes fonctionnels en peropératoire.	95
Tableau V: Corrélation entre les malaises anoxiques et les complications précoces en post opératoire.....	109
Tableau VI: Corrélation entre les cyanoses et les complications précoces en post opératoire.	109
Tableau VII: Tableau comparatif de nos résultats à ceux des autres séries	114
Tableau VIII: Représente des patients décédés en per opératoire.....	121
Tableau IX: Représente des patients décédés pour hémorragie en post-opératoire	122
Tableau X: Représente des patients décédés pour crise d’HTA en réanimation.....	122
Tableau XI: Représente des patients décédés en hospitalisation	122

Table des matières

1. INTRODUCTION :	1
2. OBJECTIFS :	3
Généralités.....	4
3. Généralités :	5
3.1. Historique [12] :	5
3.2. RAPPELS sur les cardiopathies congénitales :	7
3.2.1. EMBRYOLOGIQUES :	7
3.2.1.1. Formation et mise en place du tube cardiaque primitif (TCP) [14,15] :	7
3.2.1.2. Formation de la boucle (Loop) cardiaque : Looping [16].....	9
3.2.1.3. Chronologie globale du développement cardiaque :	10
3.2.1.3.1. Quatrième semaine.....	10
3.2.1.3.2. Cinquième semaine :	11
3.2.1.3.3. Sixième et septième semaines :	11
3.2.1.4. Développement des différents segments et des zones de transition :	11
3.2.1.4.1. Contribution extracardiaque :	12
3.2.1.4.2. Zones de transition :	13
3.2.1.5. Septation :	13
3.2.1.5.1. Looping, convergence et wedging: (Figure 5) :	13
3.2.1.5.2. Septation du canal atrioventriculaire [15] :	14
3.2.1.5.3. Septation auriculaire :	15
3.2.1.5.4. Septation ventriculaire :	16
3.2.1.5.5. Septation de la voie d'éjection :	17
3.2.1.5.5.1. La formation des valves :	17
3.2.1.6. Développement des vaisseaux :	18
3.2.1.6.1. Artères primitives :	18
3.2.1.6.2. Veines primitives :	19
3.2.1.7. Circulation fœtale et modifications néonatales :	20
3.2.1.7.1. Circulation fœtale [14] :	20
3.2.1.7.2. Modifications à la naissance [34] :	21
3.2.2. Anatomie du cœur :	23
3.2.2.1. Situation :	23
3.2.2.2. Morphologie externe du cœur [36] :	23

3.2.2.2.1. Face antéro - droite ou sterno-costale :	24
3.2.2.2.2. Face inférieure ou diaphragmatique :	24
3.2.2.2.3. Face latérale ou gauche :	24
3.2.2.2.4. Base du cœur :	25
3.2.2.2.5. Apex du cœur :	25
3.2.2.3. Morphologie interne du cœur [37] :	25
3.2.2.3.1. Septa et cloisons :	26
3.2.2.3.1.1. Septum inter atriale :	26
3.2.2.3.1.2. Septum atrioventriculaire :	27
3.2.2.3.1.3. Septum inter ventriculaire :	27
3.2.2.3.1.4. Cloison inter ventriculaire :	27
3.2.2.3.2. Cœur droit :	27
3.2.2.3.3. Appareil valvulaire :	29
3.2.2.3.3.1. Valve tricuspide :	29
3.2.2.3.3.2. Valve pulmonaire :	29
3.2.2.3.4. Cœur gauche :	30
3.2.2.3.4.1. Atrium gauche (Oreillette gauche) :	30
3.2.2.3.4.2. Ventricule gauche :	30
3.2.2.3.5. Valve mitrale :	30
3.2.2.3.5.1. Voile mitral :	31
3.2.2.3.5.2. Anneau mitral :	31
3.2.2.3.5.3. Cordages tendineux :	32
3.2.2.3.6. Valve aortique :	32
3.2.2.4. Structure du cœur [35] :	33
3.2.3. Rappels physiologiques du cœur	34
3.2.3.1. Circulation sanguine [35] :	34
3.2.3.2. Systole et diastole [35] :	35
3.2.3.3. Cycle cardiaque [35] :	35
3.2.3.4. Fréquence et débit cardiaque [35] :	37
3.2.3.5. Précharge et postcharge [37] :	37
3.2.3.5.1. Précharge :	37
3.2.3.5.2. Postcharge :	37
3.2.4. Facteurs étiologiques :	38

3.2.5. Rappels physiopathologiques et classifications des cardiopathies congénitales [1,40] .	40
3.2.5.1. Classification anatomique et analyse segmentaire	40
3.2.5.2. Classification physiopathologique :	41
3.2.6. Diagnostic des cardiopathies congénitales :	42
3.2.6.1. Cardiopathies congénitales avec shunt gauche droite :	42
3.2.6.1.1. La communication inter ventriculaire (civ) [41, 42, 43, 44] :	42
3.2.6.1.2. La communication inter auriculaire (CIA) [41, 42,47] :	45
3.2.6.1.3. Canal atrioventriculaire :	46
3.2.6.1.4. La persistance du canal artériel (PCA) :	46
3.2.6.2. Cardiopathies congénitales cyanogènes (CCC) :	47
3.2.6.2.1. La tétralogie de Fallot (T4F) [42, 50, 51, 44] :	47
3.2.6.2.2. Transposition des gros vaisseaux (TGV) [43, 50] :	50
3.2.6.3. Autres CCC [42,50] :	50
3.2.6.3.1. Atrésie pulmonaire à septum ouvert (APSO) :	50
3.2.6.3.2. Sténose pulmonaire critique (sévère) :	50
3.2.6.3.3. Autres types de cardiopathies congénitales : [42 ; 50] :	51
3.2.7. Diagnostic différentiel :	52
3.2.7.1. Période néonatale [41,53] :	52
3.2.7.2. En dehors de la période néonatale [41, 54,55] :	52
3.2.8. Traitements des cardiopathies congénitales :	52
3.2.8.1. But :	52
3.2.8.2. Moyens :	52
3.2.8.2.1. Médicaux	52
3.2.8.2.2. Instrumentaux :	54
3.2.8.2.3. Chirurgicaux :	54
3.2.8.2.3.1. Matériels :	54
3.2.8.2.3.1.1. Matériel chirurgical :	54
3.2.8.2.3.1.2. Matériel de la circulation extracorporelle :	55
3.2.9. Indications thérapeutiques :	56
3.2.9.1. Bilan pré thérapeutique [67] :	56
3.2.9.2. Installation du patient :	57
3.2.9.3. Techniques chirurgicales :	58
3.2.9.4. Gestes thérapeutiques :	58

3.2.9.4.1. Installation chirurgicale de la circulation extracorporelle	58
3.2.9.4.1.1. Conduite de la circulation extracorporelle :	58
3.2.9.4.2. Principe de CEC chez l'enfant :	58
3.2.9.4.2.1. Dimensions :.....	59
3.2.9.4.2.2. Hémodilution :.....	60
3.2.9.4.2.3. Particularités de la cardiopathie :	60
3.2.9.4.2.4. Syndrome inflammatoire réactionnel systémique (SIRS) :.....	60
3.2.9.4.2.5. Canulations [60] :.....	61
3.2.9.4.2.6. Cardioplégie : [60]	61
3.2.9.4.2.7. Sevrage de la CEC :	62
3.2.10.1. Gestes palliatifs :	64
3.2.10.1.1. Atrioseptostomie de Rashkind [68] :.....	64
3.2.10.1.2. Opération de Blalock Hanlon [68] :	65
3.2.10.1.3. Cerclage de l'artère pulmonaire [68,69].....	65
3.2.10.1.4. Anastomoses systémico pulmonaires. [70, 71, 72,73]	66
3.2.10.1.5. Dérivation cavo pulmonaire :	69
3.2.10.2. Gestes curatifs :	72
3.2.10.2.1. Cure d'une persistance du canal artériel :	72
3.2.10.2.2. Fermeture d'une CIA :	75
3.2.10.2.3. Fermeture d'une CIV [85] :.....	76
3.2.10.2.4. Correction de Tétralogie de Fallot :	77
3.2.10.2.5. Canal atrioventriculaire [87] :	77
3.2.10.2.5.1. Canal atrioventriculaire complet :	77
3.2.10.2.5.2. Canal atrioventriculaire partiel :.....	78
3.2.10.2.6. Sténoses sous-valvulaires aortiques [88] :	78
3.2.10.2.6.1. Sténoses médio ventriculaires droites [89] :.....	78
3.2.10.2.6.2. Sténoses valvulaires pulmonaires à septum inter ventriculaire intact [89] :.....	79
3.2.10.2.6.2.1. Valvuloplastie par ballonnet :	79
3.2.10.2.6.2.2. Traitement chirurgical :.....	79
3.2.10.3. Approche de la prise en charge des cardiopathies congénitales en Afrique et en France [90] :	80
3.2.10.3.1. Au Maghreb [91,92] :.....	80
3.2.10.3.2. En Afrique subsaharienne [93,94] :.....	80

3.2.10.3.3. En France [95, 96,97]	81
PATIENT ET METHODES.....	82
4. Patient et méthodes :	83
4.1. Cadre d'étude :	83
4.2. Patient et méthode :	84
4.2.1. Type d'étude :	84
4.2.2. Période d'étude :	84
4.2.3. Population d'étude :	84
4.2.4. Critères d'inclusions :	84
4.2.5. Critères de non inclusion :	85
4.3. Méthodologie :	85
4.3.1. Méthode :	85
4.3.2. Recueil des données :	86
4.3.3. Analyse des données :	86
4.3.4. Mise en forme des tableaux et graphiques : Tableur Excel version 16.....	86
4.3.5. Chronologies des activités :	86
5. RESULTATS :	87
5.1. Étude synthétique :	87
5.1.1. Données épidémiologiques :	87
5.1.1.1. Sexe :	87
5.1.1.2. Âge :	88
5.1.1.3. Profession :	88
5.1.1.5. Indice de masse corporelle (IMC) en Kg/m ² :	89
5.1.1.6. La consanguinité :	90
5.1.1.7. Fréquence :	91
5.1.2. Données cliniques :	94
5.1.2.1. Symptomatologie fonctionnelle :	94
5.1.2.2. Antécédents médico-chirurgicaux :	95
5.1.3. Données paracliniques :	96
5.1.3.1. Données radiographie du thorax :	96
5.1.3.2. Données électrocardiographiques :	96
5.1.3.3. Données de l'échographie cardiaque trans-thoracique :	97
5.1.4. Données opératoires :	98

5.1.4.1. Voies d'abords :	99
5.1.4.2. Données en rapport avec la circulation extracorporelle :	100
5.1.4.2.2. La Température de la CEC :	101
5.1.4.2.3. Le temps de clampage aortique :	102
5.1.4.2.4. Le temps de CEC :	103
5.1.4.2.4. Le temps d'assistance de CEC :	103
5.1.4.3. Explorations peropératoires :	103
5.1.4.4. Gestes :	104
5.1.4.5. Données à la sortie de la CEC :	106
5.1.5. Données en réanimation :	106
5.1.6. Morbidité	107
5.1.7. Mortalité	107
5.1.8. Résultats du suivi post-opératoire immédiat	107
5.1.9. Résultats du suivi post-opératoire après 6 mois :	108
5.1.10. Résultats du suivi post-opératoire après 1an :	108
5.2. Etude analytique	108
TROISIEME PARTIE	110
DISCUSSIONS	110
6.1. Données épidémiologiques :	111
6.2. Données cliniques :	112
6.3. Données paracliniques	112
6.3.1. Radiographie du thorax	112
6.3.2. ECG :	113
6.3.3. Echographie cardiaque	113
6.4. Données opératoires :	116
6.5. Gestes chirurgicaux	117
6.6. Resultats post operatoire :	120
6.6.1. Morbidité :	120
6.6.2. Mortalité	121
CONCLUSION ET RECOMMANTATION	124
REFERENCES	129
Fiche d'enquête :	140
Fiche signalétique :	165

INTRODUCTION

1. INTRODUCTION :

Les cardiopathies congénitales (CC) sont les plus fréquentes des malformations congénitales avec une incidence de 7 à 8 pour 1000 naissances. Elles représentent 40% de toutes les malformations [1]. La prévalence totale des cardiopathies congénitales dans le monde a augmenté au cours du siècle dernier, passant de 0,6 pour 1000 à 9,1 pour 1 000 naissances vivantes entre 1930 et 1995. L'augmentation de cette prévalence au fil du temps est due au développement des méthodes de diagnostic et de dépistage puis à l'amélioration des techniques du traitement chirurgical qui ont fait diminuer la mortalité des enfants atteints de CC. L'incidence des CC dans les pays occidentaux est entre 5,2 et 12,5 pour 1000 naissances vivantes. Alors qu'en Asie, les études rapportent des prévalences des CC relativement élevées entre 8.54 et 26.4 pour 1000 naissances vivantes. [2, 3, 4, 5]. Ces prévalences élevées en Asie pourraient en partie être attribuées à des taux de consanguinité élevés dans certaines études (par exemple en Iran et en Inde) [6, 7]. La prévalence réelle de ces CC n'est pas connue au Mali et en Afrique sub-saharienne du fait d'une limitation des moyens financiers, humains et techniques pour un dépistage massif fiable.

Les données des cardiopathies congénitales sont en pleine mutation en raison des progrès dans les différentes étapes de leur prise en charge. La modernisation des outils diagnostiques ante et post natals ainsi que l'amélioration des techniques de chirurgie, d'anesthésie et de réanimation a contribué à une augmentation notable de l'espérance de vie des patients souffrant de cardiopathies congénitales [8].

La prévalence est estimée à 8 cas pour 1000 naissances vivantes en France, tandis que dans nos régions africaines la prévalence est encore inconnue.

Cependant, certaines études réalisées dans les hôpitaux en Afrique Au Burkina Faso, une étude rétrospective réalisée à Ouagadougou en 2006 avait rapporté une prévalence de 22,12%. Selon une étude menée au Mali, 183 cas de cardiomégalies d'origine congénitale d'où l'intérêt de plus en plus croissant pour le diagnostic et la prise en charge des Cardiopathies Congénitales en période néo-natale [9] Et M. Fomba, dans une étude rétrospective faite sur les Cardiopathies Congénitales au service de Cardiologie de l'Hôpital National du Point G de 1980 à 1990 avait enregistré 225 cas, 56,5 % des patients avaient moins de 61 mois [10].

Le diagnostic des cardiopathies congénitales est essentiellement clinique et confirmé par l'échodoppler cardiaque. Les avancées dans le domaine de l'imagerie ont rendu leur diagnostic plus facile, fiable, précoce et même en période prénatale par l'échocardiographie fœtale. L'échocardiographie avec Doppler a une sensibilité et une spécificité très élevées et elle représente l'investigation complémentaire de choix dans le diagnostic des cardiopathies

congénitale. Cependant, ces cardiopathies congénitales sont sous diagnostiquées et souvent non dépistées en Afrique. Le traitement chirurgical des cardiopathies congénitales (CC) reste un volet important de leur prise en charge malgré l'émergence du cathétérisme interventionnel dans le monde. Au Mali, la chirurgie des cardiopathies congénitales a débuté depuis 1978 dans le Service de Chirurgie B du CHU Point G, mais l'absence de Circulation Extracorporelle (C.E.C) n'autorisait que des interventions chirurgicales à cœur fermé. Mais en 2008 un projet de développement des activités de chirurgie cardiaque entre le CHU du Point G et le CHU d'Angers à redynamiser cette chirurgie par la formation de personnel le don d'équipements médicaux.

En Septembre 2018, l'ouverture du nouveau Centre Cardiopédiatrique André FESTOC au CHU-ME « le Luxembourg » de Bamako, a permis de concentrer cette activité dans un environnement dédié et adapté à la chirurgie cardiaque pédiatrique. Ce centre André FESTOC est le fruit d'une donation de Mme André Festoc à la chaine de l'espoir pour la construction et l'équipement dudit centre. La première intervention de chirurgie cardiaque à cœur ouvert fut réalisée le 10 Septembre 2018 au centre André FESTOC du CHU-ME « le Luxembourg » de Bamako par l'équipe Franco-malienne sous la direction du Pr Mamadou B DIARRA. Cette première intervention a permis la réalisation de plusieurs interventions chirurgicales à cœur ouvert au Mali.

Les différentes missions humanitaires ont été organisées notamment par la « chaine de l'espoir » avec des chirurgiens, anesthésistes, paramédicaux bénévoles avec comme objectif un transfert de compétences et de matériels.

A ce jour, au Mali, nous disposons de peu d'études sur les cardiopathies congénitales, il nous est paru intéressants d'initier ce travail dans le but de faire un état des lieux des cardiopathies congénitales dans le CHU-ME « Le Luxembourg » de Bamako.

2. OBJECTIFS :

➤ OBJECTIF GENERAL :

- ✓ Décrire les indications chirurgicales et résultats des cardiopathies congénitales opérées au centre André Festoc du CHU-ME « le Luxembourg » de Bamako.

➤ OBJECTIFS SPECIFIQUES :

- ✓ Décrire le profil épidémiologique, clinique, para clinique, et thérapeutique des cardiopathies congénitales opérées au centre André Festoc du CHU-ME « le Luxembourg » de Bamako.
- ✓ Déterminer la prévalence des cardiopathies congénitales dans le service ;
- ✓ Déterminer le taux de réussite de la prise en charge chirurgicale des cardiopathies congénitales et le pronostic dans le service.
- ✓ Evaluer les complications de la prise en charge des cardiopathies congénitales et le pronostic.

Généralités

3. Généralités :

3.1. Historique [12] :

On peut considérer que la chirurgie cardiaque moderne est née il y a près de 40 ans. Pourtant les plus grandes cardiopathies étaient déjà connues dès le début du siècle, particulièrement les valvulopathies et certaines cardiopathies congénitales. Des plus, les principes de la chirurgie des vaisseaux existaient déjà, notamment grâce à Alexis Carrel. On sait aussi faire des opérations cardiaques simples depuis de 200 ans. En 1810, Larrey fait le premier drainage péricardique.

En 1896, Rehn suture pour la première fois une plaie cardiaque. La difficulté d'arrêter le cœur et de suppléer à sa fonction de pompe durant la réparation explique le retard du début de développement de la chirurgie cardiaque. En effet, toutes les premières tentatives furent des échecs :

En 1900, Doyen tente une valvulotomie sur un rétrécissement pulmonaire mais le patient meurt.

En 1920, Souttar tente un geste sur un rétrécissement mitral mais il échoue. C'est en raison de ces échecs que durant les années qui suivent, les progrès en chirurgie se firent sur les gros vaisseaux :

En 1939 à lieu la première ligature d'un canal artériel persistant.

En 1943, Blalock faire le premier shunt palliatif pour maladie bleue (lorsque le sang systémique et le sang pulmonaire se mélangent)

En 1944 a lieu la première cure chirurgicale d'une coarctation aortique (diminution d'origine congénitale du calibre de l'aorte).

En 1945, on assiste au premier succès dans la commissurotomie mitrale (rétrécissement de la valve mitrale) par Bailey bien que la première commissurotomie mitrale ait en fait eu lieu en 1934 par Souttar cependant, à cœur fermé.

Les premières expériences d'hypothermie générale de surface (obtenues par immersion dans un bain d'eau glacée) qui ont lieu en 1950 autorisent des arrêts de la circulation sanguine d'environ 5 minutes. Cela permet ainsi de fermer une communication inter auriculaire ou d'effectuer une commissurotomie d'un rétrécissement pulmonaire mais dans des conditions difficiles.

En 1953, Lillehei réalise la cure d'une trilogie de Fallot (malformation cardiaque qui associe le rétrécissement de l'artère pulmonaire à une hypertrophie des cavités cardiaques ainsi que la présence d'une communication entre les deux oreillettes) grâce à une circulation croisée, la mère servant d'oxygénateur et de pompe cardiaque à son enfant. Cela correspond à la première intervention à cœur ouvert sous hypothermie générale.

Le véritable début de la chirurgie cardiaque est marqué par l'utilisation d'un cœur-poumon artificiel sur un humain grâce à l'aboutissement des travaux de Gibbon en 1953. Cela permet ainsi à Kirklin de développer à Manchester la première grande série d'intervention de chirurgie cardiaque.

Parallèlement, Dubost et Sprovieri réalisaient en 1955 à Paris la première intervention française à cœur ouvert grâce à un cœur-poumon artificiel.

Après la mise au point de la circulation extracorporelle (CEC), la difficulté des vingt années suivantes fut la protection du myocarde contre l'ischémie. Ainsi, en 1959, Shumway et Lower proposait l'hypothermie cardiaque par glaçage péricardique (circulation de sérum à 4°C dans l'organisme). Entre 1975 et 1980, l'arrêt cardiaque par Cardioplégie cristalloïde potassique injectée dans la racine de l'aorte clampée (donc dans les coronaires) est, après la Circulation Extra Corporelle, considérée comme la seconde grande découverte qui abaissa de manière considérable la mortalité opératoire en chirurgie cardiaque dans le monde.

On peut également voir le développement d'opérations cardiaques aujourd'hui fréquemment utilisées.

En 1960, Starr implante sur un patient les premières prothèses des valves (il utilise des valves à bille).

En 1967, Favalaro effectue le premier pontage coronaire et Barnard la première transplantation cardiaque en Afrique du sud. A peine un an plus tard, Cooley effectue la première transplantation cardiopulmonaire.

En 1969, Cooley implante la première assistance cardiaque pneumatique à un patient en attente d'une transplantation.

En 1982, De Vries implante le premier cœur artificiel mécanique total.

En 1996, le chirurgien français Carpentier fait le premier remplacement valvulaire vidéo assisté par mini thoracotomie.

Au Sénégal, la chirurgie cardiaque a connu ses premiers pas au début des années 90 au niveau du CHU Aristide Le Dantec (contribution à l'étude de Fallot 26 cas opérés thèse médecine Ousseyni BA). C'est en 2004 que le premier service de chirurgie thoracique et cardiovasculaire, établi au CHU de FANN, fut inauguré et les activités délocalisées à ce niveau. En janvier 2017, l'activité chirurgicale cardiaque pédiatrique s'est autonomisée avec l'ouverture du centre cardiopédiatrique CUOMO au sein du même hôpital. La première intervention de chirurgie cardiaque à cœur ouvert au Mali a été réalisée en Septembre 2016 par une campagne marocaine à l'hôpital du Mali. Au regard du nombre élevé des enfants transférés par les ONG humanitaires pour la chirurgie cardiaque en France, il était impérieux de créer un centre dédié à ladite activité à l'hôpital mère enfant baptisé Centre André Festoc. La première intervention fut réalisée le

10 Septembre 2018 au centre du CHU-ME « le Luxembourg » de Bamako par l'équipe Franco-malienne. Cette première intervention a permis la réalisation de plusieurs interventions chirurgicales à cœur ouvert au Mali. Ce centre André Festoc est le fruit d'une donation de Mme Festoc à la chaîne de l'espoir pour la construction et l'équipement du dit centre. Les différentes missions humanitaires ont été organisées notamment par la « chaîne de l'espoir » avec des chirurgiens, anesthésistes, paramédicaux bénévoles avec comme objectif un transfert de compétences et de matériels.

3.2. RAPPELS sur les cardiopathies congénitales :

3.2.1. EMBRYOLOGIQUES :

Le système cardio-vasculaire de l'embryon commence à se former dans le mésoblaste vers le milieu de la 3ème semaine de la vie intra-utérine. Du fait du développement de l'embryon avec ses plicatures céphalique et caudale de la 3ème semaine, les ébauches cardiaques et vasculaires évoluent de manière séparée et le tube cardiaque primitif se constitue dès la 4ème semaine par fusion des deux aortes ventrales. A la fin de la 4ème semaine, le tube cardiaque primitif enrobé de gelée cardiaque fait saillie dans le cœlome intra-embryonnaire. Dès ce stade, on voit se dessiner clairement deux aortes dorsales (arc aortique) et du côté veineux les principales veines cardinales, ombilicales et vitellines. Les battements cardiaques débutent dès le 20ème ou le 21ème jour de la circulation fœtale commence donc à se faire [13,14].

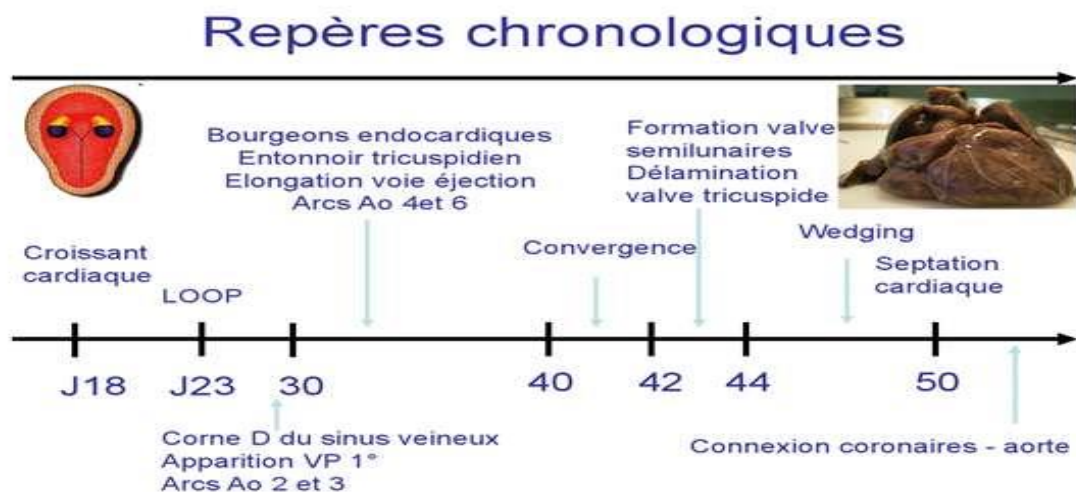
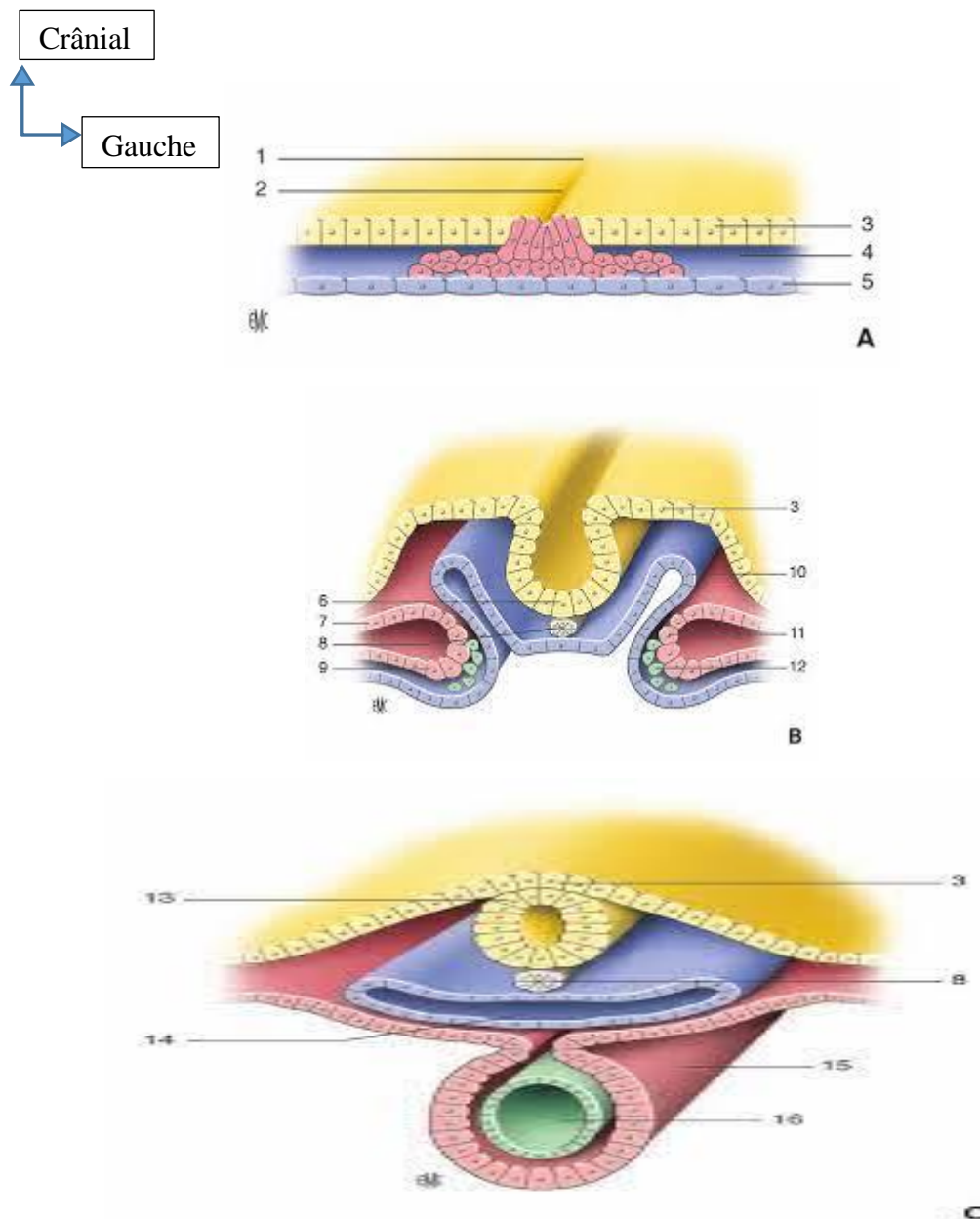


Figure 1: Repères chronologiques de l'embryologie du cœur

3.2.1.1. Formation et mise en place du tube cardiaque primitif (TCP) [14,15] :

L'ébauche cardiaque n'apparaît qu'au début de la 3ème semaine de la vie intra-utérine. Le cœur dérive du mésoderme splanchnique antérieur. Seule une partie du champ cardiaque (du mésoderme) se différencie pour créer l'ébauche cardiaque, les autres étant empêchés par des

signaux d'inhibition provenant de la plaque neurale antérieure. Les cellules du mésoderme splanchnique antérieur vont migrer, vers la partie céphalique de l'embryon pour former la plaque cardiogénique en forme de fer à cheval avec deux parties asymétriques réunies par un pont antérieur (croissant cardiaque). En réponse à une inflexion céphalique puis latérale de l'embryon, à la migration antérieure puis à la fusion de deux parties du croissant cardiaque aboutissant au TCP. Dès le stade de la plaque cardiogénique, une seconde population cellulaire se développe à la partie interne du croissant cardiaque (2nd champ cardiaque) et migre vers la ligne médiane à la partie dorsale du tube cardiaque proximal. L'arc cardiaque primitif sert ainsi de charpente pour l'édification des cavités cardiaques à partir du 2nd champ cardiaque, divisé en deux parties contiguës antérieure et postérieure (aire cardiaque antérieure et mésocarde dorsale). Le TCP est une structure hautement régionalisée selon les axes antéropostérieurs, cranio-caudale et droite-gauche. Il comporte ainsi deux segments : postérieur (oreillette primitif) et antérieur (ventricule primitif). Au niveau de chaque segment deux cellulaires interne et externe se différencient et formeront respectivement l'endocarde et le myocarde. Entre ces deux couches se trouve la matrice extracellulaire ou gelée cardiaque. Le second champ cardiaque migre vers les extrémités caudales et crâniale du TCP.



A. Gastrulation (17 jours). B. Formation des ébauches cardiaques (19 jours). C. Formation du tube cardiaque primitif (22 jours).

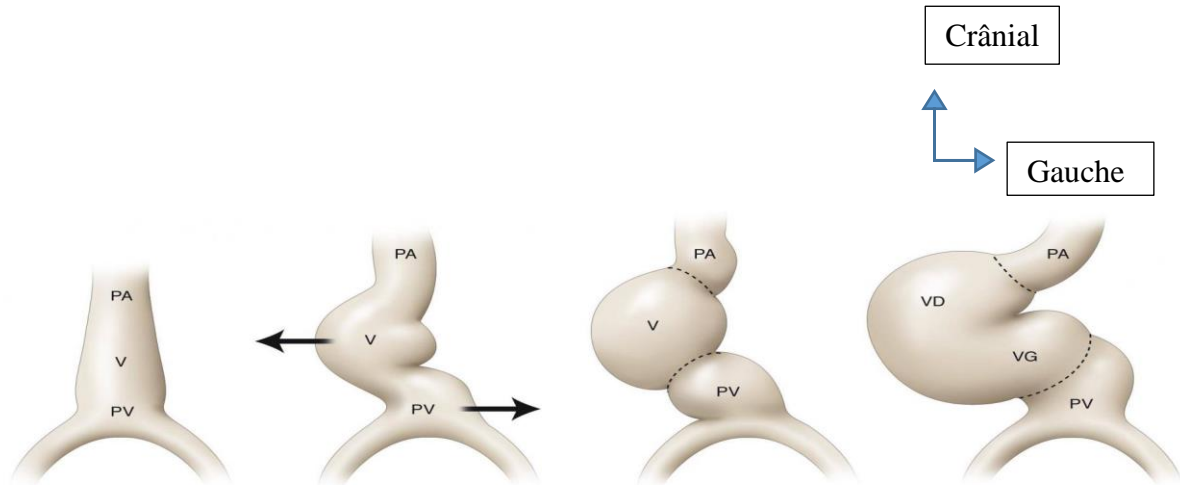
1. Nœud primitif ; 2. Ligne primitive ; 3. Ectoderme ; 4. Mésoderme ; 5. Hypoblaste ;
 6. Plaque neurale ; 7. Mésoderme somatique ; 8. Notochorde ; 9. Mésoderme splanchnique ;
 10. Endoderme ; 11. Cellules prémyocardiques ; 12. Cellules préendocardiques ;
 13. Tube neural ; 14. Intestin primitif ; 15. Myocarde ; 16. Endocarde.

Figure 2: Représentations schématiques de sections transversales d'embryons d'âge différents.

3.2.1.2. Formation de la boucle (Loop) cardiaque : Looping [16]

La boucle (loop) cardiaque est le phénomène par lequel le tube cardiaque rectiligne et symétrique se transforme en une structure asymétrique, au 23eme jour de vie intra-utérine. La loop est un mouvement à la fois d'incurvation et de rotation :

Le tube cardiaque s'infléchit selon une courbe à convexité droite (D-loop), initialement en forme de C puis, après la rupture du mésocardie dorsal, en forme de S, amenant le futur VD en position ventrale et droite, et le futur VG en position dorsale et gauche. Ce mouvement est associé à un déplacement vers la gauche de l'extrémité caudale de l'embryon : Jogging (Figure 3).



PA : pôle artériel ; PV : pôle veineux ; VD : ventricule droit ; VG : ventricule gauche ;
V : ventricule.

Figure 3: Formation de la boucle cardiaque à partir du tube primitif rectiligne [16]

3.2.1.3. Chronologie globale du développement cardiaque :

Du début de la 4^e à la fin de la 8^e semaine de vie intra-utérine, le cœur va acquérir sa morphologie définitive.

3.2.1.3.1. Quatrième semaine

Du 23^e au 28^e jour de vie intra-utérine, une fois la boucle formée, les principaux stades du développement cardiaque sont les suivants [17].

- Début du développement des ventricules droit et gauche ;
- Début de la circulation sanguine, qui à ce stade se fait « en série » et non pas « en parallèle » comme dans le cœur définitif, car la septation n'est pas achevée et le canal atrioventriculaire fait communiquer uniquement la partie gauche de l'oreillette commune avec le futur VG.
 - Début de la septation cardiaque ;
 - Début de la formation des veines systémiques ;
 - Début de la formation des arcs aortiques.

À ce stade, la voie d'éjection (conotruncus) est située entièrement au-dessus du futur VD. L'oreillette commune s'ouvre uniquement dans le futur VG. Un arrêt du développement à ce

stade aura donc pour conséquence des anomalies graves (Ventricule unique, atrésie tricuspide, VDDI avec anomalies des valves auriculoventriculaires.

3.2.1.3.2. Cinquième semaine :

Du 29^e au 35^e jour de vie, surviennent : [17]

- La poursuite du développement ventriculaire, et de la septation inter ventriculaire ;
- La différenciation des valves auriculoventriculaires et le début du cloisonnement inter-auriculo-ventriculaire ;
- L'absorption du conus sous-aortique ou Wedging ;
- La séparation de l'aorte et de l'artère pulmonaire ;
- Les arcs aortiques continuent leur maturation.

Durant cette période, le VD et la partie droite de l'oreillette commune communiquent par l'intermédiaire de la valve tricuspide ; la pointe du cœur est à gauche. La circulation est maintenant totalement « en parallèle ». La septation cardiaque est presque achevée.

3.2.1.3.3. Sixième et septième semaines :

Elles voient essentiellement la fin de la septation ventriculaire, et celle du Développement des arcs aortiques [17].

Le dernier stade du développement cardiaque est la formation des vaisseaux coronaires.

3.2.1.4. Développement des différents segments et des zones de transition :

Le cœur ne se forme pas uniquement à partir des cellules myocardiques du tube cardiaque primitif, c.à.d. de l'aire cardiaque primitive. Cette dernière ne sert que de charpente pour la construction finale du cœur à partir de plusieurs sources extracardiaques, dont la contribution est essentielle à la formation du cœur définitif [18]. Ces sources extracardiaques sont au nombre de quatre :

- L'aire cardiaque antérieure et le mésocarde dorsal : dérivés du second champ cardiaque ;
- Les cellules de la crête neurale ;
- L'organe proépicardique.

Le tube cardiaque primitif ne comporte que l'oreillette primitive et le ventricule primitif. Après la boucle, le cœur continue de croître à ses deux extrémités, veineuse et artérielle, par addition de myocarde provenant des sources extracardiaques. (Tableau I).

Tableau I: Origine des cellules myocardiques et leur devenir [18]

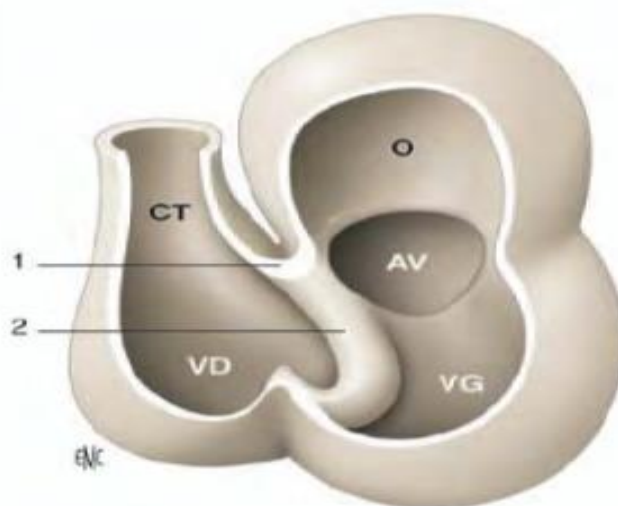
Populations cellulaires	Nouveaux étudiants
Aire cardiaque primitive	Ventricule gauche Oreillette gauche
Aire cardiaque antérieure	Ventricule droit Conotruncus Cellules musculaires lisses des gros vaisseaux
Cellules de la crête neurale Mésocarde dorsal	Arcs aortiques Septum atrio-ventriculaire Veines pulmonaires
Epicarde	Coronaires

3.2.1.4.1. Contribution extracardiaque :

➤ Aire cardiaque antérieure :

Découverte en 2001 [19 20], l'aire primitive antérieure est située dans le mésoderme pharyngé antérieur, au niveau de la courbure interne, entre le segment d'éjection et le segment d'admission (Figure 4).

L'aire cardiaque antérieure a deux fonctions : ajouter des cardiomyocytes au VD et au conotruncus, et, plus tardivement, ajouter des cellules musculaires lisses au niveau de la partie initiale des deux gros vaisseaux [21].



AV : jonction auriculo-ventriculaire ; CT : conotruncus ; O : oreillette primitive ;

1 : courbure interne ; 2 : anneau primitif [22].

Figure 4: Stade de l'early looping : localisation de l'anneau primitif.

➤ **Mésocarde dorsal :**

Dérivé du second champ cardiaque, il relie la partie dorsale du TCP à la paroi postérieure du thorax de l'embryon. Ses deux fonctions majeures sont de participer à la septation auriculaire par l'intermédiaire d'un de ses dérivés, L'épine vestibulaire, et de servir de tunnel pour amener l'ébauche des veines pulmonaires au contact de la partie gauche de l'oreillette commune.

➤ **Cellules de la crête neurale :**

Les cellules de la portion cardiaque de la crête neurale, située à la partie dorsale du tube neural, migrent vers le pôle artériel et le pôle veineux du cœur. Après avoir colonisé les bourgeons endocardiques de la voie d'éjection, disparaissent par apoptose, jouant ainsi un rôle majeur dans la musculation ou invasion du mésenchyme par les cellules myocardiques de la courbure interne.

➤ **Cellules épocardiques :**

L'épicarde dérive de l'organe proepicardique [23], situé près du sinus veineux.

Il donne naissance à l'épicarde.

3.2.1.4.2. Zones de transition :

Elles sont au nombre de quatre [24]

- Le sinus veineux (entre les veines systémiques et l'oreillette primitive)
- L'anneau primitif ou primary fold (entre les deux ébauches ventriculaires)
- Les bourgeons endocardiques du canal atrioventriculaire (entre oreillette commune et futur VG)

Les bourgeons endocardiques du conotruncus (entre ébauche du VD et le conotruncus

Les bourgeons endocardiques ont un triple rôle : diviser le segment d'admission en gauche et droite, former les feuillets valvulaires, induire la musculation.

Le sinus veineux et l'anneau primitif, outre leur rôle dans la septation cardiaque, participent à la formation des tissus de conduction.

3.2.1.5. Septation :

3.2.1.5.1. Looping, convergence et wedging: (Figure 5) :

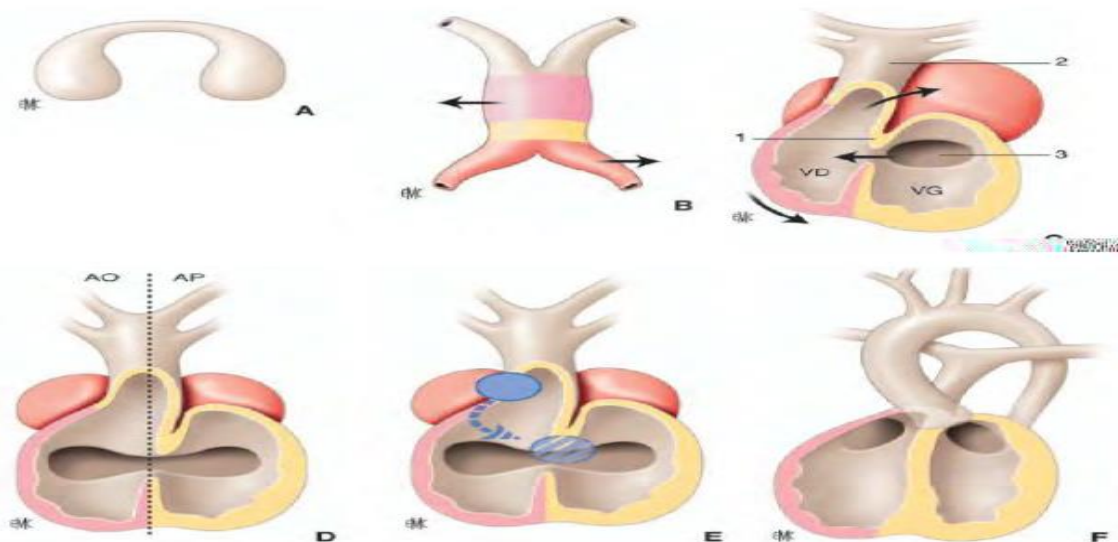
Immédiatement après la boucle, le segment d'admission (ou le pôle veineux comportant l'oreillette primitive), est entièrement relié par le canal AV au futur VG. Le segment d'éjection (ou pôle artériel) est entièrement relié au futur VD.

Une série de déplacements se produit :

Le conotruncus se déplace vers la gauche, le canal AV vers la droite, et le septum inter ventriculaire vers la gauche. Cette série de mouvements aboutit au stade de convergence, où le conotruncus, le canal AV et le septum inter ventriculaire primitif sont alignés selon un même plan sagittal [25].

Cette étape est nécessaire au remodelage de la courbure interne qui aboutit à la dernière étape, **le wedging**.

Le wedging se définit comme l'encastrement de la valve aortique qui, par un mouvement de rotation dans un sens antihoraire en arrière de l'origine du tronc pulmonaire, vient se nicher entre la tricuspide et la mitrale [26]. Une grande partie des cardiopathies congénitales, notamment les anomalies conotruncales, sont dues à des défauts de convergence et de **wedging** [27]. Un défaut à ce niveau entraîne un défaut de septation au niveau du conus et un mal alignement de la voie d'éjection, aboutissant aux cardiopathies conotruncales (tétralogie de Fallot, APSO, et surtout VDDI dû à une insuffisance de wedging [21]).



A: croissant cardiaque ; B: tube cardiaque rectiligne ; C: early looping ; D: convergence ; E: wedging ; F: septation.

Figure 5: Différents stades aboutissant à la septation cardiaque : looping, convergence et wedging. [21, 24]

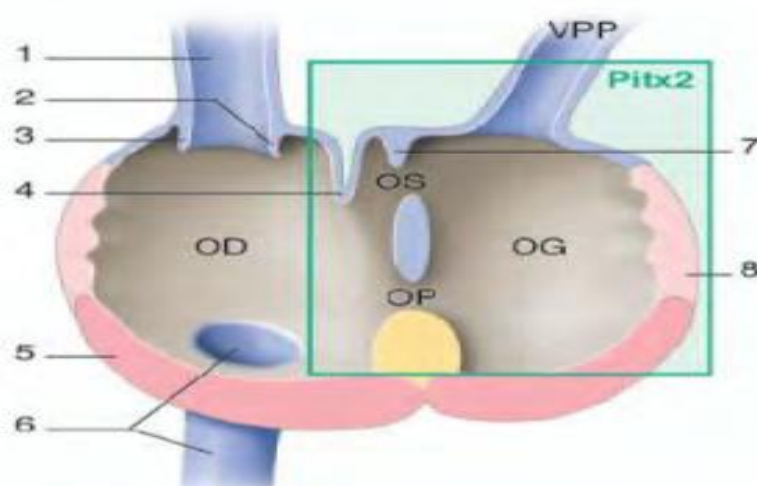
3.2.1.5.2. Septation du canal atrioventriculaire [15] :

Cette étape est le pivot du cloisonnement cardiaque. La croissance inégale de la gelée cardiaque autour du canal atrioventriculaire (sous l'effet des modifications hémodynamiques) forme quatre bourrelets endocardiques symétriques, les coussins endocardiques latéraux (droit et gauche) et dorso-ventral (supéro - inférieur). La fusion des coussins dorsal et ventral donne le septum atrioventriculaire (septum inter medium) à la fin de la 6ème semaine. Le septum inter medium, tendu au milieu du canal atrioventriculaire, le sépare en deux parties droite et gauche

(anneaux des valves tricuspide et mitrale) et participe à la formation de leur appareil valvulaire (valve septale de la tricuspide et grande valve mitrale). Les autres composantes valvulaires de ces anneaux dérivent de bourgeons latéraux, formés entre la 5^{ème} et la 8^{ème} semaine de la vie intra-utérine.

3.2.1.5.3. Septation auriculaire :

Le septum inter auriculaire formé par la fusion des septa primum et secundum cloisonne l'oreillette. Le septum inter auriculaire ménage durant la vie fœtale, une communication inter auriculaire (shunt droit-gauche) indispensable à la circulation cardiaque fœtale. Le septum primum, premier élément du cloisonnement auriculaire, apparaît au niveau du plafond de l'oreillette primitive vers la fin de la 4^{ème} semaine de la vie intra-utérine. En forme de croissant de la concavité antérieure, il se dirige vers le septum inter medium. Sa concavité antérieure dessine les limites d'un orifice éphémère, l'ostium primum qui se comble après fusion avec le septum inter medium, vers la fin de la 6^{ème} semaine de la vie intra-utérine. Dès lors, l'impact du flux sanguin de retour sur le septum primum, provoque par apoptose, de petites perforations qui confluent en un large orifice, l'ostium secundum. Le septum secundum, deuxième élément du cloisonnement auriculaire, également en forme de croissant, s'installe à droite du premier et le recouvre entièrement au cours de la 8^{ème} semaine de la vie intra-utérine. Sa convexité postérieure ne se comble jamais et ménage, par rapport à l'ostium secundum, un passage en chicane, le foramen ovale (canal de Botal) qui reste perméable jusqu'à la naissance.



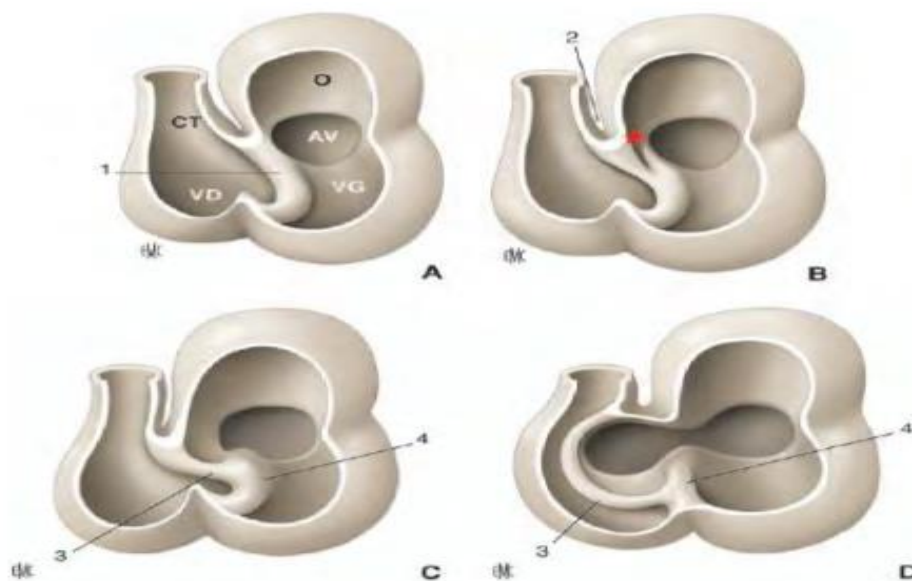
OS: ostium secundum ; OP : ostium primum.

1: sinus veineux; 2 et 3: valves gauche et droite du sinus veineux; 4: septum secundum;
5: bourgeons endocardiques du canal atrioventriculaire; 6: veine cave inférieure;
7: septum primum; 8: oreillette primitive et auricules.

Figure 6: Quatre composants de l'oreillette primitive (coupe frontale) comportant chacun un domaine droit et gauche.

3.2.1.5.4. Septation ventriculaire :

La cloison inter ventriculaire sépare le ventricule de morphologie gauche du ventricule de morphologie droite. Elle est formée d'une composante musculaire (septum inferius) et d'une composante fibreuse (septum membraneux). Le septum inferius de nature myocardique émerge de la base du tube cardiaque en regard du sillon bulbo ventriculaire, vers la fin de la 4ème semaine de la vie intra-utérine. Il correspond au sillon inter ventriculaire visible à la surface du cœur. Le septum inferius se dirige vers le septum inter medium, sans jamais l'atteindre et constitue la limite inférieure du foramen inter ventriculaire. Dès lors, deux massifs inter ventriculaires asymétriques correspondant aux futurs ventricules de morphologie droite et gauche, deviennent identifiables. Le ventricule de morphologie gauche occupe la quasi-totalité du ventricule primitif et se retrouve en regard et dans la continuité du canal atrioventriculaire. Le ventricule de morphologie droite se prolonge par le Conus. A ce stade, les ventricules se communiquent entre eux par le foramen inter ventriculaire. Le septum membraneux comble le foramen inter ventriculaire dans un deuxième temps (entre la 5ème et 8ème semaine de vie intra-utérine). Le septum membraneux a une origine multiple et résulte de la coalescence de trois bourgeons : un bourgeon en provenance du septum inter medium et deux bourgeons issus du septum cono-truncal (bourrelets aortico-pulmonaires droit et gauche) [13, 28,29].



1 : anneau primitif ; 2 : courbure interne ; 3 : bande modératrice ; 4 : bande septale.

A : localisation de l'anneau primitif ; B : Apparition de l'entonnoir tricuspïdien (*) ;

C, D : formation de la bande septale et la bande modératrice en même temps que l'expansion vers la droite du canal atrioventriculaire.

Figure 7: Développement de la jonction auriculo-ventriculaire droite

Au moment où la partie trabéculée des ventricules croît rapidement de haut en bas, le septum inter ventriculaire primitif croît de bas en haut. La compaction du myocarde intervient entre 10 et 12e semaines de vie intra-utérine. L'acide rétinoïque jouerait un rôle dans la croissance de la zone compacte du septum IV, un déséquilibre à ce niveau pourrait être à l'origine des CIV musculaires [30].

3.2.1.5.5. Septation de la voie d'éjection :

La voie d'éjection est comprise entre le VD et le sac aortique (constitué des e, 4e, 6e arcs aortiques), comprend deux parties, distale et proximale. La partie distale correspond au truncus, la partie proximale au conus. Chacune de ces deux parties possède des bourgeons endocardiques distaux et proximaux. La fusion des bourgeons endocardiques distaux divise la partie distale de la voie d'éjection en deux troncs artériels : l'aorte ascendante et le tronc de l'artère pulmonaire. La partie inférieure de ces bourgeons va venir s'implanter sur le septum inter ventriculaire et combler ainsi l'orifice inter ventriculaire résiduel, positionnant de façon définitive l'aorte à partir du VG et l'artère pulmonaire à partir du VD.

3.2.1.5.5.1. La formation des valves :

La formation des valves et le processus de septation sont étroitement liés.

Les quatre valves cardiaques dérivent du mésenchyme des bourgeons endocardiques [31].

Les valves auriculo-ventriculaires, et leur appareil sous valvulaire, dérivent en outre du myocarde adjacent. Les piliers de la tricuspide et de la mitrale se forment par compaction du myocarde trabéculé.

➤ Formation de la valve tricuspide :

Au stade de convergence apparaissent des fenestrations à la partie inférieure de l'entonnoir tricuspide, créant l'orifice inférieur définitif de la valve tricuspide, pendant que l'élargissement des trabéculations et la croissance vers le bas de la cavité ventriculaire droite aboutissent à la formation des piliers. Les cordages sont formés à partir des bourgeons endocardiques du canal AV [32, 33].

➤ Formation de la valve mitrale :

Nécessite à la fois la septation du canal AV et celle de la voie d'éjection. Le développement du feuillet mural de la mitrale se fait par délamination de la paroi postéro-latérale du VG entre la 8e et la 9e semaine de vie intra-utérine. Le feuillet antérieur est formé par fusion des bourgeons AV sans intervention du myocarde. Les cordages se forment à partir de la couche ventriculaire des bourgeons endocardiques. Les piliers en revanche sont entièrement dérivés du myocarde ventriculaire [31].

➤ **Formation des valves aortique et pulmonaire :**

Les valves semi-lunaires se développent à partir des bourgeons endocardiques du conotruncus. Avec la septation de la voie d'éjection, l'orifice commun est séparé en deux, la fusion des bourgeons conotruncaux sur la ligne médiane donnant naissance aux feuillets droit et gauche de chacune des valves aortique et pulmonaire. Les bourgeons intercalaires apparaissent secondairement et forment le feuillet postérieur de la valve aortique et le feuillet antérieur de la valve pulmonaire. Les deux valves sont ainsi strictement identiques dans leur structure.

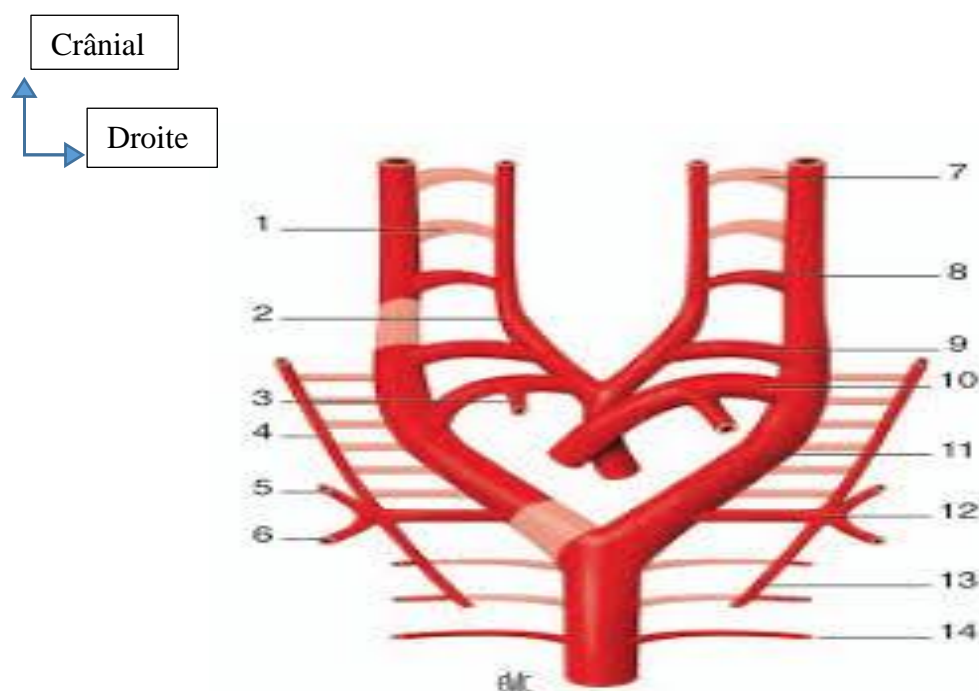
3.2.1.6. Développement des vaisseaux :

Vers la fin de la 3^{ème} semaine de vie intra-utérine, que l'on met en évidence

L'existence d'angioblastes au sein du mésenchyme intra-embryonnaire, elles sont à l'origine des artères et des veines primitives

3.2.1.6.1. Artères primitives :

- **Les aortes dorsales :** droite et gauche, sont les premiers vaisseaux embryonnaires, apparaissant dès la 4^{ème} semaine (23^e jours) sous forme de deux structures paires situées dans la région dorsale sur toute la longueur de l'embryon. À 28 jours les parties caudales des deux aortes dorsales se rapprochent et fusionnent sur la ligne médiane pour former un vaisseau unique, l'aorte dorsale.
- **Les aortes ventrales :** droite et gauche, encore appelées arcs artériels, apparaissent au stade du tube cardiaque, après bifurcation de l'extrémité céphalique de l'ébauche cardiaque en deux vaisseaux symétriques. De chaque côté des anastomoses se constituent entre les aortes dorsales et ventrales dans le mésenchyme des arcs branchiaux formant ainsi les 1^{ers} et 2^e arcs aortiques.
- **Le sac aortique :** situé entre le truncus et les arcs artériels, donne naissance aux troisième, quatrième puis sixième arcs aortiques, juste avant de se diviser en aorte ascendante et artère pulmonaire. La plupart des arcs aortiques s'oblitérent en totalité ou partiellement. La non-oblitération du canal artériel (cause de la persistance du canal artériel) est une anomalie fréquente des gros vaisseaux.

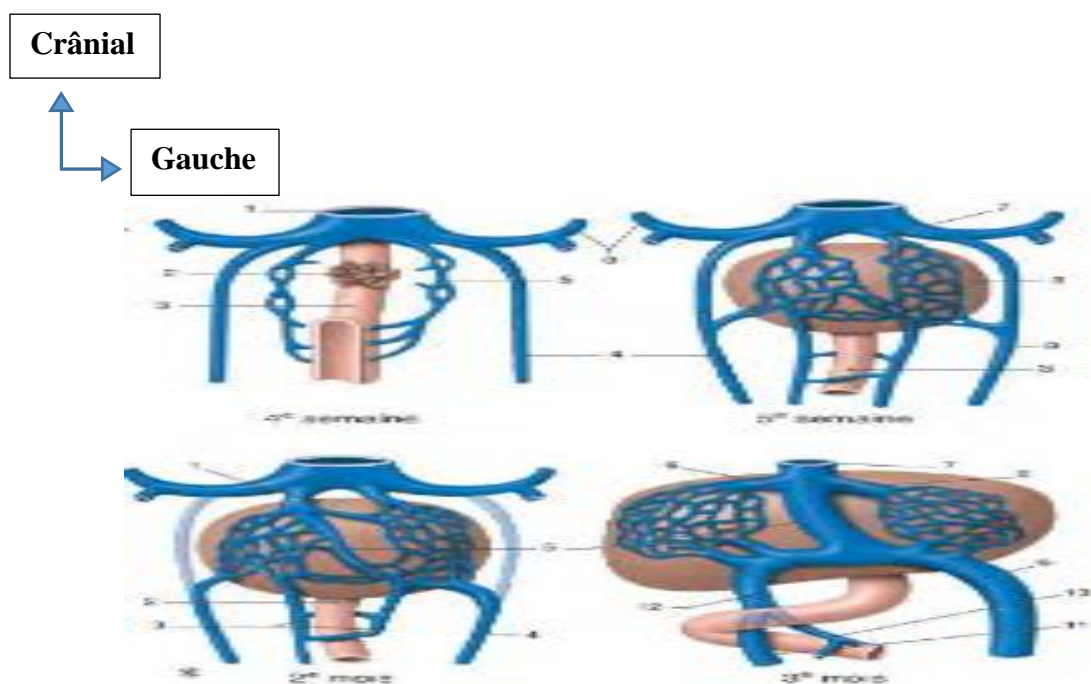


- | | |
|----------------------------------|--------------------------------------|
| 1. Deuxième arc aortique ; | 8. Troisième arc aortique ; |
| 2. Aorte ventrale ; | 9. Quatrième arc aortique ; |
| 3. Artère pulmonaire droite ; | 10. Sixième arc aortique ; |
| 4. Artère vertébrale ; | 11. Aorte dorsale ; |
| 5. Artère sous-clavière droite ; | 13. Artère intercostale supérieure ; |
| 6. Artère mammaire interne ; | 14. Artère intercostale. |
| 7. Premier arc aortique | |

Figure 8: Système des arcs aortiques embryonnaires. Les arcs destinés à disparaître sont indiqués en pointillés

3.2.1.6.2. Veines primitives :

Apparaissent après les artères. Les principales sont au nombre de quatre : veines cardinales, disposées de façon symétrique, elles drainent respectivement les parties céphaliques (veine cardinale antérieure) et caudale (veine cardinale postérieure) de l'embryon. De chaque côté, les veines cardinales antérieure et postérieure confluent en un tronc commun : Canal de Cuvier, qui s'abouche à l'extrémité caudale du tube cardiaque.



4e et 5e semaines.

1. sinus veineux ;
2. bourgeon hépatique ;
3. duodénum ;
4. veines cardinales ;
5. veine vitelline gauche ;
6. veine ombilicale ;
7. canal hépatocardiaque ;
8. sinusøide hépatique ;
9. veine ombilicale gauche.
10. veine ombilicale gauche;
11. veine splénique ;
12. veine mésentérique supérieure

Deuxième et troisième mois.

1. Canal hépatocardiaque droit ;
2. Duodénum ;
3. Veines vitellines ;
4. Canal veineux d'Arantius ;
5. Veine ombilicale gauche
6. veinesus-hépatique (vitelline droite) ;
7. veine porte ;
8. portion hépatique de la veine cave inférieure ;
9. veine sus-hépatique ;

Figure 9: Développement des veines vitellines et ombilicales

3.2.1.7. Circulation fœtale et modifications néonatales :

3.2.1.7.1. Circulation fœtale [14] :

Le sang oxygéné du placenta retourne au fœtus par la veine ombilicale. Au moment où il va atteindre le foie, le courant sanguin est en grande partie dérivé par le canal veineux d'Arantius vers la veine cave inférieure court-circuitant ainsi le foie. Une petite quantité pénètre dans le foie et se mélange avec le sang venant du système porte. Après un court trajet dans la veine cave inférieure le sang pénètre dans l'oreillette droite. Là, il est canalisé vers le canal de Botal

par la valvule de la veine cave et la majeure partie du courant sanguin passe directement dans l'oreillette gauche. Une petite quantité de sang reste dans l'oreillette droite et se mélange avec le sang désaturé en oxygène, arrivant par la veine cave supérieure la tête et des membres supérieurs. De l'oreillette gauche le courant sanguin va au ventricule gauche et à l'aorte ascendante. Le sang désaturé en oxygène provenant de la veine cave supérieure passe dans le ventricule droit, puis dans le tronc de l'artère pulmonaire. Comme les poumons ne fonctionnent pas, la majeure partie de ce sang passe directement, par l'intermédiaire du canal artériel dans l'aorte descendante où elle se mélange avec le sang venant de la portion proximale de l'aorte ascendante. De là, le courant sanguin retourne au placenta par l'intermédiaire des deux artères ombilicales.

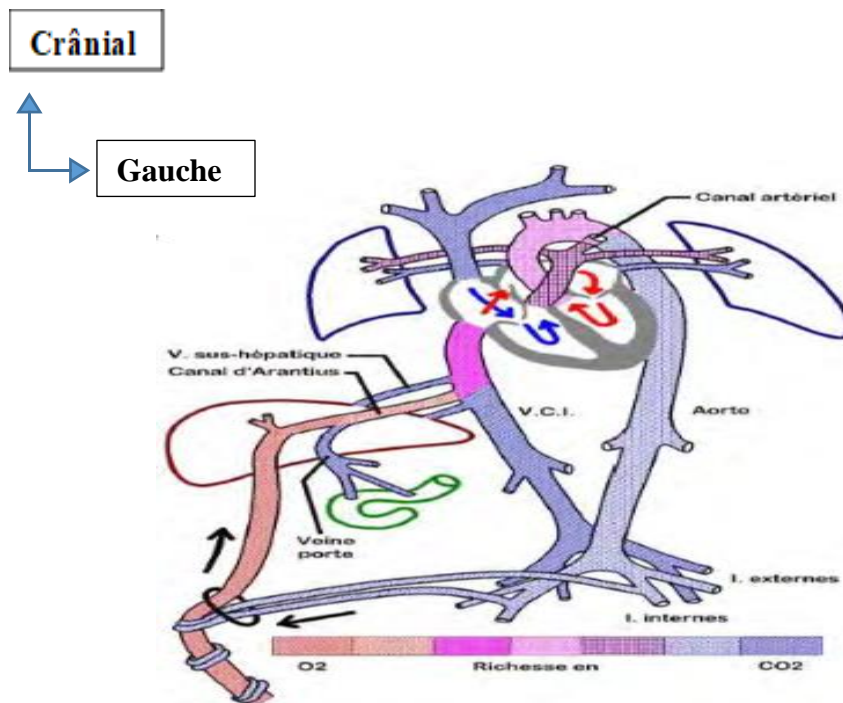


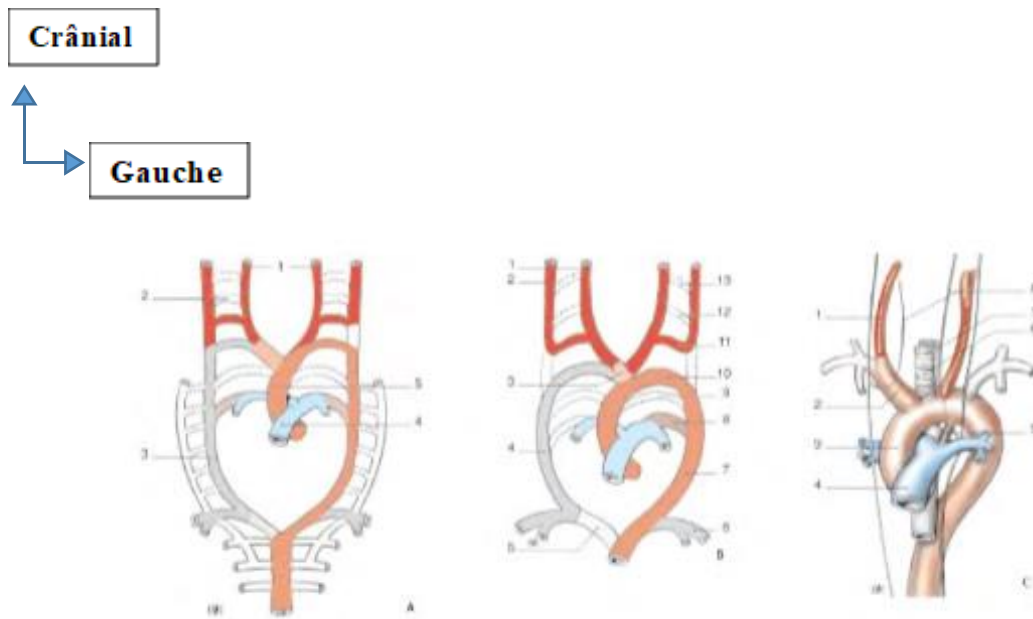
Figure 10: Circulation fœtale

3.2.1.7.2. Modifications à la naissance [34] :

Le système vasculaire subit après la naissance, les modifications suivantes :

- Obturation des artères ombilicales. Le segment distal continuera les ligaments ombilicaux latéraux, le segment proximal reste perméable et constitue les artères vésicales supérieures.
- Obturation des veines ombilicales et du canal veineux d'Arantius : la veine ombilicale constitue le ligament rond du foie. Le canal d'Arantius constitue le ligament veineux.
- Fermeture du canal artériel pour constituer le ligament artériel.
- Fermeture du foramen ovale (canal de Botal), lors de la première respiration, la pression sanguine augment dans l'oreillette gauche et diminue dans l'oreillette droite. Le septum

primum, du fait de la pression, s'applique contre le septum secundum fermant définitivement le canal de Botal.



A. 27^e jours

1. Aorte ventrale;
2. Arcs aortiques primitifs;
3. Aorte dorsale;
4. Artère pulmonaire; 5. Aorte ascendante.

B. Entre les 29^e et 31^e jours.

1. Artère carotide externe droite;
2. Artère carotide interne droite;
3. Tronc artériel brachiocéphalique;
4. Artère sous-clavière droite;
5. Zone normale d'involution;
6. Artère sous-clavière gauche;
7. Aorte dorsale gauche;
8. VI^e arc aortique;
9. V^e arc aortique;
10. IV^e arc aortique;
11. III^e arc aortique;
12. II^e arc aortique;
13. I^{er} arc aortique

C. Anatomie finale.

1. Artère carotide primitive;
2. Tronc artériel brachiocéphalique;
3. Aorte ascendante;
4. Tronc de l'artère pulmonaire;
5. Canal artériel;
6. Trachée;
7. Œsophage;
8. Nerfs récurrents D et G.

Figure 11: Evolution des arcs aortiques primitifs

3.2.2. Anatomique du cœur :

3.2.2.1. Situation :

Le cœur est logé dans le médiastin antérieur délimité latéralement par les poumons, en bas par la coupole diaphragmatique, en avant par le sternum et le grill costal, en haut par la trachée et les gros vaisseaux et en arrière par le médiastin postérieur contenant l'œsophage [35].

Le cœur d'un adulte mesure environ 12 cm de la base à l'apex. Son diamètre transversal maximal est de 9 cm et son diamètre antéropostérieur est de 6 cm. À titre de comparaison, sa taille est d'environ 1,5 fois la taille du poing de la personne. Un peu moins gros chez la femme que chez l'homme, il mesure en moyenne chez celui-ci 105 mm de largeur, 98 mm de hauteur, 205 mm de circonférence. Le cœur d'un adulte pèse environ 300 g chez un individu masculin et 250 g chez un individu féminin, soit en principe, respectivement 0,45 et 0,40 % de la masse corporelle totale.

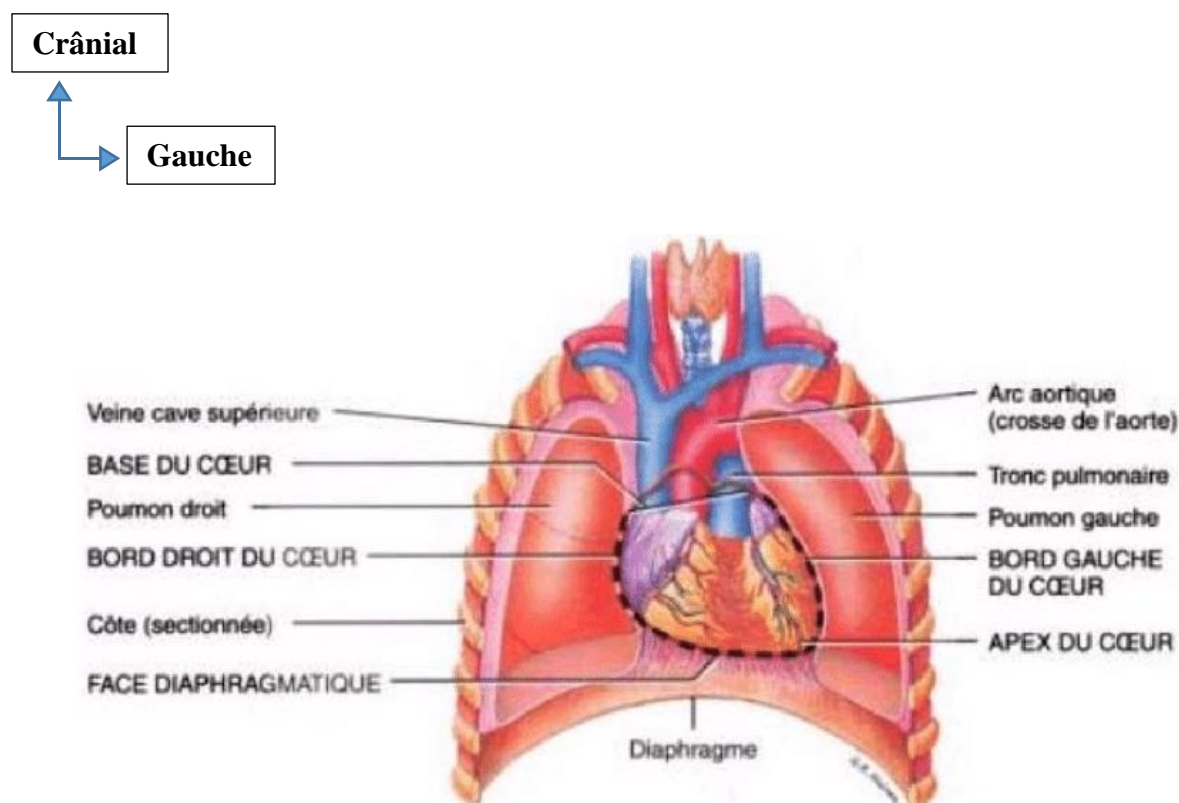


Figure 12: Médiastin antérieur (vue interne)

3.2.2.2. Morphologie externe du cœur [36] :

Le cœur est classiquement défini comme ayant une forme de pyramide triangulaire chez le cadavre et d'œuf chez le sujet vivant. Il présente un grand axe presque oblique. Cet axe est dirigé en avant, à gauche et un peu en bas.

Les bords sont au nombre de trois ; seul le bord droit est marqué, aigu, il sépare la face antéro-droite de la face inférieure. Les autres, antéro - latéral et postéro- latéral, sont mous et ne sont cités que pour faciliter la description. A la surface du cœur, les limites des oreillettes et

des ventricules sont marquées par des sillons. Les sillons inter atriaux et inter ventriculaires passent par le grand axe de la pyramide. Les sillons auriculoventriculaires sont perpendiculaires au grand axe du cœur. Les troncs principaux des artères coronaires et de leurs principales collatérales cheminent dans ces sillons. Ces sillons sont comblés par de la graisse qui déborde sur les parois des cavités.

Le cœur comporte trois faces : la face antérieure ou sterno-costale, la face inférieure ou diaphragmatique, et la face latérale gauche ou pulmonaire.

Il comporte aussi un sommet ou apex et une base. Chacune des faces est divisée par le sillon atrioventriculaire en un segment antérieur ou ventriculaire et un segment postérieur ou atrial.

3.2.2.2.1. Face antéro - droite ou sterno-costale :

Elle regarde en haut, en avant et à droite. Elle correspond en avant aux deux ventricules séparés par le sillon inter ventriculaire antérieur. A la partie postérieure et supérieure, se trouvent les orifices aortique et pulmonaire. En arrière le segment atrial présente une large dépression en forme de gouttière ouverte en avant. Cette gouttière se moule vers l'aorte et l'artère pulmonaire. Les oreillettes présentent chacune en avant un prolongement diverticulaire à contour dentelé appelé auricule.

3.2.2.2.2. Face inférieure ou diaphragmatique :

Elle est presque plane. Elle regarde en bas et un peu en avant.

Elle présente un segment postérieur atrial qui est étroit et comporte également un segment antérieur ventriculaire qui est large et repose sur le diaphragme.

Ce segment antérieur est divisé par le sillon inter ventriculaire en une zone ventriculaire droite qui est étendue.

Le segment antérieur est aussi divisé en une zone ventriculaire gauche qui est plus restreinte.

La branche terminale inter ventriculaire postérieure de l'artère coronaire droite chemine dans le sillon inter ventriculaire.

3.2.2.2.3. Face latérale ou gauche :

Elle présente un segment atrial ou postérieur avec l'auricule gauche qui s'enroule sur la face latérale gauche de l'artère pulmonaire.

Elle comporte également un segment ventriculaire qui correspond à la face latérale du ventricule gauche.

Les branches marginales de l'artère circonflexe cheminent à la surface du ventricule gauche.

3.2.2.2.4. Base du cœur :

La base est transversalement convexe. Elle est postérieure et regarde en arrière et à droite. Elle est uniquement constituée par les oreillettes.

Ces oreillettes sont séparées par le sillon inter atrial.

La face postérieure de l'oreillette droite étroite, reçoit en bas la veine cave inférieure et en haut la veine cave supérieure.

Ces deux veines semblent se prolonger l'une par l'autre. Ils forment ainsi une paroi droite purement vasculaire (sinus veineux).

Cette paroi droite est séparée de la paroi atriale proprement dite par le sulcus terminalis.

La face postérieure de l'oreillette gauche, à gauche occupe la majeure partie de la base du cœur.

Cette face postérieure reçoit les quatre veines pulmonaires, deux gauches et deux droites.

3.2.2.2.5. Apex du cœur :

Il est situé en avant et à gauche. Il est légèrement échancré par le sillon inter ventriculaire, il est uniquement formé par le ventricule gauche.

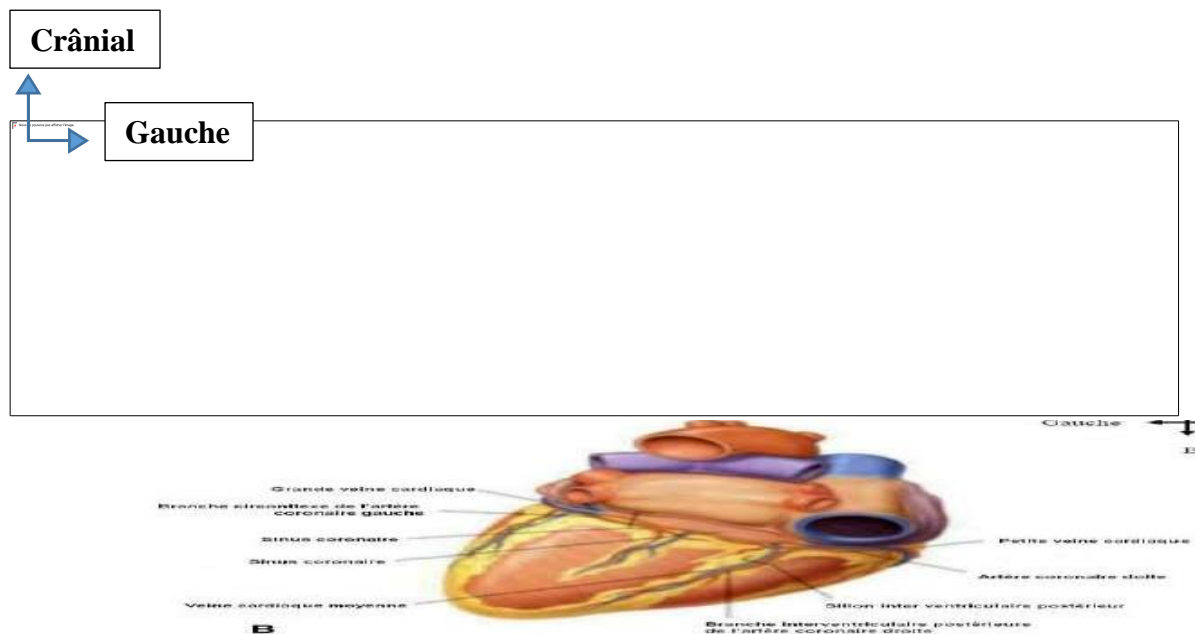
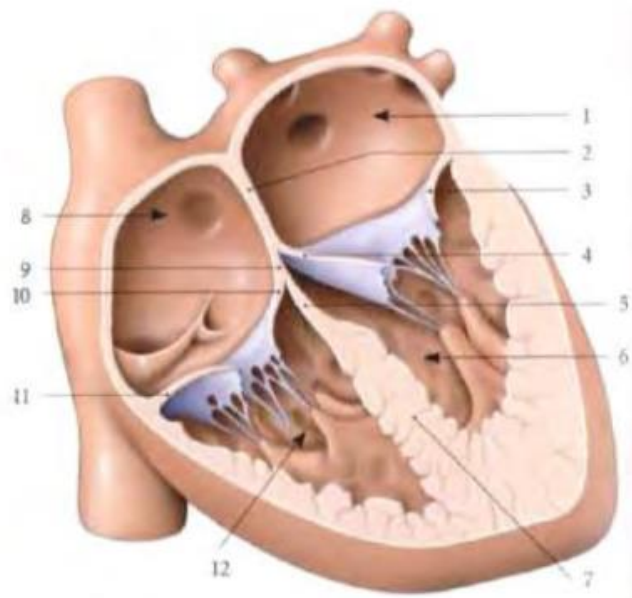
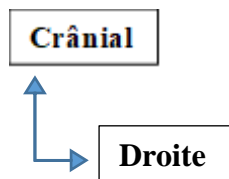


Figure 13: Faces du cœur

3.2.2.3. Morphologie interne du cœur [37] :

Le cœur est divisé en 4 cavités par une cloison verticale et une cloison horizontale : 2 cavités supérieures : les oreillettes et 2 cavités inférieures : les ventricules. Les deux oreillettes sont séparées par le septum inter auriculaire (situé en profondeur du sillon inter auriculaire). Les deux ventricules sont séparés par le septum inter ventriculaire (situé en profondeur du sillon inter ventriculaire). Les oreillettes communiquent avec les ventricules par les orifices auriculo-ventriculaires. On distingue ainsi un cœur droit constitué d'une oreillette et d'un ventricule droit

communiquant par un orifice tricuspide et un cœur gauche constitué d'une oreillette et d'un ventricule gauche communiquant par un orifice mitral.



1. Atrium gauche;

2. Septum interatrial;

3. Cuspide antérieur;

4. Cuspide postérieur;

5. Partie membraneuse;

6. Ventricule gauche;

12. Ventricule droit

7. Partie musculaire;

5 et 7. Septum interventriculaire;

8. Atrium droit;

9. Septum atrio-ventriculaire;

10. Cuspide septale;

11. Cuspide droite;

Figure 14: Septum du cœur [37]

3.2.2.3.1. Septa et cloisons :

3.2.2.3.1.1. Septum inter atriale :

Elle est mince dans son ensemble (2 à 3 mm d'épaisseur) et présente dans sa partie postéro inférieure une zone amincie : la fosse ovale.

Du côté atrial droit elle présente une dépression arrondie à grand axe vertical limitée par un bord supérieur épaissi ; le limbe de la fosse ovale ; tout en haut apparaît un petit cul de sac dont le fond est parfois perforé (Foramen ovale).

Du côté atrial gauche elle dessine une saillie discrète et présente un repli arciforme : la valvule du foramen ovale concave en haut et en avant comme anomalie de cloisonnement du septum inter atrial on distingue les CIA de type variables.

3.2.2.3.1.2. Septum atrioventriculaire :

Il s'agit d'une très courte portion de la cloison comprise entre le septum inter atrial ; en arrière et le septum inter ventriculaire en avant.

Il dérive du septum inter medium oblique en bas, en avant et à droite et mesure environ 5 mm de diamètre et sépare l'atrium droit du VG.

Les anomalies de cloisonnement atrioventriculaire sont représentées par les CAV de type variable.

3.2.2.3.1.3. Septum inter ventriculaire :

Il est étendu de la face sterno-costale à la face diaphragmatique ; auxquelles il s'unit en regard des sillons inter ventriculaires. Il est triangulaire ; à sommet antéro inférieur et à base postéro-supérieur et globalement oblique en avant et à gauche.

Il comporte 2 faces : droite convexe et gauche concave ; 2 bords : antérieur et postérieur et répond en surface au sillon interventriculaire.

3.2.2.3.1.4. Cloison inter ventriculaire :

Elle comporte deux parties distinctes :

- Une portion membraneuse séparée du septum atrioventriculaire par l'insertion de la cuspside septale de la valve tricuspide (mince et courte).
- Une portion musculaire plus étendue et plus épaisse.

Les anomalies de la cloison inter ventriculaire sont représentées par les CIV: Hautes (membraneuses) et basses (musculaires).

3.2.2.3.2. Cœur droit :

Il reçoit le sang désaturé et le propulse dans la petite circulation, ou circulation pulmonaire, où il va se charger en oxygène.

❖ Atrium droit (OD) :

Il s'étend entre les deux veines caves et se prolonge en avant de l'aorte par l'auricule droite. On lui décrit classiquement six parois.

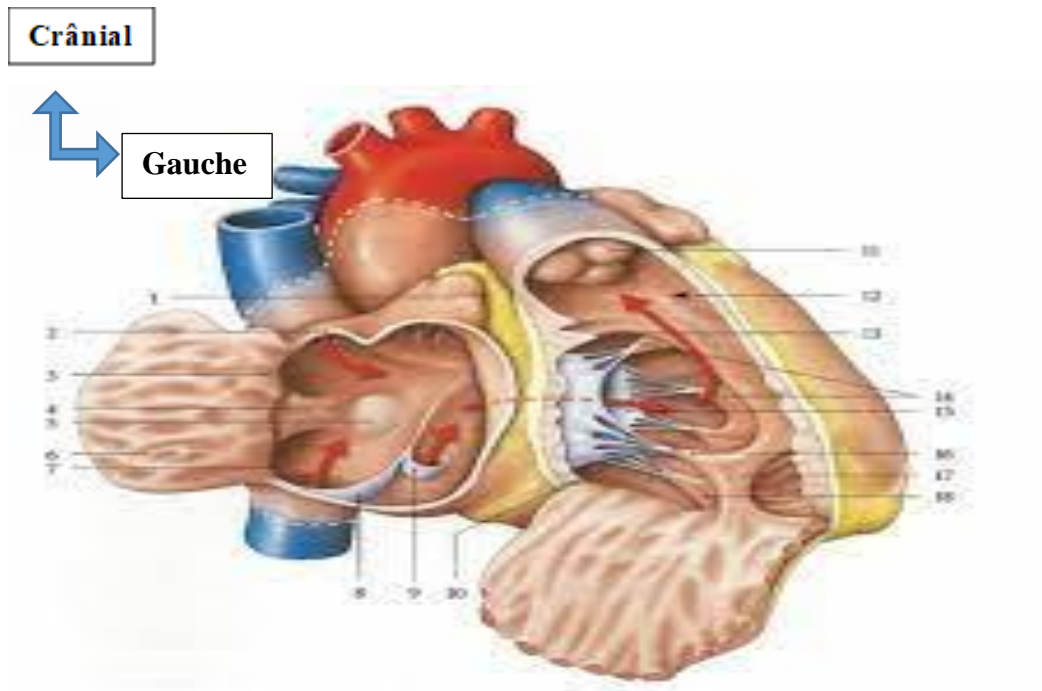
- **La paroi interne :** elle forme la cloison interatriale. La fosse ovale (anneau de Vieussens) forme une dépression en arc de cercle concave en bas (vestige de la communication inter auriculaire de l'embryon). Plus en avant, le septum

atrioventriculaire dérive de la partie membraneuse de la cloison inter auriculaire. Elle met en rapport l'atrium droit et le ventricule droit.

- **La paroi externe** : droite, elle présente habituellement des reliefs musculaires appelés muscles pectinés.
- **La paroi supérieure** : Avalvulaire, elle a la forme d'un dôme et se prolonge en avant par l'auricule droite qui est un diverticule dont la cavité est cloisonnée par de nombreuses colonnes charnues.
- **La paroi inférieure** : Elle présente l'ostium du sinus veineux coronaire par lequel arrive le sang veineux provenant du myocarde. Il est limité par un repli en croissant : la valvule (incontinent) du sinus coronaire (valvule de Thébésius). L'ostium cave inférieur est limité par la valvule de la veine cave inférieure (valvule d'Eustache).
- **La paroi antérieure** : Elle correspond à l'orifice atrioventriculaire droit ou orifice tricuspide.
- **La paroi postérieure** : Elle présente le tubercule inter veineux (de Lower) et plus en dehors la crista terminalis ; vertige de la séparation embryonnaire du sinus veineux et de l'atrium primitif.

❖ **Ventricule droit (VD) :**

C'est une cavité pyramidale triangulaire placée en avant de l'atrium droit orientée selon le grand axe du cœur. Il présente trois parois (antérieure, inférieure et septale), un sommet et une base. La paroi antérieure ou sternocostale est située entre les sillons inter ventriculaires antérieurs, coronaire droit antérieur normal et le bord droit du cœur. La paroi inférieure ou diaphragmatique, comme la paroi antérieure, est légèrement concave vers l'intérieur. La paroi septale ou septum inter ventriculaire : musculaire en avant, mais fibreuse près des atrioms (partie membranacée). La portion fibreuse de cette paroi correspond au septum inter médium embryonnaire, sur lequel s'insèrent la cuspide antérieure de la valve mitrale et la cuspide septale de la tricuspide. La cuspide antérieure mitrale s'insère sur la cloison plus haut que la cuspide septale de la tricuspide : il existe donc une portion de cloison qui sépare l'atrium droit du ventricule gauche appelée septum atrioventriculaire. La trabécule septo-marginale est une importante trabécule charnue qui se détache de la crête supraventriculaire et qui descend de la paroi septale à la paroi antérieure. Elle contient la branche droite du faisceau nerveux atrio ventriculaire de His.



1. Auricule droite ; 2. Ostium de la veine cave supérieure ; 3. Crête terminale ;
4. Tubercule inter veineux; 5. Fosse ovale; 6. Muscles pectinés;
7. Ostium de la veine cave inférieure ; 8. Valvule de la veine cave inférieure ;
10. Cordages tendineux ; 11. Valvules semi-lunaires de l'artère pulmonaire ;
12. Cône artériel ; 13. Crête supra-ventriculaire ; 14. Muscles papillaires septaux ;
15. Ostium atrioventriculaire droit ; 16. Muscle papillaire antérieur ;
17. Tubercule septo-marginale ; 18. Muscle papillaire postérieur.

Figure 15: atrium et ventricule droits ouverts (vue droite) [37]

3.2.2.3.3. Appareil valvulaire :

3.2.2.3.3.1. Valve tricuspide :

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

3.2.2.3.3.2. Valve pulmonaire :

L'orifice pulmonaire est occupé par la valve pulmonaire. Il mesure 20 à 22 mm de diamètre. Cet orifice est muni de trois valvules semi-lunaires, l'une antérieure et les deux autres postérieurs droits et gauches formant la valve du tronc pulmonaire ; un nodule occupe la partie moyenne du bord libre de chaque valvule (nodule de Morgagni).

3.2.2.3.4. Cœur gauche :

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

3.2.2.3.4.1. Atrium gauche (Oreillette gauche) :

Il est placé en arrière du ventricule gauche ; il a la forme d'un ovoïde horizontal. Au niveau de chacun de ses pôles droit et gauche s'abouchent les quatre veines pulmonaires, deux de chaque côté, l'une supérieure et l'autre inférieure.

Au niveau de la face antérieure s'ouvre l'ostium atrio ventriculaire gauche (orifice mitral).

3.2.2.3.4.2. Ventricule gauche :

- C'est l'élément essentiel du cœur, il a la forme d'un cône légèrement aplati et présente donc : Une paroi gauche ou latérale : elle est libre et se prolonge un peu en avant et en bas.
- Une paroi interne ou septale : elle répond au septum inter ventriculaire.

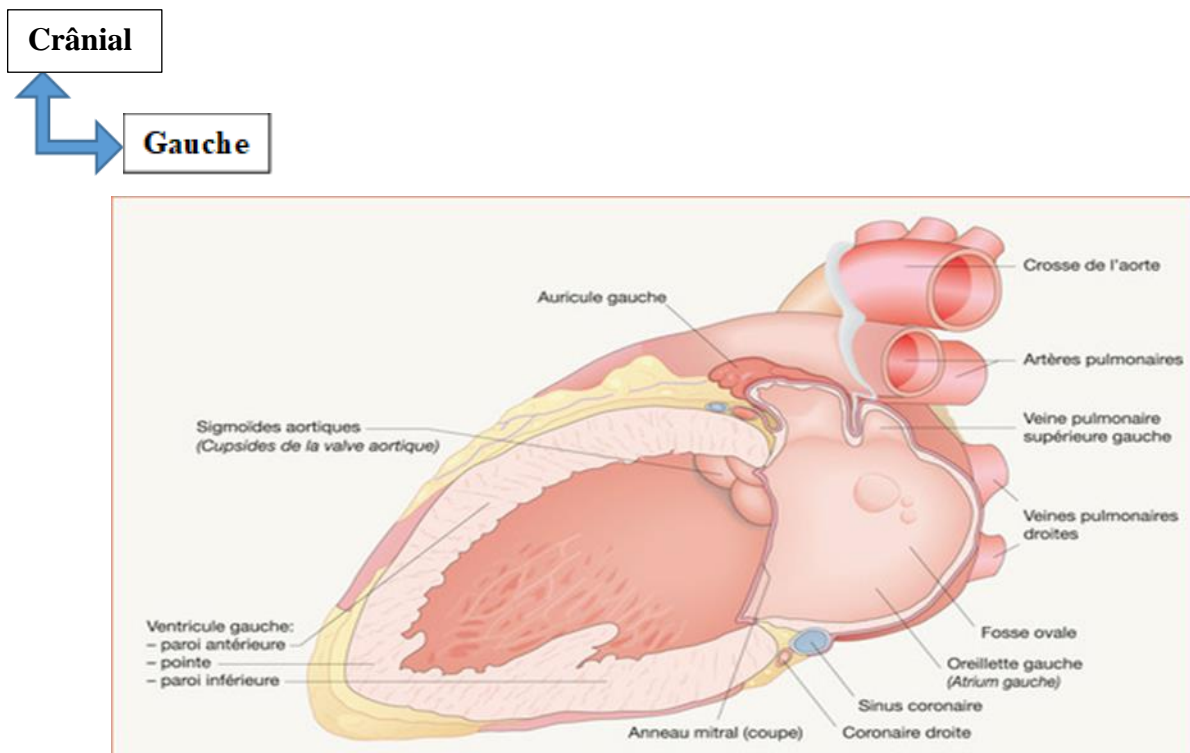


Figure 16: Oreillette et ventricule gauche (vue interne)

3.2.2.3.5. Valve mitrale :

L'ostium atrio ventriculaire gauche est occupé par l'appareil valvulaire mitral. La surface mitrale est de 4 à 6 cm² chez l'adulte.

Comme l'appareil valvulaire tricuspide, l'appareil valvulaire mitral est un ensemble anatomique complexe comprenant plusieurs éléments : le voile mitral, l'anneau, les cordages tendineux, les muscles papillaires ou piliers.

3.2.2.3.5.1. Voile mitral :

L'insertion du voile tissulaire se fait sur toute la circonférence de l'orifice mitral : sa base externe est amarrée à un anneau fibro-musculaire, son bord libre présente deux commissures : la commissure antérolatérale et celle postéro-médiale qui divisent le voile en deux valves: la valve antérieure ou septale ou grande valve et la valve postérieure ou murale ou petite valve.

Les régions commissurales sont en regard des insertions des piliers et cordage dont la répartition est variable : le cordage postéro médial est plus long que celui antéro latéral dont la surface d'insertion des branches est par ailleurs plus large.

La morphologie des valves : la valve antérieure de forme semi-circulaire ou triangulaire, sépare la chambre de chasse de celle de remplissage du ventricule gauche.

Quand elle est trop longue, elle peut obstruer cette chambre. Elle a une zone d'insertion comme sur le squelette fibreux avec la valve coronaire gauche et la moitié de la valve non coronaire aortique : c'est la continuité mitro-aortique.

La valve postérieure de forme quadrangulaire, a une plus grande insertion sur l'anneau que la valve antérieure. Elle présente des indentations le long de son bord libre. Elle général, la valve postérieure est divisée en trois portions par des encoches où s'insèrent les cordages tendineux en éventail ; Une portion médiane large et deux portions commissurales antérolatérale et postéro-médiale.

3.2.2.3.5.2. Anneau mitral :

C'est un élément flexible qui donne insertion aux muscles auriculaires et ventriculaires gauche et au voile mitral. Il comporte deux structures collagènes majeures : les trigones fibreux droit et gauche.

Le trigone fibreux droit situé au centre du cœur réunit les valves mitrales et tricuspides au septum membraneux et à la face postérieure de la racine de l'aorte.

Le trigone fibreux gauche réunit les bords gauches des valves aortiques et mitrales.

En avant, entre les deux trigones, la valve mitrale antérieure est en continuité avec la valve aortique : l'anneau est absent à ce niveau.

La partie postérieure de l'anneau qui donne insertion à la valve mitrale postérieure, varie en épaisseur selon les sujets, ce qui explique que les distensions annulaires se développent au dépend de la partie postérieure de l'anneau.

3.2.2.3.5.3. Cordages tendineux :

Selon leur site d'insertion, on distingue : les cordages commissuraux, les cordages de la valve antérieure et ceux de la valve postérieure.

Les cordages commissuraux naissent des piliers fusionnés et se déploient en éventail pour s'insérer sur le bord libre de région commissurale jusqu'à la base du voile mitral.

Les cordages amarrent le voile au pilier. Il y a trois types de cordages :

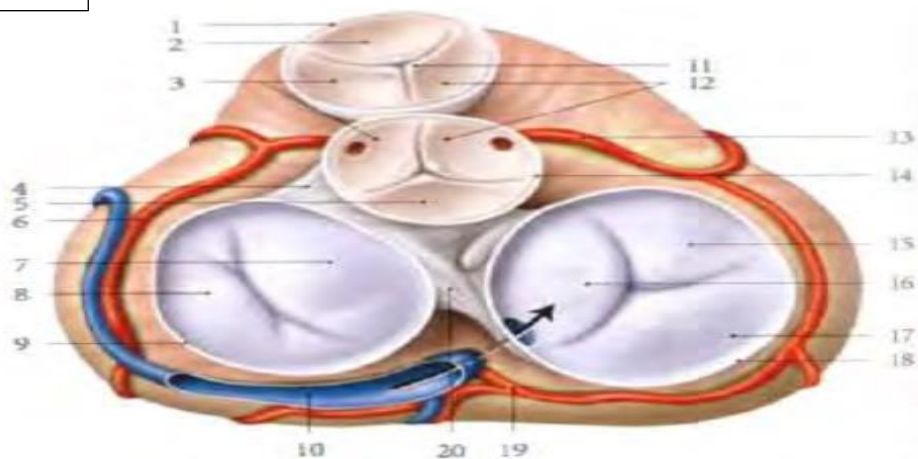
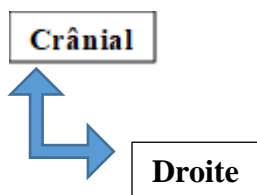
Type I s'insère sur le bord libre de la valve.

Type II près de la ligne de fermeture.

Type III basal s'insère sur l'anneau et est spécifique de la valve postérieure.

3.2.2.3.6. Valve aortique :

L'ostium aortique est occupé par la valve aortique, celle-ci est composée de trois valvules dites sigmoïdes de tailles normalement égales ou très proches, qui assurent l'étanchéité de l'orifice aortique pendant la diastole ventriculaire. Ces valves sont minces replis membraneux ; elles limitent, avec la partie correspondante de la paroi aortique des poches en « nid de pigeon » dont la concavité est retournée vers l'artère. Il y a deux valvules antérieures, une droite et une gauche et une valvule postérieure



- | | |
|---|---|
| 1. Anneau fibreux de l'ostium de l'artère pulmonaire; | 7. Cuspide antérieure; |
| 2. Valvule semi-lunaire antérieur; | 8. Cuspide postérieure; |
| 3. Valvules semi-lunaires gauches; | 9. Anneau fibreux atrio-ventriculaire gauche; |
| 4. Trigone fibreux gauche; | 10. Sinus coronaire; |
| 5. Valvule semi-lunaire postérieure; | 11. Nodule d'une valve semi-lunaire; |
| 6. Branche circonflexe de l'artère coronaire gauche; | 12. Valvules semi-lunaires droites; |

- | | |
|--|---|
| 13. Artère coronaire droite; | 17. Cuspide postérieure; |
| 14. Anneau fibreux de l'ostium aortique; | 18. Anneau fibreux atrio-ventriculaire droit; |
| 15. Cuspide antérieure; | 19. Artère du nœud atrio-ventriculaire; |
| 16. Cuspide septale; | 20. Trigone fibreux gauche. |

Figure 17: Vue supérieure des différentes valves

3.2.2.4. Structure du cœur [35] :

Il y a trois Couches constituent la structure interne du cœur de l'intérieur vers l'extérieur : l'endocarde, le myocarde et le péricarde.

L'endocarde est une membrane endothéliale qui tapisse la face interne du myocarde et se prolonge par l'intima des gros vaisseaux.

Le myocarde constitue le muscle cardiaque, c'est un muscle strié autonome régulé par les systèmes sympathiques et parasympathiques. La paroi ventriculaire est plus épaisse que la paroi auriculaire car le myocarde y est plus important.

Le péricarde est un sac à double paroi enveloppant le cœur. Il est composé de plusieurs feuillets : le péricarde fibreux ou péricarde épais et le péricarde séreux lui-même composé de deux feuillets : le feuillet viscéral qui enveloppe le cœur aussi appelé épicarde et le feuillet pariétal qui recouvre et tapisse la face interne du péricarde fibreux.

Ces deux feuillets délimitent une cavité virtuelle, la cavité péricardique, espace de glissement qui permet les mouvements cardiaques. La paroi cardiaque à proprement parlé est constituée de l'endocarde, du myocarde et de l'épicarde.

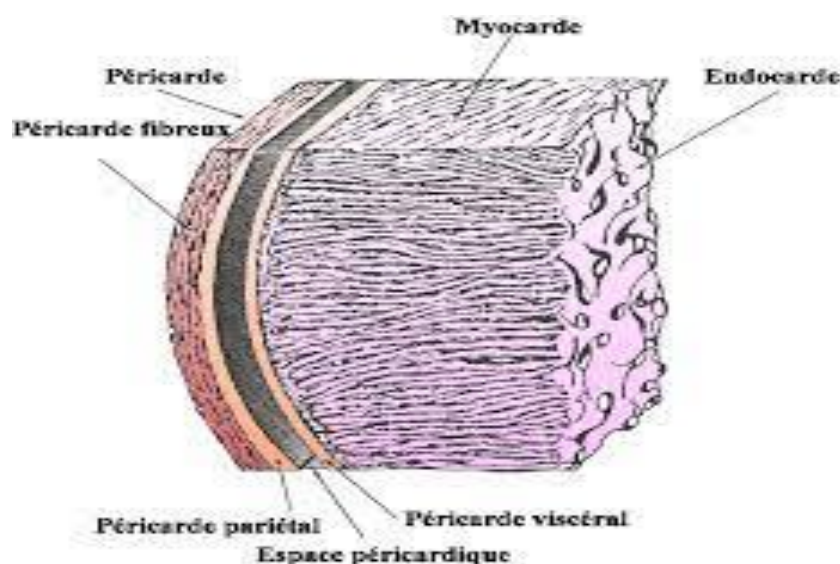


Figure 18: Structure du cœur

3.2.3. Rappels physiologiques du cœur

3.2.3.1. Circulation sanguine [35] :

L'appareil cardiovasculaire assure la circulation du sang pour véhiculer oxygène et nutriments vers les cellules et en évacuer les déchets permettant le maintien du métabolisme général.

Schématiquement, l'appareil cardiovasculaire se compose d'une pompe à fonctionnement alternatif (le cœur), d'un réseau de distribution à haute pression (les artères) se terminant par des résistances variables (les artérioles), d'un circuit de petits vaisseaux au niveau desquels s'effectuent les échanges (les capillaires), et d'un circuit de retour à basse pression vers le cœur (les veines).

Le cœur comporte deux pompes propulsives fonctionnant parallèlement : le « cœur gauche » assurant la circulation systémique et le « cœur droit » assurant la circulation pulmonaire.

Chacun comporte un atrium qui collecte le sang et d'un ventricule qui l'expulse vers l'artère pulmonaire en direction des poumons pour le ventricule droit et vers l'aorte en direction des autres organes pour le ventricule gauche. La circulation systémique alimente ainsi en parallèle les différents organes par les branches de division de l'aorte. Le sang issu de ces organes, pauvre en oxygène et riche en déchets est collecté par les veines caves inférieure et supérieure pour être ramené à l'atrium droit.

La vascularisation pulmonaire est assurée par les artères coronaires et le sinus coronaire qui s'abouche directement dans l'atrium droit. Les poumons reçoivent par l'artère pulmonaire, du sang veineux (à faible teneur d'oxygène) mais ils reçoivent en outre du sang artériel par les artères bronchiques (constituant la vascularisation systémique pulmonaire) qui se drainent dans l'atrium gauche, mêlant ainsi un peu sang veineux au sang artériel ramené à l'atrium gauche par les veines pulmonaires.

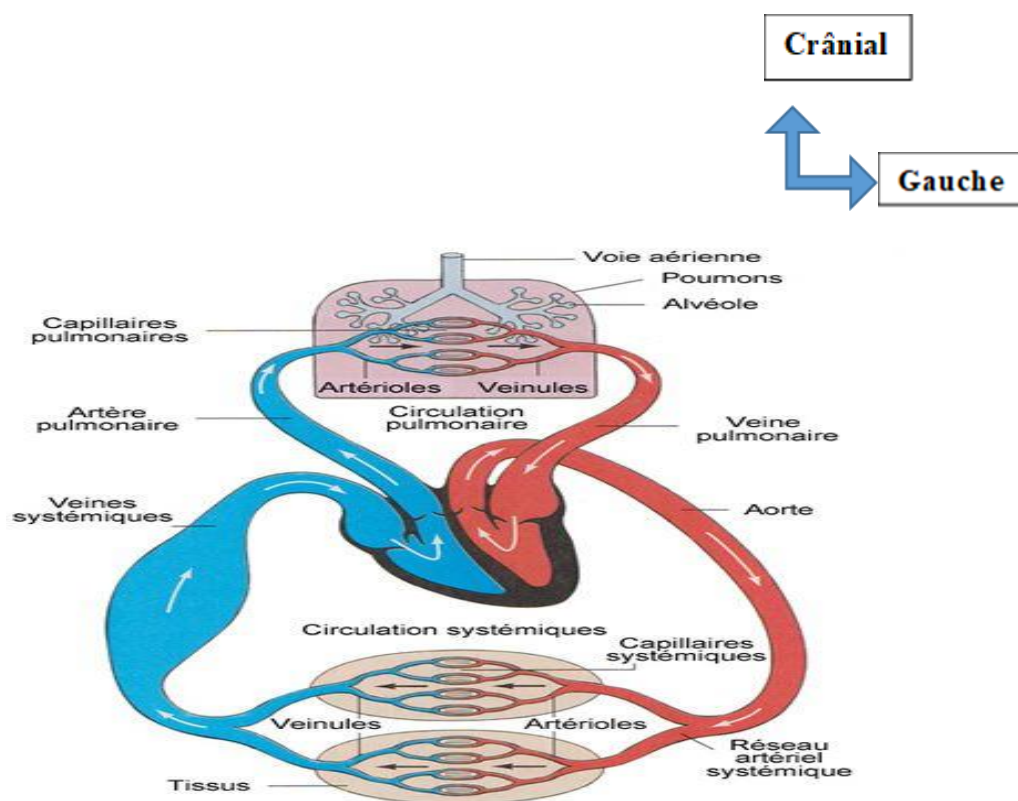


Figure 19: Schéma résumant la circulation sanguine (petite et grande circulation)

3.2.3.2. Systole et diastole [35] :

La phase du cycle pendant laquelle le myocarde se contracte appelée systole, celle pendant laquelle il se relâche, diastole. Il existe ainsi des systoles (suivies de diastoles) auriculaires droite et gauche, pratiquement simultanées, et des systoles (suivies de diastoles) ventriculaires droite et gauche, également quasi simultanées. En revanche, les activités auriculaires précèdent de quelques fractions de seconde les activités électriques ventriculaires. En pratique courante, on parle de « systole » ou de « diastole » ou, parfois, de Systole ou diastole « cardiaques » pour désigner la systole ou la diastole ventriculaire, en englobant la contraction ou le relâchement des deux ventricules.

3.2.3.3. Cycle cardiaque [35] :

La pompe cardiaque assure un débit pulsatile et cette dynamique est appelée cyclique d'où le terme de cycle cardiaque.

Le cycle cardiaque est décomposé en en 4 temps :

- **Systole ventriculaire**

Elle débute à la fermeture de la valve auriculo-ventriculaire B1 (la tricuspide), juste après l'onde R de l'ECG. On distingue :

Une contraction iso-volumétrique : qui dure 0,06 à 0,08 sec.

La pression (P) intraventriculaire augmente à volume constant. La P intraventriculaire s'accroît brutalement. Elle atteint le régime de pression existant dans l'artère pulmonaire (VD) (ou l'aorte pour le VG). Les sigmoïdes pulmonaires (aortique pour le VG) s'ouvrent. (Ressaut ou onde catacrote).

Une phase d'éjection systolique

La courbe de P du ventricule droit se superpose à celle de l'artère pulmonaire.

La contraction ventriculaire se poursuit dans un premier temps ou phase d'éjection rapide.

Cette phase est suivie d'une phase d'éjection lente (absence de contraction ventriculaire). La P baisse progressivement pour rejoindre un régime de pression inférieur à celui de l'artère pulmonaire. Les valves sigmoïdes pulmonaires se ferment. (Onde dicrote) (B2) C'est le début de la diastole ventriculaire.

- **Diastole ventriculaire**

Elle débute après la fermeture des valves sigmoïdes (sommet de l'onde T). Il reste environ 10 à 105 ml de sang dans le ventricule. La diastole ventriculaire est composée :

- **Phase de relaxation iso-volumétrique**

C'est la phase récupération du ventricule. La pression P intraventriculaire brutalement à constant.

- **Phase de remplissage**

La P intraventriculaire devient inférieure au régime de pression existant dans l'oreillette droite. La tricuspide s'ouvre. La courbe de VD se superpose à celle de l'oreillette droite (qui est en phase de systole).

On distingue une phase de remplissage passif qui représente 80% du volume de remplissage.

Puis une phase de remplissage actif qui correspond à la contraction de l'oreillette droite. La pression intraventriculaire augmente pour rejoindre un niveau de pression de systole ventriculaire. La tricuspide se ferme (B1).

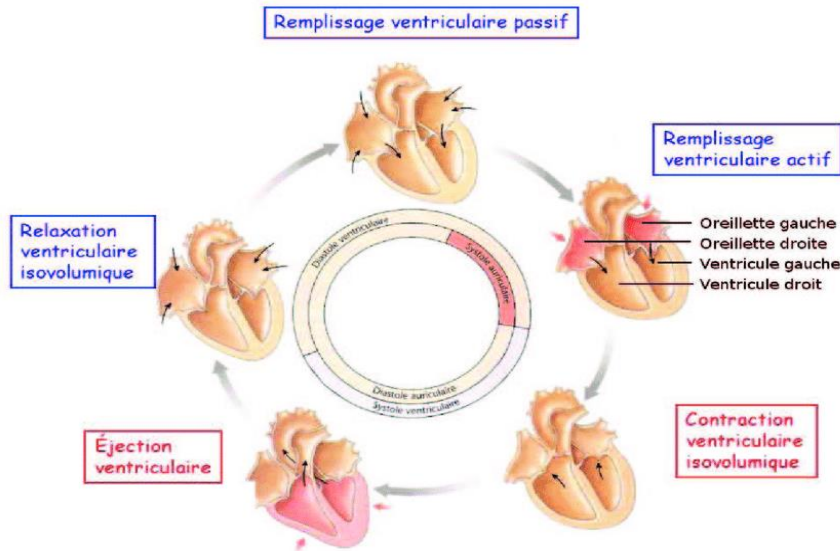


Figure 20: Schéma résumant le cycle cardiaque

3.2.3.4. Fréquence et débit cardiaque [35] :

La fréquence cardiaque est le nombre de battements par minute. Elle est due à l'automatisme. Le nombre de battements est régulé par le tissu nodal lui-même régulé par le système nerveux végétatif.

Fréquence = 70 +/-10 cycles/min

Le débit cardiaque est la quantité de sang éjecté par les ventricules cardiaques, c'est-à-dire le volume éjecté à chaque battement cardiaque multiplié par la fréquence cardiaque par minute.

Débit = VES X FC = 4,5 à 5,5 l/min.

3.2.3.5. Précharge et postcharge [37] :

3.2.3.5.1. Précharge :

Selon la loi de Starling, une fibre musculaire développe une force après activation qui est proportionnelle à sa longueur initiale pré-activation. Cette longueur initiale caractérise la précharge. Au niveau du cœur entier, cela signifie que plus un ventricule n'est pas rempli, plus la force développée lors de la contraction n'est pas importante.

La précharge est donc ici appréciée indirectement par le volume télé diastolique.

En pathologie, une précharge augmentée de façon pathologique peut conduire à un état d'IC : cela est observé en cas d'insuffisance mitrale par exemple.

3.2.3.5.2. Postcharge :

La postcharge représente la force que doit vaincre le muscle cardiaque pour se raccourcir. En pratique, la postcharge est appréciée indirectement par la résistance à l'éjection VG.

Lorsque la postcharge est augmentée de façon pathologique et importante, il peut s'ensuivre une insuffisance cardiaque. Un exemple fréquent en pathologie est l'IC secondaire à une surcharge barométrique telle que provoquée par une hypertension artérielle, mais aussi un rétrécissement aortique, une coarctation aortique.

3.2.4. Facteurs étiologiques :

Les cardiopathies congénitales sont des anomalies multiples liées à des perturbations plus ou moins précoces de la cardiogenèse. Les anomalies chromosomiques ont été les premières causes reconnues des cardiopathies congénitales plus particulièrement l'altération du dosage génique. Plusieurs concepts ont été émis dans l'étiopathogénie des cardiopathies congénitales [38] :

- Un mécanisme unique pour des cardiopathies anatomiquement différentes : dans ce cas une anomalie génétique peut donner plusieurs cardiopathies (Délétion chromosome 22q et cardiopathies conotruncales).
- Une malformation ; plusieurs gènes : dans ce cas il existe une hétérogénéité génétique qui conduit à une seule malformation (par exemple les gènes NKX2.5, GATA4, MYH7 dans les communications inter auriculaires)
- Une variabilité d'expression intrafamiliale pour une même anomalie moléculaire (un parent porteur d'une forme discrète de l'affection peut avoir un enfant atteint d'une forme sévère).
- Hérité
- Rôle majeur de l'environnement (rubéole, thalidomide, folates)

Les anomalies conotruncales (tétralogie de Fallot, atrésie pulmonaire à septum ouvert, tronc artériel commun, interruption de l'arche aortique, malposition vasculaire, ventricule droit à double issu, cardiopathies complexes) sont dues à des anomalies de migration des cellules de la crête neurale ou du champ cardiaque secondaire.

Elles sont typiquement associées, pour une proportion élevée d'entre elles, à la délétion du bras long du chromosome 22. Les gènes TBX1, NKX2.5, FOG2, JAG1 et CFC1 ont été identifiés chez des patients ayant des cardiopathies conotruncales.

Les cardiopathies de débit (hypoplasie du cœur gauche, coarctation de l'aorte, atrésie pulmonaire à septum intact) sont dues à une réduction ou une augmentation du débit sanguin foetal

combiné traversant une structure cardiaque en développement. Des mutations dans le gène NKX2.5 et dans le gène NOTCH1 ont été identifiées.

Dans les cardiopathies par apoptose et anomalies de la matrice extracellulaire on retrouve les défauts et la maladie d'Ebstein. Des mutations dans les gènes NKX2.5, TBX5 et GATA4 ont été identifiées chez des patients ayant des CIV isolées ou syndromiques. Dans les CIA quatre gènes isolés ou syndromiques sont connus chez l'homme ; TBX5 dans le syndrome cardio-squelettique de Holt-Oram, NKX2.5, GATA4 et MYH6.

Les défauts de bourgeons endocardiques primitifs donnent les canaux atrio-ventriculaires.

Des mutations de HEY2 et des mutations faux sens du gène CRELD1, codant une molécule d'adhésion cellulaire, ont été identifiées.

Les anomalies de la boucle cardiaque et de la latéralité sont représentées par les éso térismes et la transposition des gros vaisseaux. Des mutations dans les gènes GDF1, SHROOM3, CCDC11 et le NPHP4 ont été identifiées dans les isomérismes isolés. Les trois gènes connus pour la TGV chez l'homme sont CFC1, PROSIT240, et ZIC3. Plusieurs autres facteurs toxiques, environnementaux, les maladies maternelles, les médicaments constituent des facteurs de risque de survenue des cardiopathies congénitales.

Le diabète maternel augmente le risque de tous les types de malformations, et de cardiopathie en particulier (anomalies conotruncales et défaut de la latéralité +++) [38, 39].

L'épilepsie maternelle multiplie par trois le risque de malformation cardiaque. Le risque est plus grand chez les femmes traitées [38, 39].

L'infection rubéolique maternelle pendant la grossesse causant principalement la PCA, le rétrécissement pulmonaire valvulaire (RPv), la CoA et la CIV [38, 39].

Les médicaments tels que les hydantoïnes et la carbamazépine, sont les médicaments les plus associés aux cardiopathies. La thalidomide augmente surtout le risque de tétralogie de Fallot, et l'isotrétinoïne celui des cardiopathies conotruncales.

Les anti-inflammatoires non stéroïdiens doublent le risque sans spécificité sur la nature des malformations cardiaques [38, 39].

Des associations plus spécifiques sont trouvées avec le tronc artériel commun, la communication interatriale et la persistance du canal artériel et la consommation de tabac par les femmes pendant la grossesse [38, 39].

La consommation d'alcool par les femmes pendant la grossesse double le risque de CIA et d'anomalies conotruncales [38, 39].

Une association significative entre exposition professionnelle aux solvants organiques et cardiopathies a été constatée [38, 39].

Le stress augmenterait le risque d'anomalies de la migration des crêtes neurales [38, 39].

3.2.5. Rappels physiopathologiques et classifications des cardiopathies congénitales [1,40]

❖ La physiopathologie

La physiopathologie des cardiopathies congénitales découle de deux malformations fondamentales.

- Une sténose créant un obstacle à la libre circulation du sang,
- Une communication anormale responsable d'un court-circuit shunt entre les deux circulations. Ces deux anomalies sont isolées ou associées de façon variable.

3.2.5.1. Classification anatomique et analyse segmentaire

La base de cette classification est la division du cœur en trois segments principaux : oreillettes, ventricules et gros vaisseaux.

On appelle « étage » l'ensemble d'un segment et sa connexion proximale. L'analyse segmentaire est l'étude de chacun des étages, complétée par la description des anomalies associées et la mention de certaines particularités supplémentaires.

❖ Étage viscéroatrial

C'est l'ensemble du segment auriculaire et des connexions veino-auriculaires. À l'état normal, on parle de :

- **Situs solitus** : situation droite de l'oreillette droite, de la bronche souche droite et du foie ; situation gauche de l'oreillette gauche, de la bronche souche gauche et de la rate.
- **Situs inversus** : situation en miroir de la précédente.
- **Situs ambiguus** : symétrie de certains viscères par rapport au plan sagittal (dextroisomérisme quand les deux moitiés droite et gauche ont la morphologie de la moitié droite normale ; lévoisomérisme dans le cas contraire).

❖ Étage auriculoventriculaire

C'est l'ensemble du segment ventriculaire et des connexions auriculoventriculaires. À l'état normal, il y a concordance auriculoventriculaire : l'oreillette droite communique avec le ventricule droit, l'oreillette gauche avec le ventricule gauche.

On parle de discordance si l'oreillette droite communique avec le ventricule gauche et l'oreillette gauche avec le ventricule droit (Exemple : transposition corrigée des gros vaisseaux).

Une connexion est de type ventricule à double entrée quand les deux oreillettes communiquent avec un même ventricule par deux orifices auriculoventriculaires.

Il peut y avoir l'absence d'un orifice auriculoventriculaire (exemple : atrésie tricuspидienne).

Le mode de connexion auriculoventriculaire peut être à deux valves perforées ou à une valve commune.

La position relative des deux ventricules dans l'espace doit être précisée : normalement, on parle de boucle droite quand le ventricule droit est à droite du ventricule gauche. Dans le cas contraire, on parle de boucle gauche (exemple : transposition corrigée des gros vaisseaux). Enfin, les ventricules peuvent être superposés.

Un cœur est dit « bi ventriculaire » s'il a deux ventricules même si l'un est hypoplasique. Un cœur composé d'un ventricule complet et d'une chambre accessoire porte le nom de « cœur uni ventriculaire » (exemple : ventricule unique).

❖ **Étage ventriculoartériel :**

C'est l'ensemble du segment artériel et des connexions ventriculoartérielles. À l'état normal, les connexions sont concordantes : l'aorte naît du ventricule gauche et l'artère pulmonaire du ventricule droit. Dans le cas contraire, on parle de discordance (exemple : transposition des gros vaisseaux).

On parle de ventricule à double issue quand les deux vaisseaux naissent du même ventricule, de cœur à issue unique lorsqu'il n'y a qu'un tronc artériel naissant du cœur (exemple : tronc artériel commun). Indépendamment de leurs connexions avec les ventricules, les relations spatiales des gros vaisseaux doivent être précisées. De même, il importe de préciser la position gauche ou droite de la crosse aortique par rapport à l'axe aérodigestif, la forme et la dimension de chacun des gros vaisseaux et de leurs collatérales.

Anomalies associées

Au terme de l'analyse segmentaire, il faut décrire les anomalies associées qui peuvent s'observer à tous les étages.

3.2.5.2. Classification physiopathologique :

❖ **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 communications inter ventriculaires, les communications inter auriculaires et la persistance du

canal artériel. Leur dénominateur commun est l'élévation du débit pulmonaire et la réduction du débit systémique. Le volume du shunt correspond à la différence entre les deux débits, exprimée par le rapport du débit pulmonaire sur le débit systémique. Le volume du shunt est conditionné par la taille et le siège de la communication mais également par le niveau des résistances pulmonaires. Il existe, par ailleurs, une autre catégorie de shunt gauche-droite qui n'est pas influencée 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 atrioventriculaire commun.

❖ **Shunt Droite gauche :**

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 : tétralogie de Fallot) ou d'une malposition d'une structure cardiaque (exemple : transposition des gros vaisseaux, du retour veineux pulmonaire anormal total).

❖ **Malformations obstructives :**

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).

3.2.6. Diagnostic des cardiopathies congénitales :

3.2.6.1. Cardiopathies congénitales avec shunt gauche droite :

3.2.6.1.1. La communication inter ventriculaire (civ) [41, 42, 43, 44] :

➤ **Définitions :**

C'est un défaut, une déhiscence du septum inter ventriculaire qui met en communication les 2 ventricules responsable d'un shunt gauche-droite. La CIV peut être unique, multiple ou associée à d'autres malformations.

➤ **Classification anatomique et physiopathologique**

✓ **Classification anatomique :**

Selon la localisation, on en distingue quatre types : la CIV membraneuse (et péri-membraneuse), la CIV musculaire (ou trabéculée), la CIV sous-aortique (ou sous-artérielle) et la CIV infundibulaire.

✓ **Classification physiopathologique :**

En pratique, les CIV sont considérées comme larges dès lors qu'elles sont responsables après l'âge d'un mois de signes de défaillance cardiaque et d'hypertension pulmonaire avec

égalisation des pressions entre les deux ventricules : ce sont les CIV non restrictives. D'autre part, les CIV qui n'entraînent pas d'élévation de la pression pulmonaire sont dites restrictives car leur dimension limite le degré de shunt.

Tableau II: Classification selon les données hémodynamiques des C.I.V. [45]

Type de CIV	Type échocardiographique	Classe hémodynamique
Maladie de Roger	Restrictive Petite taille	I
CIV à gros shunt	Restrictive et large	IIa
	Non restrictive et large	IIb
Maladie d'Eisenmenger	Non restrictive et large	III
CIV à poumons protégés	Associée à SP	IV

➤ **Manifestations cliniques**

• **CIV large avec élévation des pressions pulmonaires :**

Ils peuvent débuter tôt chez le nourrisson avec une fatigue à la tétée, une tachypnée, une stagnation pondérale ou d'emblée par une détresse respiratoire à l'occasion d'une infection virale. Le nourrisson a un faciès caractéristique : pâle, hypotonique, diaphorèse excessive localisé au pôle céphalique. L'examen physique révèle des signes d'insuffisance cardiaque : tachycardie, hépatomégalie, bruit de galop gauche rarement des râles crépitants et une déformation thoracique (bombement d'hémithorax gauche au-dessus d'une dépression sous-mammaire). L'auscultation met en évidence un souffle peu intense, avec un éclat de B2 au foyer pulmonaire et un roulement diastolique de débit à travers la valve mitrale.

• **Petite CIV restrictive :**

La taille du défaut septal n'entraîne qu'un petit shunt et elle n'élève pas les pressions pulmonaires (absence d'HTAP). L'enfant porteur de la CIV ne présente pas de symptôme. L'auscultation retrouve un souffle holosystolique rude, intense, frémissant, méso cardiaque, au 4e EICG, irradiant en rayon de roue.

• **Maladie d'Eisenmenger :**

L'apparition d'une cyanose, l'amélioration fonctionnelle, l'absence de souffle systolique, la présence d'un éclat de B2 et d'un souffle protodiastolique sont de mauvais pronostic. Ils traduisent l'installation d'une HTAP fixée ou la maladie d'Eisenmenger A l'ECG, elle est traduite par une hypertrophie ventriculaire droite (HVD) exclusive.

➤ **Examens paracliniques :**

- En cas de CIV large, La radiographie du thorax montre une cardiomégalie, un arc moyen gauche convexe et une hyper vascularisation pulmonaire hilare.
- Pour la petite CIV non restrictive : L'ECG et la radiographie sont normaux.

L'échocardiographie cardiaque qui est l'examen-clé nous fournit des informations sûres :

- Des signes indirects de surcharge volumétrique gauche : Dilatation des cavités gauches, hyper kinésie pariétale du VG. Une CIV de faible débit peut s'accompagner d'un tracé TM normal ;
- Un défaut du septum inter ventriculaire visualisé directement au 2D. La multiplication des coupes permet de situer le siège exact du défaut dans le septum-membraneux, trabéculaire ou infundibulaire-et de préciser sa taille.

➤ **Des signes doppler :**

- **Pulsé :** Le flux systolique turbulent identifié au bord droit du SIV en cas de CIV avec shunt gauche-droit,
- **Continu :** Le flux de CIV systolique positif et de haute vélocité, d'autant plus élevée que les pressions ventriculaires droites sont basses.
- **Couleur :** Le flux coloré du shunt inter ventriculaire permet de préciser le siège, la direction et l'étendue du shunt. Des petites CIV musculaires et des CIV multiples sont particulièrement bien visibles ;

➤ **Les signes d'un shunt important sont :**

- Le rapport des débits aortique (QA) et pulmonaire (QP) mesurés par écho-

Doppler supérieur à 2 ($QP/QA > 2,0$) ; une nette dilatation des cavités gauches ; une présence de l'HTAP.

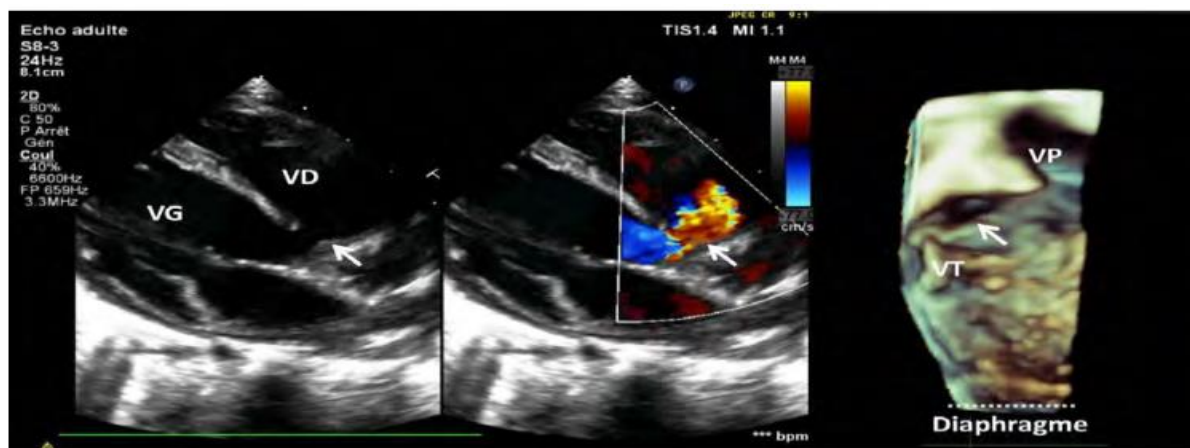


Figure 21: **Échocardiographie transthoracique bidimensionnelle (A) et tridimensionnelle (B) d'une CIV périmembraneuse. La forme ainsi que la position de la CIV par rapport aux autres structures cardiaques sont bien visualisées à l'écho 3D à partir du VD. [46]**

3.2.6.1.2. La communication inter auriculaire (CIA) [41, 42,47] :

➤ Définition :

C'est un défaut du septum inter auriculaire qui met en communication les deux oreillettes responsables d'un shunt gauche-droite. Elle se ferme généralement durant la première année de vie. Cependant au cas de non fermeture, la redoutable complication à craindre est l'apparition d'une HTAP fixe et irréversible (la réaction d'Eisenmenger).

Elles sont de quatre types : l'ostium secundum, le sinus venosus, la CIA de type sinus coronaire et la CIA de type basse.

➤ Manifestations cliniques :

Habituellement, il n'y a pas des symptômes. Elle peut se révéler par une hypotrophie ou dans les infections broncho-pulmonaires à répétition qui aggravent une insuffisance cardiaque sous-jacente. L'auscultation permet d'orienter le diagnostic. Classiquement il s'agit d'un souffle proto-mésosystolique, maximal au foyer pulmonaire, irradiant dans le dos et dans les deux aisselles d'intensité 1/6 à 3/6 et s'accompagne de l'éclat du 1er bruit et d'un dédoublement fixe du deuxième bruit.

➤ Examens paracliniques :

La radiographie standard objective, si le shunt gauche-droite est important, une cardiomégalie portant sur les cavités droites avec une saillie de l'arc moyen et une hyper vascularisation pulmonaire (figure 22)

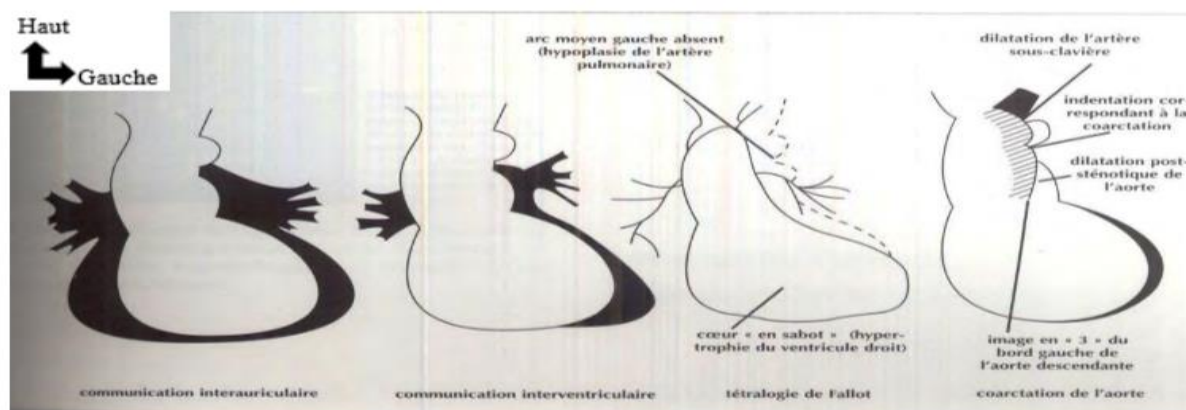


Figure 22: silhouettes cardiaques de certaines cardiopathies congénitales [48]

L'ECG démontre une déviation axiale droite et un bloc de branche droit incomplet ou une hypertrophie ventriculaire droite.

L'échocardiographie doppler localise la communication, permet de visualiser le shunt gauche-droite d'estimer le diamètre et de rechercher d'éventuelles anomalies (surtout le retour veineux pulmonaire)

3.2.6.1.3. Canal atrioventriculaire :

➤ Définition :

Les canaux atrioventriculaire sont un ensemble d'anomalies cardiaques parmi lesquelles nous distinguons la forme partielle qui associe une communication inter auriculaire basse de type ostium primum à une fente mitrale et la forme complète que nous décrivons par la suite comprenant en plus une communication inter ventriculaire. Il en résulte un shunt gauche droite- gauche auriculaire et ventriculaire qui favorise un hyper débit pulmonaire.

➤ Manifestations cliniques :

Les symptômes apparaissent dès le 1er mois de vie. Les principales manifestations sont : les difficultés alimentaires d'où un retard de croissance, les infections respiratoires récidivantes et l'insuffisance cardiaque.

L'examen physique peut montrer un thorax déformé, un souffle holosystolique latérotoral gauche plus doux en apical et irradiant à l'aisselle gauche et un roulement diastolique apical. Les bruits B1 et B2 sont forts avec un éclat de la composante pulmonaire (en cas d'HTAP).

➤ Examens paracliniques :

La radiographie pulmonaire révèle une cardiomégalie, une hyper vascularisation pulmonaire et une saillie de l'arc moyen gauche.

L'ECG montre une déviation axiale gauche et une hypertrophie bi ventriculaire à prédominance droite.

L'échocardiographie permet de visualiser toutes les composantes du canal atrioventriculaire ainsi que les malformations associées et d'évaluer leurs répercussions hémodynamiques.

3.2.6.1.4. La persistance du canal artériel (PCA) :

➤ Définition :

La persistance du canal artériel est une communication entre l'artère pulmonaire et l'aorte qui devrait s'oblitérer peu après la naissance. Elle peut être associée à d'autres cardiopathies par ordre de fréquence décroissante : CIV, coarctation de l'aorte, la sténose pulmonaire, la sténose aortique, CIA et l'insuffisance mitrale.

➤ Manifestations cliniques :

Souvent un petit canal artériel (< 4mm) ne cause pas de symptômes ; dans les cas graves, il peut avoir des palpitations, des pneumopathies à répétition, un retard de croissance ou une insuffisance cardiaque.

L'examen révèle un souffle caractéristique systolodiastolique sous claviculaire gauche et des pouls bondissants surtout radiaux et fémoraux. En cas d'une PCA large, le frémissement sous claviculaire gauche associé souvent à un frémissement sur l'aorte à la fourchette sternale.

➤ **Examens paracliniques :**

La radiographie pulmonaire peut montrer une dilatation de l'oreillette et du ventricule gauche avec un bouton aortique saillant et une hyper vascularisation.

L'ECG peut être normal ou peut montrer une hypertrophie ventriculaire gauche ou bi ventriculaire.

L'échocardiographie (doppler) confirme le diagnostic (figure 23) et évalue les répercussions hémodynamiques notamment les signes d'une HTAP.

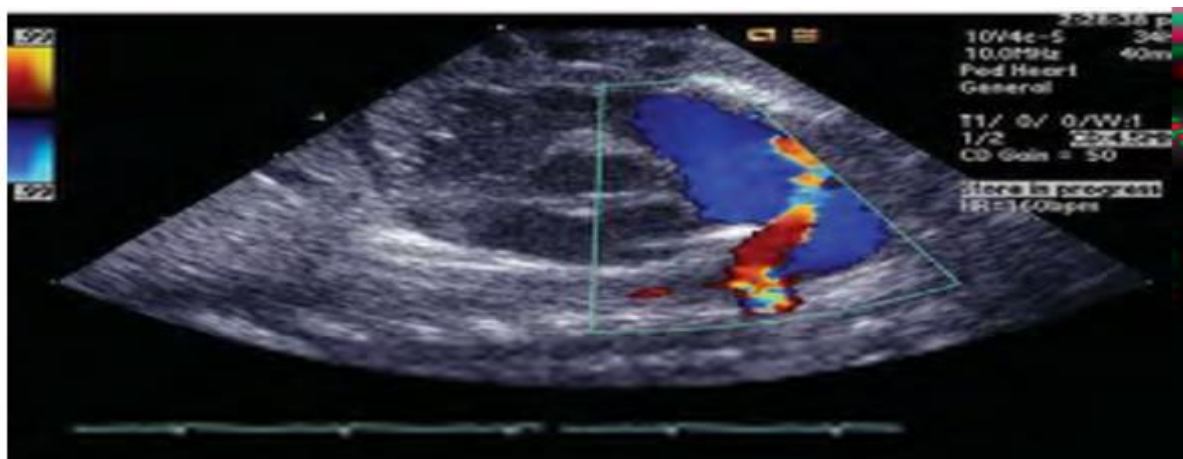


Figure 23: image échographique d'une PCA. L'image est une coupe para sternale montrant la direction du flux artériel du canal artériel (en rouge) allant vers l'artère proximale gauche (en bleu) [49].

3.2.6.2. Cardiopathies congénitales cyanogènes (CCC) :

3.2.6.2.1. La tétralogie de Fallot (T4F) [42, 50, 51, 44] :

➤ **Définition :**

C'est la CCC la plus fréquente. Elle associe une CIV large, une sténose pulmonaire infundibulaire, une hypertrophie ventriculaire droite secondaire et une dextroposition de l'aorte. Les T4F qui s'accompagnent d'autres anomalies cardiaques sont dites atypiques ou irrégulières. Ces anomalies sont les suivantes :

- Des CIV musculaires multiples, des anomalies coronariennes, des obstacles VD-AP sévères favorisant l'évolution vers l'atrésie pulmonaire et des anomalies des artères pulmonaires.

➤ **Manifestations cliniques :**

• **Forme régulière :**

Il ne s'accompagne pas de symptôme à la naissance. Il y a apparition progressive d'une cyanose de type centrale. Les malaises (crises) hypoxiques sont caractéristiques de la T4F : elles se manifestent par une accentuation rapide de la cyanose accompagnée de tachypnée et dans les formes graves d'une perte de connaissance. Les signes évolutifs de la pathologie sont:

l'hippocratisme digital, le « squatting » (l'accroupissement), la dyspnée d'effort et le retard staturo-pondéral. Il peut avoir une hyperhémie due à une polyglobulie ; cette dernière entretient à long terme des risques de thromboses et d'autres troubles de la coagulation.

L'examen cardiovasculaire révèle un souffle d'éjection systolique rugueux au bord gauche du sternum qui disparaît souvent en cas de malaise hypoxique.



Figure 24: montrant l'hippocratisme digital des doigts

- **Fallot rose :**

Ce terme désigne une forme dans laquelle la sténose pulmonaire n'est pas très sévère. Il y a alors un shunt bidirectionnel à travers la communication inter ventriculaire et la cyanose n'est pas ou peu apparente. Le terme « tétralogie de Fallot » est retenu dans cette forme si le défaut anatomique fondamental, c'est-à-dire le déplacement du septum infundibulaire, est documenté.

- **Examens paracliniques :**

La radiographie pulmonaire met en évidence un cœur en 'sabot' (figure 25):

L'arc moyen est effacé et une hypo vascularisation pulmonaire est notée.

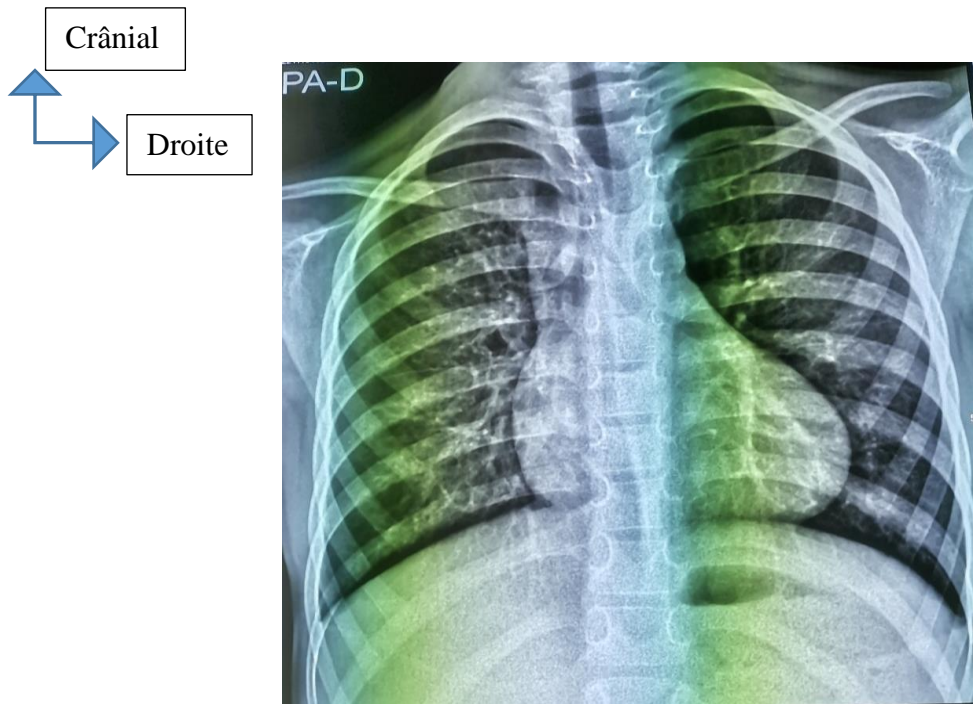


Figure 25: Radio du thorax de face d'une T4F

- L'ECG montre une dilatation auriculaire droite et une prédominance ventriculaire et une hypertrophie bi ventriculaire à prédominance droite.
- L'échocardiographie permet de visualiser les composantes de la malformation et de déterminer la gravité de la sténose pulmonaire infundibulaire. Elle permet de définir le caractère « régulier » de la tétralogie de Fallot qui autorise la correction chirurgicale complète : CIV unique, disposition coronaire normale et voie pulmonaire complète.

Le diagnostic de la tétralogie de Fallot repose sur l'association de quatre anomalies, identifiables en échographie 2D/3D :

- Un chevauchement de l'aorte dilatée au-dessus du septum inter ventriculaire (coupe 2D para sternale longitudinale). La continuité mitro-aortique est normale ;
- Une CIV sous-aortique habituellement unique et large. Des CIV multiples sont néanmoins possibles ;
- Un rétrécissement de l'infundibulum pulmonaire et éventuellement du tronc et des branches pulmonaires ;
- Une hypertrophie pariétale du VD.

L'échographie Doppler montre :

- Le shunt inter ventriculaire droit-gauche (Doppler couleur) ;
- Le gradient de pression systolique entre le VD et l'artère pulmonaire permettant d'apprécier le degré du rétrécissement pulmonaire, ce qui conditionne le pronostic chirurgical.

L'angiographie montre mieux que toute autre méthode la voie de chasse droite et les artères pulmonaires jusqu'en périphérie.

3.2.6.2.2. Transposition des gros vaisseaux (TGV) [43, 50] :

➤ Définition :

L'aorte prend naissance dans le ventricule droit et l'artère pulmonaire, dans le ventricule gauche ; la présence d'une CIA, d'une CIV ou d'un canal artériel est nécessaire à la survie.

➤ Manifestations cliniques :

La cyanose est présente dès la naissance. On note parfois un 2e bruit unique et fort. Selon les malformations associées, un souffle peut être présent ou absent.

➤ Examens paracliniques :

La radiographie pulmonaire montre une cardiomégalie et un rétrécissement du médiastin, ce qui donne au cœur l'apparence d'un œuf attaché à une corde.

L'ECG met en évidence une persistance de l'hypertrophie ventriculaire droite après les premiers jours de vie.

L'échocardiographie permet de visualiser l'inversion et le parallélisme des gros vaisseaux.

3.2.6.3. Autres CCC [42,50] :

3.2.6.3.1. Atrésie pulmonaire à septum ouvert (APSO) :

L'atrésie pulmonaire à septum ouvert (APSO) dans sa forme simple est une variante de la T4F (figure 24).

Le canal artériel peut persister spontanément. La cyanose est isolée, sans souffle dans la forme simple ou un souffle continu thoracique dans les formes complexe

3.2.6.3.2. Sténose pulmonaire critique (sévère) :

La sténose pulmonaire critique est due à une fusion des commissures valvulaires avec des feuillets plus ou moins dysplasiques. Le diagnostic repose sur l'association d'une cyanose réfractaire, d'un souffle de fuite tricuspide, d'une forte cardiomégalie radiologique par dilatation de l'oreillette droite, e des poumons clairs. L'échographie permet le diagnostic de type d'obstacle et apprécie la taille du ventricule droit et de l'orifice tricuspide, dont dépend le pronostic.

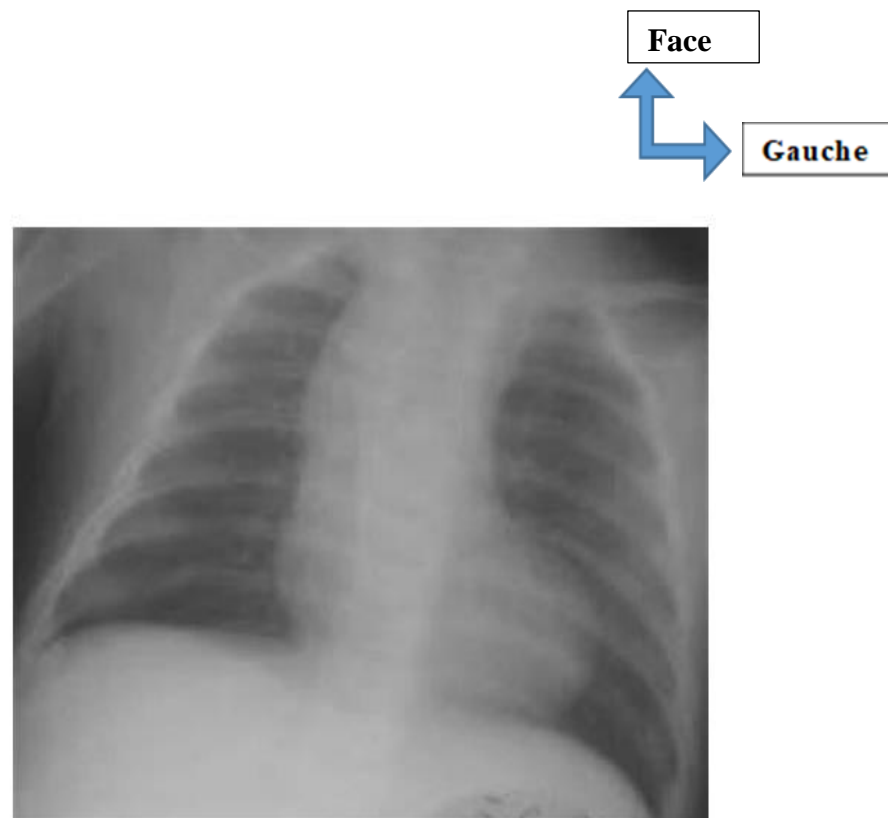


Figure 26: Radiographie thoracique de face d'un nourrisson de 3 mois porteur d'une atrésie de la voie pulmonaire à septum inter ventriculaire ouvert. À noter l'extrême concavité de l'arc moyen gauche et la pauvreté des opacités vasculaires hilaires et périphériques. [52]

Les CCC suivantes sont d'emblée graves dès la naissance : l'atrésie pulmonaire à septum intact, l'atrésie tricuspide avec sténose pulmonaire et la maladie d'Ebstein.

3.2.6.3.3. Autres types de cardiopathies congénitales : [42 ; 50] :

Parmi les autres CC, nous avons les cardiopathies obstructives gauches comme la coarctation de l'aorte.

- Coarctation de l'aorte

La coarctation de l'aorte est la plus fréquente des cardiopathies par obstacle gauche. Elle se définit comme un rétrécissement de l'isthme aortique en regard du canal artériel.

Après la naissance, le nouveau-né va bien et ses pouls fémoraux sont perçus tant qu'un large canal artériel est présent. En cas de coarctation serrée, la fermeture du canal artériel entraîne la constitution d'un obstacle aortique majeur responsable d'une insuffisance cardiaque congestive gauche. A ce niveau, le diagnostic repose sur l'abolition totale des pouls fémoraux alors que les pouls des membres supérieurs et les carotides sont perçus et la présence d'un souffle systolique dans le dos.

3.2.7. Diagnostic différentiel :

3.2.7.1. Période néonatale [41,53] :

Devant une détresse respiratoire, les orientations diagnostiques à évoquer en dehors d'une décompensation d'une cardiopathie congénitale sont les suivantes :

Les maladies pulmonaires sont de loin les plus fréquentes : La maladie des membranes hyalines, l'inhalation du liquide amniotique ou méconial, les infections néonatales avec atteinte respiratoire sévère, les collections gazeuses intra thoraciques (pneumothorax, pneumo médiastin), la tachypnée transitoire du nouveau-né.

- Les obstructions d'origine ORL :

L'atrésie des choanes, la séquence de Pierre Robin, l'obstruction laryngée trachéale.

- Certaines malformations nécessitant une prise en charge chirurgicale :

La hernie diaphragmatique, l'atrésie de l'œsophage, la fistule œso-trachéale.

- Causes d'origine neurologique :

La maladie d'apnée du prématuré, l'asphyxie, les équivalents convulsifs

3.2.7.2. En dehors de la période néonatale [41, 54,55] :

- **Causes respiratoires :**

Les plus fréquentes sont les suivantes : la bronchiolite/l'asthme, pneumopathie infectieuse, laryngite, inhalation d'un corps étranger.

- **Causes cardiaques :**

Les étiologies retrouvées sont les suivantes : la myocardite virale, la cardite rhumatismale (chez l'enfant d'âge scolaire), les cardiomyopathies dilatées secondaires (exemple : causes métaboliques, dystrophie musculaire de Duchenne).

3.2.8. Traitements des cardiopathies congénitales :

3.2.8.1. But :

- ✓ Améliorer la symptomatologie
- ✓ Prévenir et traiter les complications
- ✓ Corriger les anomalies anatomiques et physiologiques

3.2.8.2. Moyens :

3.2.8.2.1. Médicaux

- ✓ Saignée : En raison de 10cc/Kg
- ✓ Oxygénothérapie : 1-5l/min

- ✓ Fer :
- ✓ Béta-bloquant :
 - Propranolol : injectable (0.05-0.1mg/kg lentement) Per os (2-5mg/jr en 2 à 3 prises Prostaglandines E1 :0,01mg/kg/j
- ✓ Antalgiques :
 - Paracétamol : 60mg/Kg/j
- ✓ Oxygène 1-5l/minute
- ✓ Diurétiques
 - Furosémide : 1 mg/kg/J + supplémentation potassique
- ✓ Digitaliques
 - Digoxine : 7-15 µg/kg/J
- ✓ Inhibiteurs d'enzyme de conversion
 - Captopril :
- ✓ Vasodilatateurs artériels pulmonaires
 - Monoxyde d'azote
 - Milrinone
- ✓ Diurétiques :
 - Hydrochlorothiazide 25mg/j
- ✓ Anti arythmiques :
 - Cordarone 200mg
 - Digoxine 0,25mg /j
- ✓ Antibiotiques :
 - Pénicilline G 20millions UI /J pendant 4 Semaines
 - Amoxicilline 200mg /KG/J
 - Gentamycine 3mg/kg/j
- ✓ Anticoagulants oraux
 - Anticoagulants parentéraux
 - HBPM : 0,01- 0,02/kg/j
 - HNF : 150 mg/kg/8h
- ✓ Antibiotiques
 - Pénicilline : 50000 - 100000 UI/kg/j
 - Céfazoline/Ceftriaxone : 50 mg/kg
 - Clindamycine : 20 mg/kg
- ✓ Anti hypertenseurs
 - Captopril : 1- 4 mg/kg/j

- Anti arythmiques (Amiodarone : 250 mg/m²/j)
- ✓ Diurétiques
 - Furosémide : 0,5-2 mg/kg/j
 - Spironolactone : 2-3 mg/kg/j
- ✓ Tonicardiaques
 - Digoxineb : 150-250 µg/m²/j
- ✓ Bétabloquants
 - Propranolol : 25-50 mg/m²/j
- ✓ Prostaglandines :
 - Aprostadil: 0,05 à 0,1µg/kg
- ✓ Dérivés nitrés
 - Trinitrine : 1-5µg/Kg/mn
- ✓ Antiagrégants plaquettaires
 - Aspégic 100mg/j

3.2.8.2.2. Instrumentaux :

Cathétérisme interventionnel par dilatation de l'AP au ballon, mise en place du Stent.

Fermetures percutanées de CIA et de CIV.

3.2.8.2.3. Chirurgicaux :

3.2.8.2.3.1. Matériels :

3.2.8.2.3.1.1. Matériel chirurgical :

- Scie de sternotomie : oscillante ou sauteuse
- Ecarteurs de Farabeuf
- Tirettes
- Clamps vasculaires
- Lacs
- Cire à os
- Fils : Fil monobrin 4/0 5/0, Fil tressé 2/0 double aiguille, fils d'aciers
- Pinces de Kelly; Haldsteid, Rezano, Debakey
- Ports aiguilles
- Ciseaux : Metzsembum, Mayo
- Bistouris : lame 11, lame 15, lame 22

- Cupules
- Canule d'aspiration
- Drains + Pleur Evac

3.2.8.2.3.1.2. Matériel de la circulation extracorporelle :



Figure 27: Matériel de circulation extracorporelle



Figure 28:Pompes à galets



Figure 29: Oxygénateur à membrane

Le but du cœur-poumon artificiel est de prendre en charge de façon temporaire la circulation et l'hématose d'un patient. Ainsi, l'ouverture des cavités cardiaques devient possible et la chirurgie est réalisée sur un cœur exsangue et arrêté.

Le sang du patient est dérivé du cœur droit veineux vers l'oxygénateur, qui, étant couplé à un échangeur thermique, permet son oxygénation et sa décarboxylation, en même temps que son refroidissement ou son réchauffement.

Il est ensuite propulsé par une pompe, dite artérielle, vers l'aorte. Les matériaux (canules, tubing, réservoir de cardiectomie, oxygénateur, filtre) sont à usage unique. À côté de ces éléments clés, sont rassemblées, sur une console mobile, une ou plusieurs pompes assurant la récupération du sang épanché en intra thoracique et intracardiaque, et la décharge des cavités cardiaques à certaines phases de l'intervention. Un circuit indépendant est utilisé pour effectuer la cardioplégie. Les autres principaux éléments du circuit sont, d'une part, des éléments de sécurité (filtre artériel, alarmes, prise de pression), et d'autre part, des éléments permettant un monitoring en continu des paramètres biologiques et biochimiques du patient. Enfin, si nécessaire, un hémoco concentrateur peut être placé en parallèle.

3.2.9. Indications thérapeutiques :

3.2.9.1. Bilan pré thérapeutique [67] :

Ce bilan sera électrique, échocardiographies et hémodynamique.

❖ Electrocardiogramme :

L'ECG va permettre de détecter les troubles du rythme et les troubles de la conduction associés à la cardiopathie ainsi que le retentissement sur les cavités.

❖ **Echo cardiographie :**

L'échocardiographie bidimensionnelle permet l'étude détaillée de la morphologie des valves auriculo-ventriculaires et des cavités cardiaques leur concordance avec les vaisseaux, elle visualise également le défaut septal.

L'écho doppler apporte en plus des informations hémodynamiques et visualise les shunts intra ou extra cardiaques, les fuites valvulaires et les jets des sténoses orificielles. Elle permet d'évaluer les pressions qui règnent dans les cavités.

❖ **Hémodynamique et angiographie :**

Le cathétérisme confirme le diagnostic, indique les conséquences hémodynamiques. Il précise les anomalies associées apportant ainsi, les éléments nécessaires à la discussion pré opératoire et de dépister un haut risque chirurgical.

Elle permet outre l'étude du trajet de la sonde de mesurer :

- **Les pressions dans les différentes cavités**
- **Le débit cardiaque**
- **Les résistances vasculaires**
- **L'oxymétrie**

La mesure des contenus en oxygène des échantillons sanguins prélevés dans chacune des cavités cardiaques permet de quantifier les shunts.

L'angiographie permet une étude morphologique et fonctionnelle.

La coronarographie a une grande importance avant la chirurgie d'une cardiopathie congénitale fréquemment associée à des anomalies coronaires pouvant compliquer le geste chirurgical (tétralogie de Fallot, transposition des vaisseaux).

3.2.9.2. Installation du patient :

Préparer un malade pour une opération à cœur ouvert comporte un certain nombre de gestes précis bien que non spécifiques. Le patient est en décubitus dorsal billot sous l'omoplate.

Des électrodes d'électrocardiogramme doivent être mises en position, avant l'induction de l'anesthésie, en position latérale ou postérieure de façon à ne pas gêner l'incision par stéréotomie médiane.

Il faut également poser une mesure de la saturation en oxygène SpO₂, du BIS (index bispectral, reflet de la profondeur de l'anesthésie), et du Bair Hugger (pour lutter contre l'hypothermie). Une pression radiale doit être installée, avant ou après l'induction de l'anesthésie. L'intubation orotrachéale s'effectue avec une sonde classique ou un tube à double lumière. Une sonde urinaire avec sonde thermique intégrée est posée aseptiquement pour surveiller la diurèse

peropératoire et postopératoire ainsi que la température centrale. La préparation du champ opératoire est réalisée par le chirurgien.

Après un nettoyage mécanique au moyen d'un brossage avec une solution iodée, le thorax complet est badigeonné par une solution antiseptique.

3.2.9.3. Techniques chirurgicales :

L'abord de la cage thoracique se fera par la voie classique, qui est la sternotomie médiane. Après section hémostase des tranches sternales et mise en place de l'écarteur sternal le péricarde est ouvert et suspendu.

3.2.9.4. Gestes thérapeutiques :

3.2.9.4.1. Installation chirurgicale de la circulation extracorporelle

La mise en place des canules de circulation extracorporelle est le premier temps de toute intervention à cœur ouvert. ; répondant à une technique parfaitement codifiée, elle doit être tout à fait soigneuse pour assurer, en toute sécurité, les gestes cardiaques nécessaires.

3.2.9.4.1.1. Conduite de la circulation extracorporelle :

La conduite de la circulation extracorporelle proprement dite est sous la responsabilité du perfusionniste, mais une parfaite entente avec le chirurgien et l'anesthésiste est indispensable pour assurer le bon déroulement des différentes phases.

La conduite de la circulation extracorporelle dépend des éléments suivants : état préopératoire de l'opéré, type et durée de la réparation, modalités de l'anesthésie et de la protection myocardique et surveillance peropératoire des constantes biologiques.

Une fois le geste chirurgical terminé et les cavités cardiaques refermées, le cœur du patient doit être parfaitement purgé de l'air qui s'y trouve.

L'échocardiographie trans œsophagienne a montré que, malgré une grande attention apportée à cette purge, le risque d'embolie gazeuse est réel. L'aorte toujours clampée, il faut procéder à deux manœuvres concomitantes : la purge aérienne et la résurrection cardiaque. La technique exacte et les séquences de la purge diffèrent beaucoup d'un chirurgien à l'autre et d'une chirurgie à une autre. Arrêter une circulation extracorporelle est donc une décision collégiale, où chacun doit donner son accord, afin que la reprise complète de l'activité cardiaque s'établisse dans les meilleures conditions.

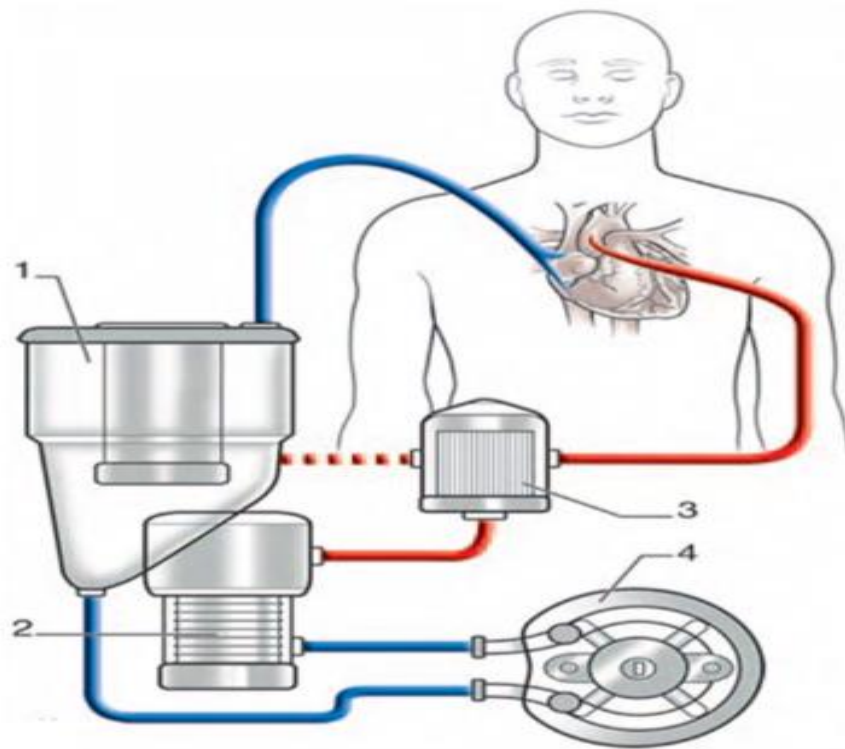
3.2.9.4.2. Principe de CEC chez l'enfant :

La CEC chez le nouveau-né, le nourrisson et l'enfant diffère de celle de l'adulte sur de nombreux points :

3.2.9.4.2.1. Dimensions :

Le problème le plus évident est celui du rapport entre la taille de l'enfant et celle du matériel [56].

La dimension des veines caves est réduite et les canules y sont facilement obstructrices (risque de syndrome cave supérieur, d'œdème cérébral, de stase hépatique et d'ascite). La taille de la canule aortique doit être suffisante pour diminuer le risque d'obstruction et le taux d'hémolyse au débit maximal possible (3.2L/min/m²). Plus le circuit est petit, plus la surface étrangère en contact avec le sang est grande par rapport au volume, donc plus les lésions mécaniques des éléments figurés et la libération des substances vasoactives sont intenses. Le volume de la CEC (amorçage ou priming) est 2 à 4 fois plus grand que le volume circulant de l'enfant, alors que le rapport est de 0.25:1 chez l'adulte. Le volume d'amorçage est de 250 - 400 ml alors que le volume circulant du nourrisson est de 200-500 ml. Pour réduire cette hémodilution il peut être associé dans des concentrés de culot globulaire et/ou du plasma frais congelé dans le priming.



1. Réservoir de cardiopathie ;
2. Oxygénateur ;
3. Filtre artériel ;
4. Pompe à galets.

Figure 30: Circuit classique de circulation extracorporelle

3.2.9.4.2.2. Hémodilution :

La dilution extrême imposée par le grand volume d'amorçage diminue la pression oncotique et l'hématocrite, ce qui augmente l'œdème tissulaire et baisse les résistances artérielles périphériques. Elle diminue la concentration des plaquettes et des facteurs de coagulation, et baisse le taux sérique des médicaments en circulation ; le risque de réveil et de décurarisation brusque au démarrage de la CEC est très élevé chez le petit enfant.

3.2.9.4.2.3. Particularités de la cardiopathie :

La présence de shunts aorto-pulmonaires (canal artériel, collatérales aorto-pulmonaires, shunts chirurgicaux de Blalock-Taussig) opère un vol systémique majeur dès le démarrage de la CEC. Lorsque la circulation pulmonaire est court-circuitée et que son régime de pression s'effondre, ces conduits continuent à débiter, remplissent progressivement l'oreillette et le ventricule gauches et provoquent un reflux veineux pulmonaire avec risque d'œdème pulmonaire.

L'opérateur doit veiller à occlure ces shunts avant la mise en pompe, parce que la gêne est triple.

3.2.9.4.2.4. Syndrome inflammatoire réactionnel systémique (SIRS) :

Plus les enfants sont petits, plus intense est la réaction inflammatoire parce que les éléments étrangers (circuit de CEC, aspirations, filtres) et les déclencheurs (variations thermiques, bas débit) sont proportionnellement plus importants que chez l'adulte. D'autre part, l'équilibre neuro-humoral et les cellules-cibles sont plus fragiles chez le nourrisson. La présence d'une hypertension pulmonaire aggrave les lésions inflammatoires dans les poumons. De nombreuses pistes ont été explorées dans l'espoir de réduire l'intensité de cette réaction. Les plus couramment utilisées sont les suivantes [57]:

- Utilisation de circuits héparinés
- Circuits rendus biocompatibles par imprégnation de polymères (poly-2 méthoxyéthylacrylate) ou de molécules anti-inflammatoires (facteur H inhibant le complément C3 [58].
- Hémofiltration en CEC (réchauffement) : chez les enfants, elle a un effet bénéfique en éliminant l'excès liquidien de l'hémodilution et en améliorant les échanges gazeux ; elle élimine une bonne partie des cytokines, mais également celles qui ont un effet anti-inflammatoire [59].
- Ultrafiltration modifiée.
- Prophylaxie pharmacologique : Décontamination digestive par antibiothérapie préopératoire ; Administration de stéroïdes.

3.2.9.4.2.5. Canulations [60] :

La taille des canules doit évidemment être adaptée à celle des vaisseaux (1/8, 3/16, 1/4).

La canulation veineuse se pratique le plus souvent avec deux canules angulées introduites dans la veine cave inférieure et dans la veine cave supérieure.

Une canule auriculaire droite unique est utilisable lors de lésion valvulaire ou sous-valvulaire aortique, d'intervention sur les gros vaisseaux, de Fontan extracardiaque, de Norwood ou de retour veineux pulmonaire anormal. La canule artérielle est placée dans l'aorte ascendante, sauf en cas de Norwood (elle est placée dans le canal artériel) ou d'interruption de l'arc aortique. La canulation fémorale n'est pas possible chez le petit enfant.



Figure 31: Montrant un thorax ouvert avec cannulation

3.2.9.4.2.6. Cardioplégie : [60]

En général, le myocarde du nouveau-né tolère mieux l'ischémie et la reperfusion que celui de l'adulte, mais la cyanose est associée à une baisse de la résistance myocardique aux différents stressseurs.

Le maintien de l'hypothermie cardiaque peut être difficile en présence de flux collatéral chez les cyanosés, ou lors d'anatomie anormale de l'arbre coronarien. A basse température, les solutions cristalloïdes ne semblent pas présenter de différence par rapport à la cardioplégie au sang ; pour les cardioplégies chaudes (hot shot), par contre, la solution au sang est préférable. Il suffit d'une plus faible concentration de K^+ pour obtenir l'arrêt cardiaque chez l'enfant ; l'addition de Ca^{2+} est bénéfique pour la préservation du myocarde néonatal.

3.2.9.4.2.7. Sevrage de la CEC :

Durant la phase de sevrage de la CEC, on n'administre plus d'agents anesthésiques volatils pour éviter leur effet dépresseur myocardique marqué chez le petit enfant. Les produits sanguins et dérivés doivent être prêts et réchauffés.

La salle d'opération est réchauffée. Avant de stopper la CEC, il faut s'assurer que le rythme et la fréquence cardiaque soient rétablis (la bradycardie est un signe d'alarme), que la contractilité soit adéquate, que la température soit normale (36°C œsophagien et 35°C rectal minimum) et que la ventilation soit parfaite (inflation pulmonaire contrôlée dans le champ opératoire, aspiration endotrachéale). Le ventilateur est réglé de manière à induire une hypocapnie (PaCO₂ 30-35 mm Hg) ou une normocapnie selon les circonstances ; la FiO₂ est de 1.0. Il faut vérifier l'équilibre acido-basique et assurer un pH \geq 7.4 pour éviter une vasoconstriction pulmonaire et permettre le plein effet des catécholamines.

Les petits enfants accumulent beaucoup d'eau interstitielle dans le parenchyme pulmonaire ; l'utilisation d'une hémofiltration modifiée devrait être envisagée pour toute CEC d'une durée modérée ou prolongée.

L'utilisation des vasopresseurs et des agents inotropes pour la mise en charge est dictée par l'observation du cœur dans le champ opératoire et à l'ETO, par l'analyse des pressions artérielles et veineuses centrales, et par les modifications hémodynamiques imposées par la chirurgie pratiquée. Vu la paucité de leurs récepteurs β -adrénergiques, les nourrissons ont besoin de substances spécifiques agissant sur les récepteurs α -adrénergiques (adrénaline) ou par voie non catécholaminergique (milrinone). La dysfonction droite est souvent l'élément dominant.

- La contractilité du cœur immature est très dépendante du taux de Ca²⁺ extracellulaire ; administration de CaCl₂ 0.2 ml/kg, à répéter si nécessaire (hypocalcémie, transfusions) ;
- La milrinone (0.25-0.75 mcg/kg/min) est très utile chez les petits enfants car elle agit par une voie non-adrénergique et baisse les RAP ;
- L'adrénaline (0.01-0.5 mcg/kg/min) agit sur les récepteurs β_1 , β_2 et α ;
- La combinaison milrinone + adrénaline est extrêmement efficace dans toutes les cardiopathies ; dans beaucoup de centres, c'est l'inotrope de premier choix pour les cas standards ou complexes ;
- La dobutamine (5-10 mg/kg/min) provoque une tachycardie et peut induire une poussée hypertensive ; elle est plutôt réservée aux cas simples (CIV isolée, par exemple) ;
- En cas de résistances systémiques basses, la noradrénaline (0.05-1.0 mcg/kg/min) peut être indiquée pour maintenir la perfusion coronarienne si la pression diastolique systémique est trop basse (0.05 mcg/kg/min), notamment en cas de dysfonction du

VD; s'assurer que le VG peut soutenir l'augmentation de postcharge ; En cas de bloc AV complet ou de bradycardie sévère, on peut administrer de l'isoprénaline (1mcg/kg) en attendant la mise en place d'un pacemaker : plus l'enfant est petit, plus le débit est dépendant de la fréquence cardiaque ; Une PAP élevée, une défaillance droite ou des conditions de surcharge du ventricule sous-pulmonaire sont une indication au NO (10-30 ppm) ; D'une manière générale, le ventricule le plus à risque au sortir de CEC est celui qui est le plus hypertrophié ou celui qui a subi une ventriculotomie.

Dans les heures qui suivent une CEC, les RAP répondent à l'alcalose respiratoire (baisse de la PaCO₂) mais sont peu sensibles à l'oxygène, alors que ce dernier est habituellement un bon vasodilatateur pulmonaire. On ventile cependant avec une FiO₂ élevée (1.0), de manière à maintenir une PaO₂ d'au moins 100 mmHg. La persistance d'une HTAP et d'une dysfonction droite malgré les vasodilatateurs pulmonaires (PGE1, NO) et les agents inotropes (milrinone, adrénaline) peut inciter à ne pas fermer le péricarde ni le sternum, ou à créer une petite CIA de décharge. Le sang qui passe alors de l'OD à l'OG décharge le VD et augmente le débit du VG, au prix d'une désaturation artérielle [61].

L'œdème cardiaque qu'engendre une longue CEC est aussi une indication à ne pas refermer le sternum. Certaines circonstances peuvent donc conduire à retarder la fermeture du sternum de 12-48 heures, particulièrement si l'enfant est petit (< 3 kg, < 7 jours) [62] :

- Risque élevé de distension ventriculaire ;
- Fortes doses d'agent inotrope (adrénaline > 0.3mcg/kg/min) ;
- Instabilité hémodynamique, HTAP ;
- Compliance pulmonaire très altérée ;
- Longue CEC (> 180 minutes), long clampage aortique (> 90 minutes) ;
- POG très élevée, SvO₂ < 51%.

La contre-pulsion intra-aortique n'est pas utilisable chez le petit enfant à cause de sa taille, de sa tachycardie, de la souplesse de son aorte et des éventuelles collatérales aorto-pulmonaires. Par contre.



Figure 32: Montrant l'appareil d'ECMO

L'ECMO (extra-corporeal membrane oxygenation) est une assistance efficace en cas de défaillance ventriculaire, mais la mortalité reste élevée quand l'indication est une incapacité à sortir de CEC. Le but de l'ECMO est de restaurer le débit cardiaque, de suppléer la ventilation, de diminuer les agents inotropes et d'attendre la récupération fonctionnelle du myocarde. Chez l'enfant, ses indications sont les suivantes.

- Défaillance hémodynamique ;
- Défaillance du VD sur HTAP sévère ;
- Long clampage aortique ;
- Défaut de protection myocardique ;
- Ischémie coronarienne ;
- Problème chirurgical.

La difficulté à sevrer l'enfant de la CEC peut aussi être due à une correction chirurgicale inadéquate ou insuffisante. L'ETO prend ici toute son importance pour décider d'un éventuel retour en CEC pour améliorer la correction [63, 64,65 ,66].

La persistance d'une anomalie péjore significativement le pronostic vital.

3.2.10.1. Gestes palliatifs :

3.2.10.1.1. Atriostomie de Rashkind [68] :

❖ **But :**

Son but est la résection de la partie postérieure de la cloison inter auriculaire pour.

- Améliorer la saturation en oxygène du sang systémique
- Diminuer la pression dans l'OD, diminuer la pression veineuse centrale et la pression veineuse pulmonaire.

❖ **Indications :**

Ces indications sont limitées. Elles s'adressent aux nouveau-nés et nourrissons avant trois mois, présentant une transposition des gros vaisseaux car passé cet âge, l'épaississement du septum rend aléatoire l'intervention.

❖ **Méthode :**

Le cathéter à ballonnet est introduit par voie veineuse fémorale jusque dans l'OD puis, il est poussé dans l'OG à travers le foramen ovale.

Un repérage échographique permet de s'assurer de la bonne position du ballon gonflé.

Grâce à une traction brusque, le ballonnet est ramené dans l'OD. La manœuvre est ainsi reproduite à 2 à 3 reprises.

3.2.10.1.2. Opération de Blalock Hanlon [68] :

❖ **But :**

Elle poursuit les mêmes buts que l'atrioseptostomie de Rashkind.

❖ **Technique :**

La voie d'abord est la thoracotomie droite dans 5° EIC droit. Après le contrôle, des éléments vasculaires du pédicule pulmonaire droit. Les deux oreillettes sont ouvertes, le septum saisi dans une pince et sectionné jusqu'au ras du clamp qui est entre ouvert pour attirer au dehors la plus grande étendue du septum par traction sur une pince. On voit apparaître la fosse ovale, la résection est terminée.

❖ **Indications :**

Elle est indiquée dans :

- **Les atrésies tricuspides avec CIA restrictive**
- **Les échecs de la septostomie de Rashkind**
- **Les retours veineux pulmonaires anormaux avec CIA restrictive**

3.2.10.1.3. Cerclage de l'artère pulmonaire [68,69].

❖ **But :**

Il est destiné à pallier les effets délétères d'une augmentation excessive du flot pulmonaire sur le cœur par défaillance cardiaque ou sur le lit artériel pulmonaire par installation progressive de lésions anatomiques irréversibles.

❖ **Indications :**

Il est réservé aux :

- **CIV multiples ou lorsqu'elles sont associées à d'autres malformations.**
- **Ventricule droit à double issue**
- **Canal atrio ventriculaire**
- **Ventricule unique**
- **Transposition des gros vaisseaux**

❖ **Méthode :**

La voie d'abord est choisie suivant la pathologie en cause. Ce peut être : thoracotomie postéro latérale, antéro latérale gauche ou une sternotomie. Après exposition de l'artère pulmonaire, le tour de l'artère doit être fait en observant deux impératifs :

- Il doit être très bas, très près du cœur
- Il doit être fait sans disséquer l'aorte de l'artère pulmonaire car seul le tissu fibreux adventiciel maintient le cerclage en place et l'empêche de migrer vers le haut.

Le degré de cerclage peut être apprécié de deux façons

- Par la prise des pressions pulmonaires en aval

Le sevrage progressif aboutit à une augmentation de la pression aortique et à la baisse de la pression pulmonaire

- Par la mise en place d'un lacs de longueur prédéfinie permettant de donner à l'artère pulmonaire un calibre déterminé.

3.2.10.1.4. Anastomoses systémico pulmonaires. [70, 71, 72,73]

❖ **But**

Elles ont pour principe de créer un shunt entre l'aorte ou l'artère sous Clavière avec l'artère pulmonaire pour augmenter le débit pulmonaire.

❖ **Indications. [71]**

Ces anastomoses s'adressent aux cardiopathies congénitales cyanogènes caractérisées par une hypo perfusion pulmonaire avec désaturation artérielle en oxygène :

- **Tétralogie de Fallot**
- **Atrésie tricuspide**
- **Atrésie pulmonaire avec septum intact**
- **Ventricule unique avec atrésie pulmonaire**
- **Transposition des gros vaisseaux**

❖ **Méthodes**

Elles regroupent quatre méthodes mais nous citerons d'abord deux méthodes qui ont été abandonnées de nos jours du fait de nombreuses imperfections (intervention de Pott) et limites à leur application (intervention de Waterston - Cooley).

➤ **Intervention de POTT**

Son principe comporte une anastomose latéro-latérale entre la branche gauche de l'artère pulmonaire et l'aorte descendante. Elle n'est possible que dans le cas où la crosse aortique est à gauche.

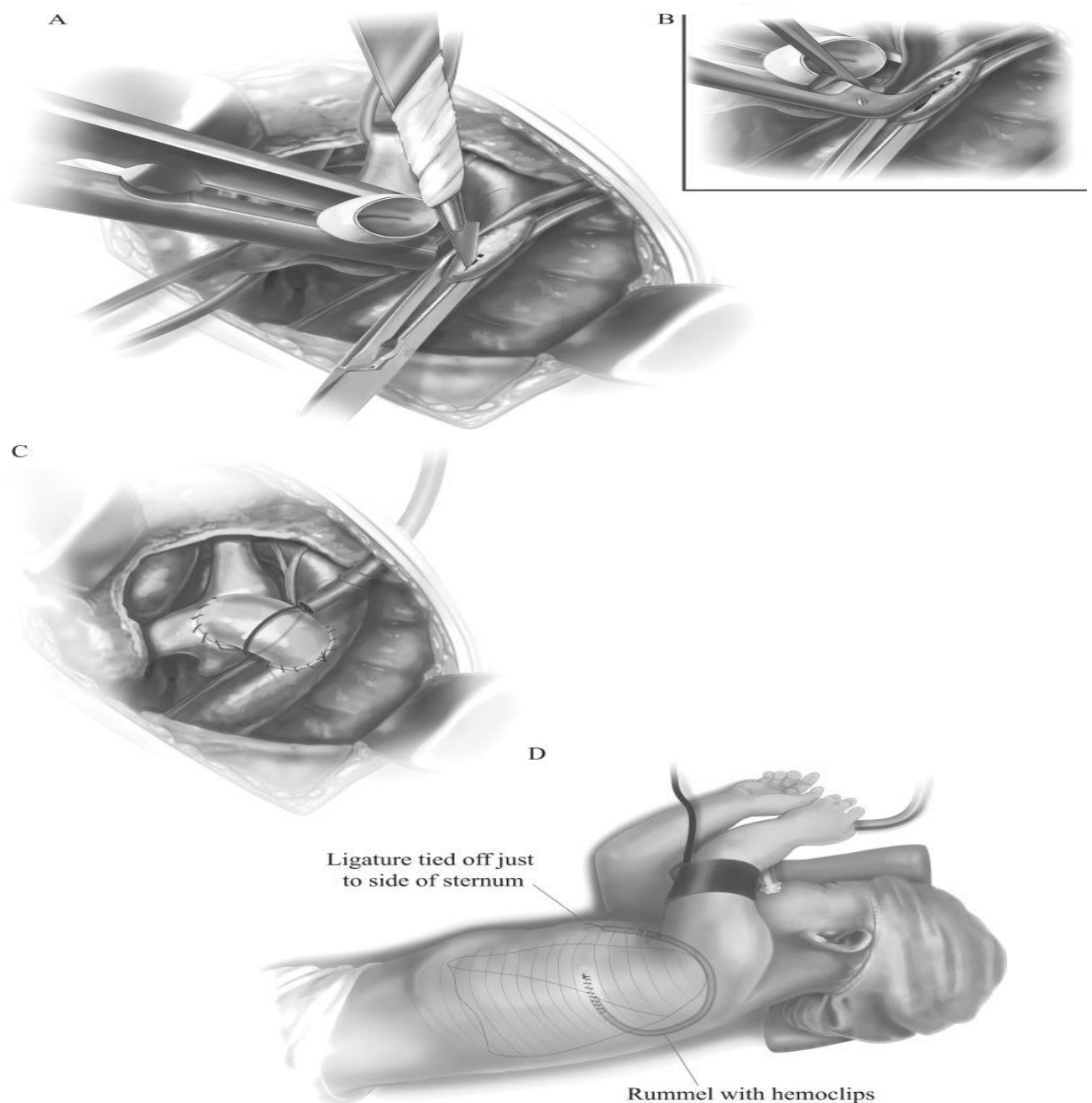


Figure 33: Intervention de Pott

➤ **Intervention de WATERSTON- COOLEY**

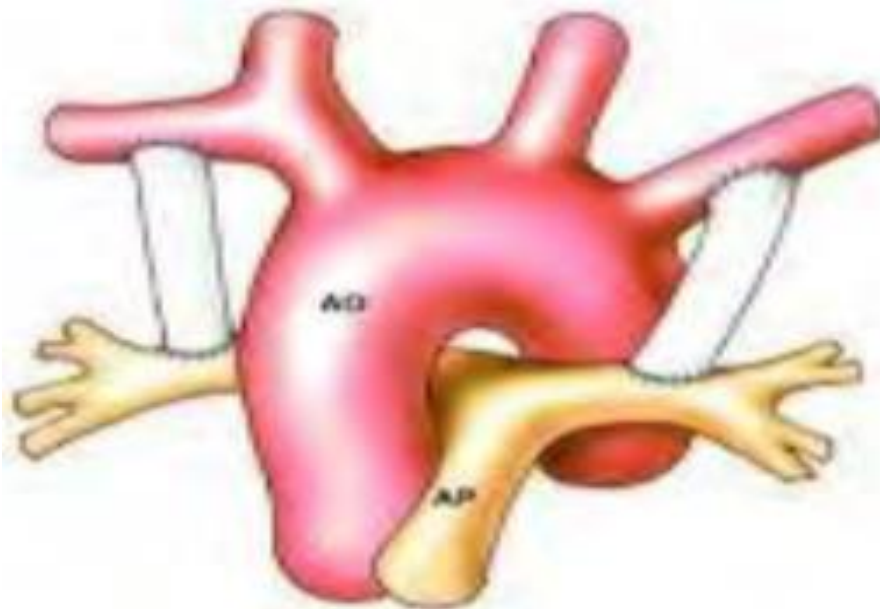
Il crée une anastomose latéro latérale entre l'aorte ascendante et la branche droite de l'artère pulmonaire. Cette anastomose doit se faire exactement sur la face postérieure de l'aorte ascendante [74].

➤ **Anastomose de BLALOCK TAUSSIG « classique »**

Elle peut se faire à gauche comme à droite et crée une anastomose entre l'artère pulmonaire et la sous Clavière par :

- Mobilisation de l'artère sous Clavière droite dans son segment pré récurrentiel. Ligature des collatérales de la sous Clavière la plus périphérique possible.
- Anastomose termino terminale entre la sous Clavière et l'artère pulmonaire du même côté.

L'inconvénient de cette intervention est qu'il peut apparaître un vol sous clavier [72].



AO. Aorte ;

AP. Artère pulmonaire

Figure 34: Anastomose de Blaloc -Taussig [72]

Anastomose de BLALOCK TAUSSIG modifiée ou Intervention de De LEVAL

Le procédé consiste en l'interposition d'une prothèse tubulée entre l'artère sous Clavière et une branche de l'artère pulmonaire. La voie d'abord est la thoracotomie postérolatérale droite.

- Dissection de l'artère pulmonaire. Elle sera abordée à la face postérieure de la VCS.

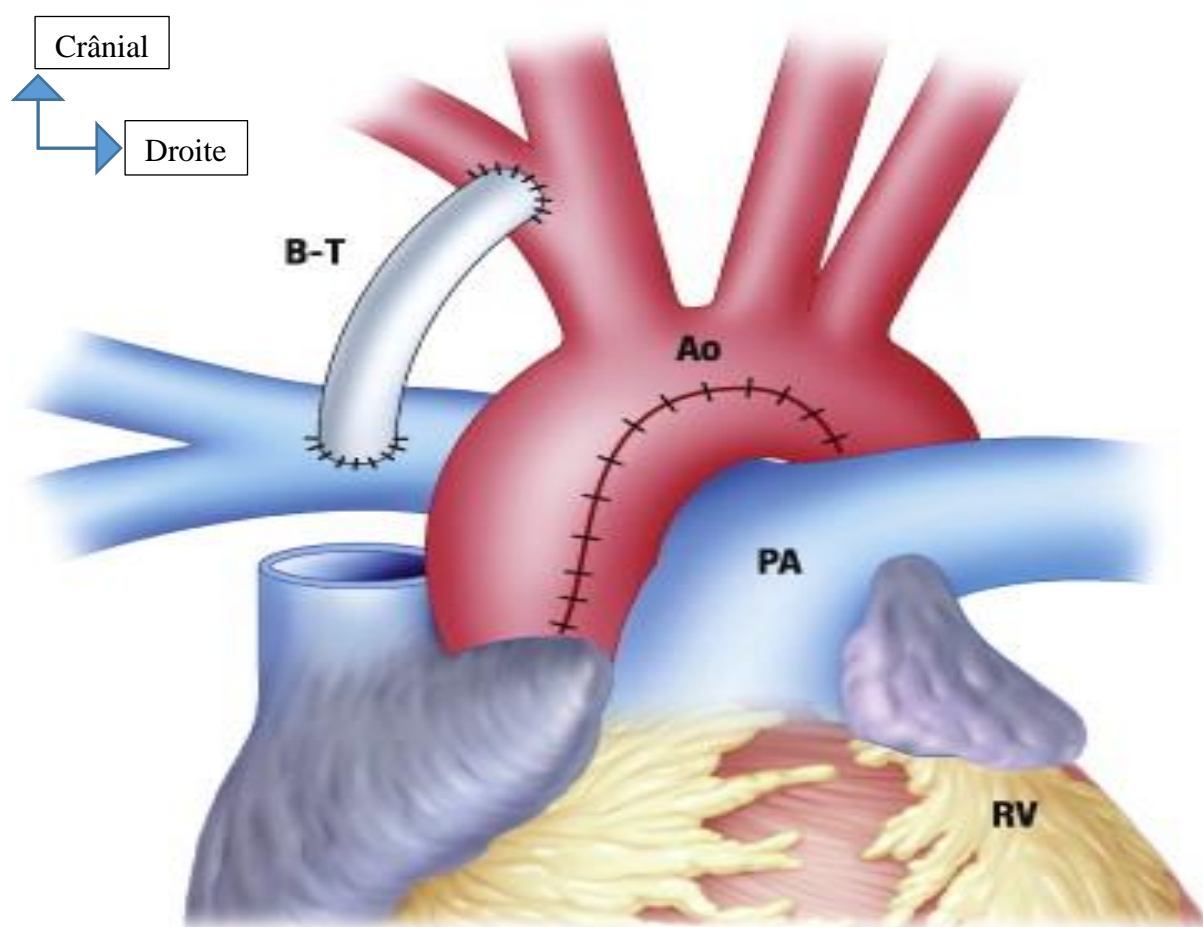
La dissection va s'étendre jusqu'à la naissance de l'artère médiastinale.

- Abord de l'artère sous-Clavière droite : L'artère sous Clavière est libérée sur une courte distance. La dissection se prolonge vers le bas jusqu'au moment où elle croise le pneumogastrique.

- Anastomose sur l'artère sous-Clavière : L'artère sous Clavière droite est attirée par le lacs précédemment placé. L'extrémité du tube est taillée en biseau, l'artère sous clavière est incisée longitudinalement sur une longueur correspondant à la dimension du biseau. L'anastomose est réalisée à l'aide de fil mono filament.
- Anastomose sur l'artère pulmonaire.

Elle doit être réalisée avant la naissance de l'artère médiastinale.

L'artère pulmonaire est incisée transversalement. Le tube est taillé transversalement à longueur exacte afin de tomber harmonieusement sur l'artère pulmonaire. L'anastomose est effectuée en surjet de fil mono filament. Il faut vérifier l'étanchéité et le bon fonctionnement du montage [73].



BT : Blalock Taussig ; Ao : aorte ; PA : artère pulmonaire ; RV : ventricule droit

Figure 35: Intervention de Blalock Taussig modifié [73].

3.2.10.1.5. Dérivation cavo pulmonaire :

❖ Indication :

Elles sont proposées dans les cardiopathies complexes de type univentriculaire et particulièrement dans :

- Le ventricule unique

- L'hypoplasie du ventricule gauche
- L'atrésie tricuspide

❖ **Méthodes [75, 76,77] :**

Elle passe par plusieurs étapes préparatoires ou dérivations cavopulmonaires partielles qui dérivent un territoire cave, le plus souvent supérieur, soit vers l'artère pulmonaire (intervention de GLENN), soit vers les deux artères pulmonaires (GLENN bidirectionnel).

➤ **Intervention de NORWOOD :**

Elle a pour but de régulariser le débit pulmonaire, de reconstruire l'arche aortique et créer une large CIA, pour corriger l'obstacle systémique.

Il consiste à utiliser le ventricule droit et le tronc de l'artère pulmonaire pour assurer le débit systémique.

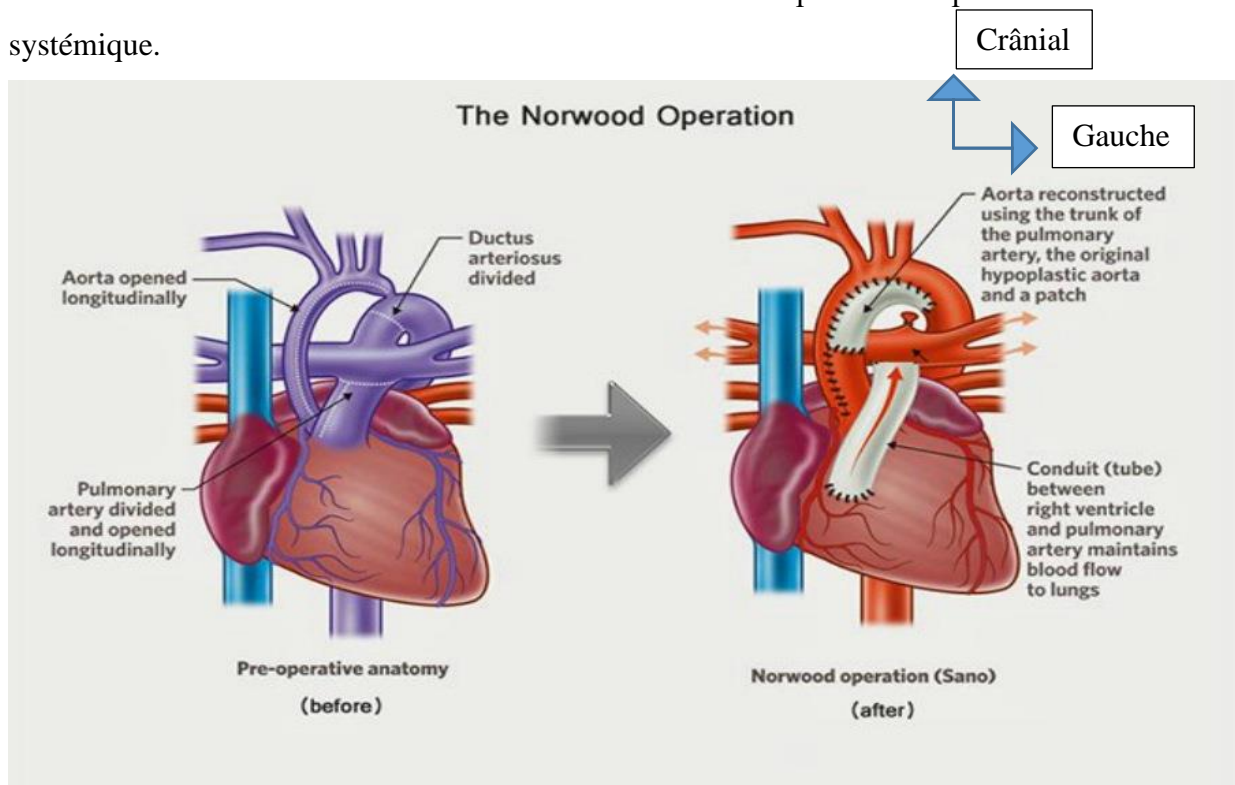


Figure 36: Intervention de Norwood

➤ **Intervention de GLENN**

Le but est de réaliser une anastomose cave supérieure en préparant le temps ultérieur.

La VCS est sectionnée à la jonction avec l'OD et anastomosée en termino-latéral au bord supérieur de l'artère pulmonaire.

Le moignon auriculaire de la VCS est alors anastomosé au bord inférieur de l'artère pulmonaire droite.

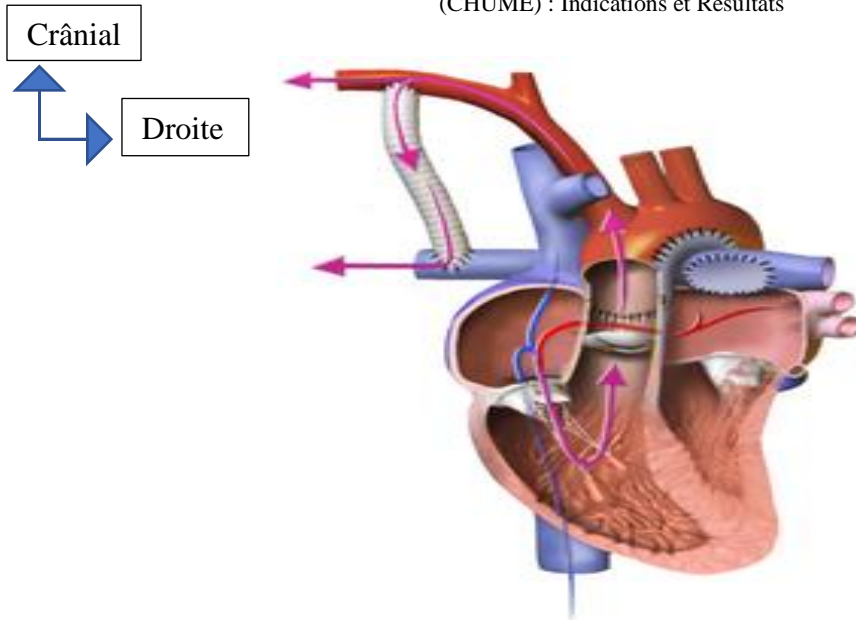


Figure 37: Intervention de GLEEN

➤ **Intervention de FONTAN**

Elle consiste à une intervention de Glenn associé à un tube valvulé entre l'auricule droit et l'artère pulmonaire droite.

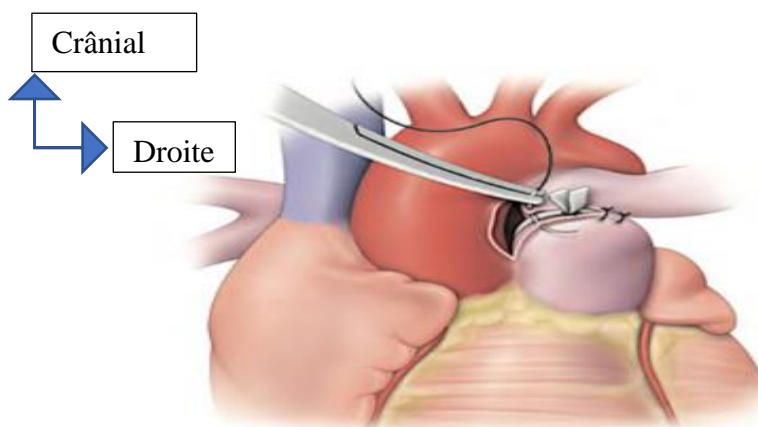


Figure 38: Intervention de Fontan

❖ **Dérivation cavopulmonaire totale**

C'est le temps final et consiste à dériver tout le retour veineux systémique vers l'artère pulmonaire. Pour le territoire cave supérieur, on réalise toujours une anastomose termino terminale entre VCS et l'artère pulmonaire.

Pour le territoire veineux cave inférieur plusieurs méthodes sont utilisées.

La dérivation cavopulmonaire décrite par PUGA et De Leval consiste à créer un chenal intra veine inférieure vers l'orifice de la veine cave supérieure.

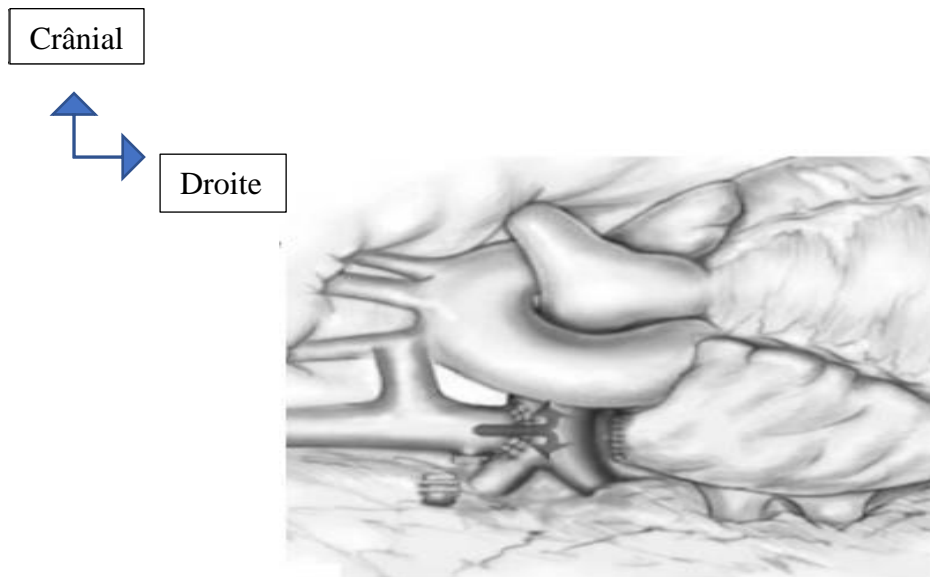


Figure 39: Dérivation cavo-pulmonaire

3.2.10.2. Gestes curatifs :

3.2.10.2.1. Cure d'une persistance du canal artériel :

❖ Indications :

Tout canal artériel diagnostiqué doit être fermé chirurgicalement sauf en cas d'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) avec élévation importante des résistances pulmonaires ou inversion du shunt dans laquelle la chirurgie est contre indiquée.

La fermeture du canal artériel par voie transcutanée trouve son indication chez l'adulte mais elle se discute chez l'enfant car elle supprime une morbidité non négligeable au prix d'un risque de shunt résiduel minime.

❖ Méthodes :

➤ Section - suture du canal artériel [78] :

La voie d'abord est la thoracotomie postéro latérale gauche au 5 EIC. Après exposition de la région et contrôle de l'aorte thoracique, la dissection du canal est prudente.

Le bord supérieur du canal est exposé progressivement vers l'artère pulmonaire.

Le bord inférieur est disséqué après refoulement du nerf récurrent. Deux clamps droits sont disposés de façon à mordre sur la paroi de l'aorte pour l'un et la paroi de l'artère pulmonaire pour l'autre. Le canal est sectionné à égale distance des 2 clamps et la suture commence avant la section complète. La suture des deux versants se fait par surjet de monofil non résorbable.

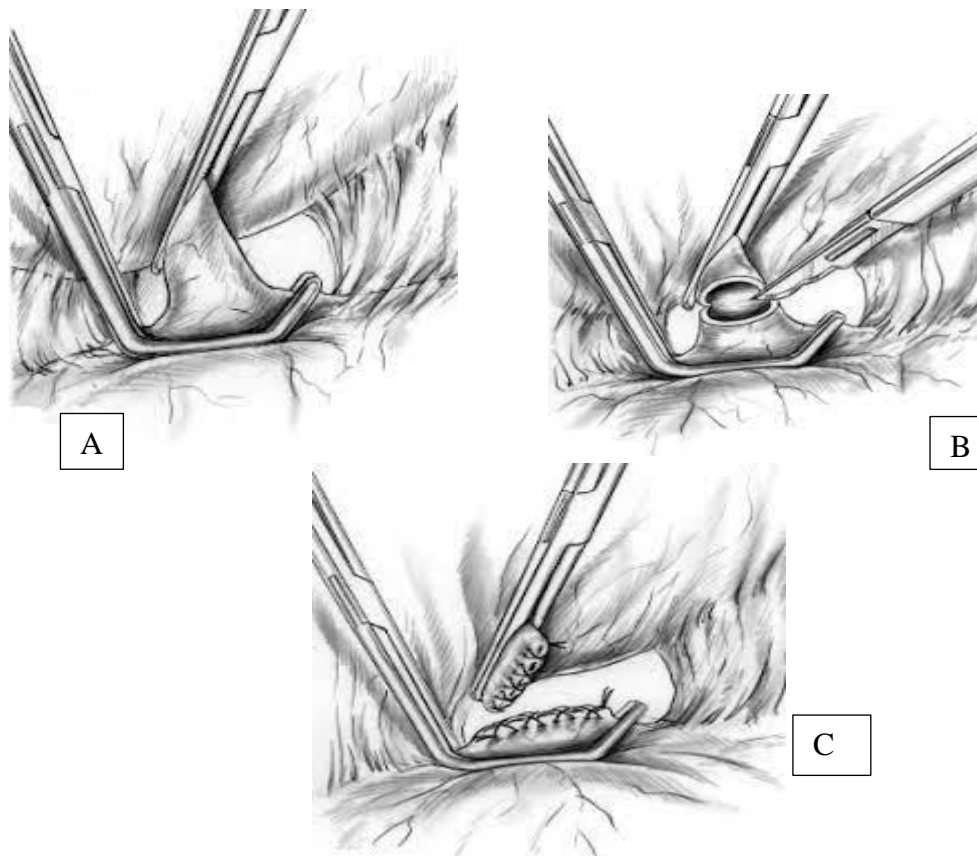


Figure 40: Fermeture du CA par section-suture [78]

➤ **Ligature du canal artériel [79] :**

Après dissection du canal artériel, la ligature se fait :

- Soit par deux ou trois points séparés de quelques millimètres. Les sutures de ligatures à chaque extrémité du canal sont passées à travers l'adventice et la média pour éviter une migration et assurer plusieurs points.
- Soit par des points relativement épais qui auraient l'avantage de minimiser le risque de rupture accidentelle.
- Soit par la disposition de deux clips d'hémostase métalliques

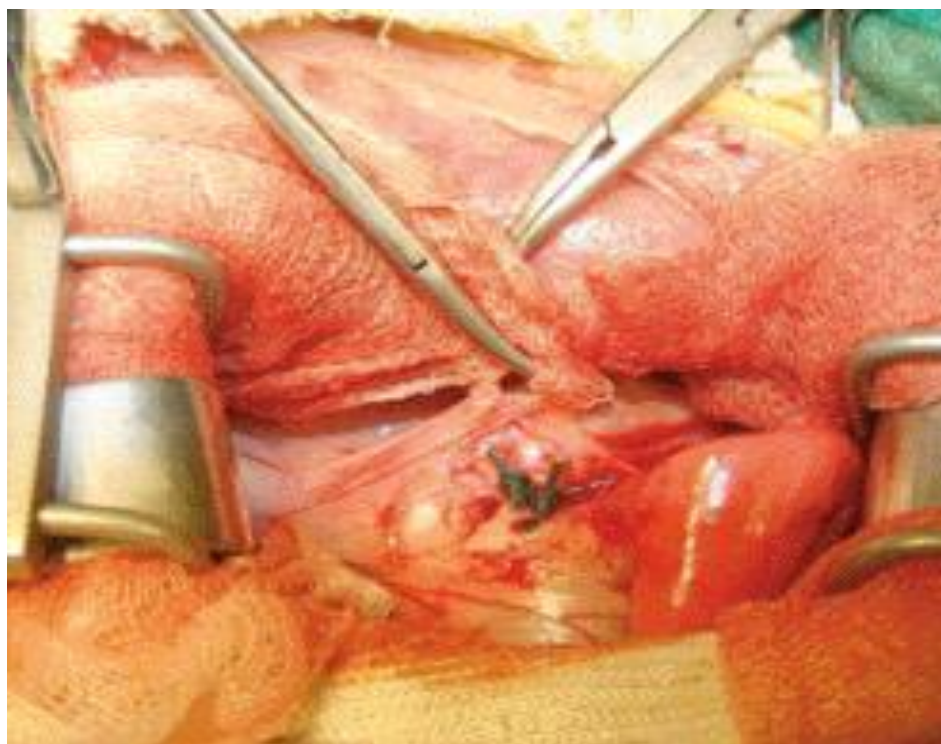


Figure 41: Fermeture du CA par ligature [79]

➤ **Fermeture du canal artériel par voie transcutané [80]**

C'est l'occlusion du canal artériel par la mise en place d'une ombrelle par voie percutanée.

Une pièce mousse en polyuréthane est montée sur une armature métallique flexible.

L'ensemble replié et solidaire d'un système de traction est placé dans une graine de Mullins.

Le dispositif est introduit par voie veineuse fémorale. Ce dernier est monté à travers le canal artériel dans l'aorte ascendante ou poussé hors de la graine, l'ombrelle se déploie.

Le système de traction permet de retirer l'ombrelle qui est dans la partie aortique du canal artériel qu'elle obture. Elle est alors immobilisée soit par l'ouverture d'une deuxième ombrelle qui lui est solidaire du côté pulmonaire soit par la fixation d'une barrette du même côté.

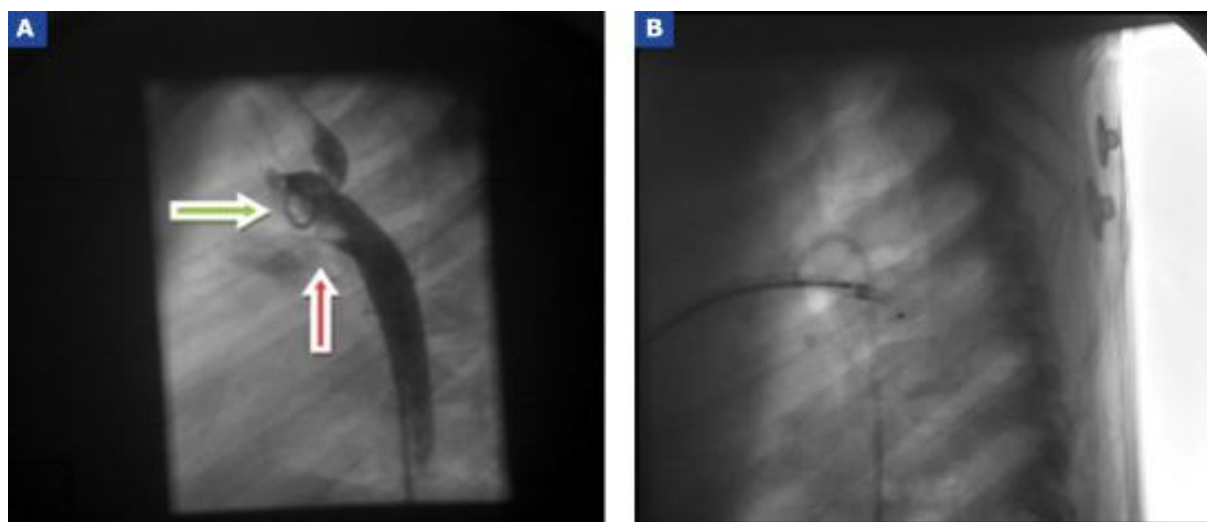


Figure 42: Fermeture du canal artériel par voie transcutané [80]

3.2.10.2.2. Fermeture d'une CIA :

❖ Indications [81,82] :

La CIA doit être corrigée lorsque le rapport QP/QS > 1,5 entre 5 et 10 ans. Chez la fille en l'absence de complication, on peut attendre la formation du sillon mammaire pour des raisons esthétiques.

Les CIA avec HTAP et résistances pulmonaires fixées ne doivent pas être opérées.

Chez l'adulte, le gène fonctionnel conduit à l'indication chirurgicale.

❖ Méthodes :

- Fermeture chirurgicale [83].



Figure 43: Cure de CIA sv associée à RVPA

La voie d'abord peut être une sternotomie médiane qui permet une exploration précise de la CIA ou une thoracotomie antérolatérale ou postéro latérale droite qui a un avantage esthétique.

La CIA sera fermée par un patch prothétique ou de péricarde autologue.

Le patch est fixé par surjet au bord de la CIA en commençant par le bord inférieur.

Elle peut se faire aussi par suture directe des berges.

- Fermeture percutanée [84]

Seules les communications inter auriculaires au milieu du septum inter auriculaire peuvent être fermées par voie percutanée.

Le clamshell est une double ombrelle introduite par voie veineuse fémorale dont la technique d'implantation est comparable à celle utilisée pour fermer le canal artériel.

Le système de sideris est constitué d'une ombrelle qui est appliquée contre la face gauche du septum inter auriculaire et maintenu en place grâce à une pièce située dans l'OD et boutonnée avec l'ombrelle.

3.2.10.2.3. Fermeture d'une CIV [85] :

❖ Indication :

Une petite CIV isolée doit être respectée quel que soit l'âge si les CIV larges à gros débit avec HTAP doivent être opérés le plus tôt possible avant que s'installe une HTAP irréversible.

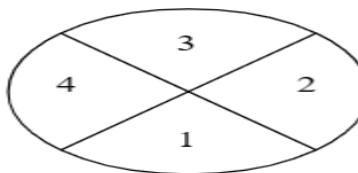
❖ Méthode :

- La voie d'abord dépend du type de CIV :

Par voie ventriculaire droite, après ouverture la CIV est considérée comme comportant 4 segments de pourtour.

Par voie atriale droite, la CIV se découvre sous la valve septale ou sous la commissure antéro supérieure. Le bord inférieur est plus facile à voir que le bord supérieur et s'il est inaccessible, il faut passer par la ventriculotomie.

La suture de la pièce de Dacron rendue imperméable par une pastille de péricarde accole à sa face gauche commence par le segment 1.



La suture de ce segment se fait à points simples en faisant attention, car, par cette voie on est tenté de passer les points sur la face droite du septum et non sur la crête ce qui explique 20 à 30% de bloc de branche droit. La suite de la suture du patch habituellement réalisée en surjet se poursuit.

Les CIV infundibulaires sont abordées par aortomie basse horizontale, la suture se fait par surjet, et le bord supérieur est cousu dans l'anneau aortique proprement dit.

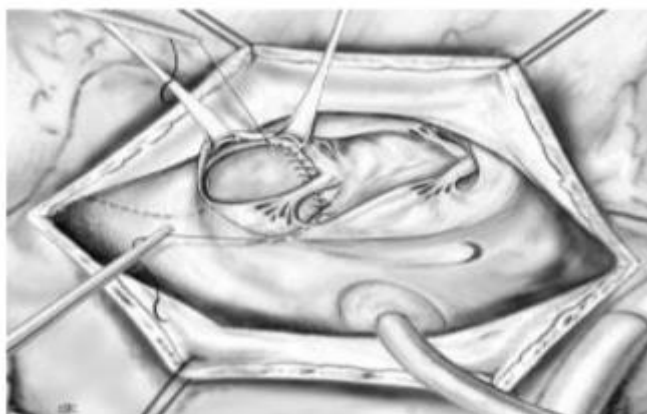


Figure 44: Fermeture de la CIV par un patch de péricarde autologue [85]

3.2.10.2.4. Correction de Tétralogie de Fallot :

❖ Indication [82] :

Elle doit être envisagée d'emblée lorsque la cyanose et la polyglobulie ne sont pas très importantes et lorsque les lésions anatomiques ne sont pas trop sévères.

Elle peut être indiquée suite à une anastomose palliative.

Dans ce cas elle doit être décidée avant que l'anastomose ne devienne insuffisante.

❖ Méthode [86] :

La voie d'abord est la sternotomie médiane. Cette correction comprend plusieurs étapes :

- Traitement de la sténose pulmonaire

Il est mené par une courte incision verticale de l'infundibulum.

Il consiste en la résection de la sténose infundibulaire par élargissement du passage entre l'infundibulum et la chambre de remplissage est la résection des attaches pariétales du septum infundibulaire.

- Fermeture de la CIV

Elle se fera par surjet et le matériel est choisi par ses caractères de souplesse et d'étanchéité.

- Traitement des sténoses du tronc

La sténose peut être isolée dans ce cas, une incision longitudinale du tronc continue est suivie d'une excision de la faux sagittale. Quelques points séparés fins reconstituent la continuité endothéliale et aplatissent la saillie.

- Fermeture de la voie pulmonaire par une pièce prothétique.

La taille de la prothèse choisie sera fonction du poids de l'enfant.

3.2.10.2.5. Canal atrioventriculaire [87] :

3.2.10.2.5.1. Canal atrioventriculaire complet :

Le seul traitement est chirurgical. Il repose sur la technique de réparation complète décrite par Rastelli en 1968.

La cure se fait sous CEC à travers l'oreillette droite. Elle consiste à réparer séparément toutes les lésions élémentaires : fermeture de la CIV par patch, création de deux valves atrioventriculaires à partir de la valve unique, fermeture de l'ostium primum par un deuxième patch fixé en dehors du sinus coronaire pour éviter le tissu de conduction.

Le cerclage de l'artère pulmonaire est une intervention palliative et temporaire et a pour but de diminuer l'HTAP et le shunt permettant d'attendre le moment d'une cure complète ultérieure.

3.2.10.2.5.2. Canal atrioventriculaire partiel :

Son traitement est chirurgical et comporte la fermeture de la CIA par un patch et la réparation de la valve auriculoventriculaire gauche par suture de la fente. Le principal danger est représenté par la lésion du tissu de conduction. La suture de la fente mitrale n'est pas obligatoire s'il n'y a pas de fuite mitrale appréciée en peropératoire par l'épreuve à l'eau.

3.2.10.2.6. Sténoses sous-valvulaires aortiques [88] :

L'indication chirurgicale est posée dès que le gradient maximum à l'échographie dépasse 30 mmHg où dès qu'apparaît une insuffisance aortique.

Le traitement chirurgical des sténoses sous-aortiques peut être simple et parfaitement réglé, mais peut être aussi très complexe. Différentes situations

Peuvent se rencontrer :

- **Situation 1** : sténose bien localisée, fibreuse. La technique est celle de la résection de la membrane sous-aortique ;
- **Situation 2** : sténose intermédiaire. Elle fait recours à une myectomie élargie ;
- **Situation 3** : les sténoses diffuses avec orifice aortique de taille normale sont traitées par la technique de Konno modifiée ; si l'orifice aortique nécessite d'être élargi, il fait appel à l'intervention de Ross-Konno, éventuellement associée à une myectomie apicale en cas de sténose s'étendant loin jusqu'à la pointe du ventricule gauche.

La conduite du traitement est déterminée lors de l'inspection de la voie sous-aortique.



Figure 45: Résection de la membrane sous aortique [88]

3.2.10.2.6.1. Sténoses médio ventriculaires droites [89] :

Le traitement de telles sténoses ne peut être que chirurgical.

L'intervention est réalisée sous CEC. Les formes localisées sont abordées par voie transauriculaire droite.

Le tissu musculaire et fibreux responsable de l'obstacle doit être réséqué en totalité. Il n'est que rarement nécessaire d'inciser l'infundibulotomie du ventricule droit et de l'élargir à l'aide d'un patch prothétique.

Dans les sténoses infundibulaires diffuses, l'abord de la lésion est fait par ventriculotomie verticale. La résection musculaire doit être complétée d'un élargissement par patch infundibulaire pour avoir la garantie d'un excellent résultat.

3.2.10.2.6.2. Sténoses valvulaires pulmonaires à septum inter ventriculaire intact [89] :

3.2.10.2.6.2.1. Valvuloplastie par ballonnet :

Depuis la description de la valvuloplastie percutanée en 1982 par Kan et al cette technique est devenue la thérapeutique de choix dans la sténose valvulaire pulmonaire à septum inter ventriculaire intact. Seules certaines valves pulmonaires très dysplasiques et élastiques résistent au ballon et relèvent de la chirurgie.

Quant à la difficulté technique du cathétérisme interventionnel, elle varie surtout en fonction de l'âge et du poids du patient, mais aussi en fonction de la sévérité de l'anomalie.

Le cathétérisme cardiaque doit toujours débiter par une étude hémodynamique pour confirmer le niveau de pression ventriculaire droite, et se poursuivre par une angiographie afin de préciser l'anatomie du ventricule droit et surtout de mesurer le diamètre de l'anneau pulmonaire.

Le diamètre du ballonnet choisi doit être légèrement supérieur à celui de l'anneau pulmonaire, de 10 à 20 % en inflation maximale.

Le ballonnet équipé de marqueurs radio-opaques est introduit sur un guide rigide préalablement placé dans l'artère pulmonaire par voie veineuse (habituellement fémorale) et avancé dans l'anneau pulmonaire sous contrôle radioscopique. A l'aide de produit de contraste dilué, on effectue une inflation à la main du ballonnet. La pression effectuée par cette manœuvre doit faire disparaître l'empreinte de la valve sur le ballonnet au niveau de la sténose.

3.2.10.2.6.2.2. Traitement chirurgical :

La chirurgie garde des indications en cas d'impossibilité techniques ou d'échecs de la dilatation percutanée.

Les techniques de dilatation à cœur fermé ont été abandonnées au profit d'une approche sous CEC à cœur ouvert.

Après ouverture longitudinale du tronc pulmonaire, la valve pulmonaire est

inspectée. Lorsque les ébauches commissurales sont bien individualisées, elles sont incisées jusqu'à l'anneau (commissurotomie). Lorsque les commissures sont mal identifiables, une exérèse de la valve est réalisée (valvulectomie).

3.2.10.3. Approche de la prise en charge des cardiopathies congénitales en Afrique et en France [90] :

Malgré un taux de croissance économique en nette progression, l'Afrique reste confrontée à une crise sanitaire persistante. Le taux de mortalité infantile et le taux de mortalité de moins de 5 ans figurent parmi les plus élevés au monde.

Selon le bureau régional de l'OMS, on compte 2 médecins, 11 infirmiers et sages-femmes, et 9 lits d'hôpitaux pour 10000 habitants.

3.2.10.3.1. Au Maghreb [91,92] :

A l'hôpital d'enfants du CHU Ibn Rochd au Maroc, dans une étude rétrospective sur 171 patients colligés sur une période de deux ans, seul 30 % (33 cas) de ces patients avaient bénéficié d'un traitement chirurgical au Maroc. Dix-neuf avaient subi une cure complète et 14 une intervention palliative. Les auteurs ont fait un plaidoyer pour disposer d'un plateau technique adéquat et compétences en chirurgie cardiaque pédiatrique comme solution en attendant la construction d'un nombre suffisant de centres de chirurgie cardiovasculaire pédiatrique.

L'association humanitaire Terre Des Hommes, de 1985 à 2004, a pris en charge 1450 enfants dont 1100 étaient transférés en Suisse et en Espagne. Seules 350 interventions étaient réalisées au Maroc.

A partir de 1998, les interventions à cœur ouvert ont pu être réalisées par des équipes marocaines aux CHU de Rabat et de Casablanca.

Ainsi chaque année, 70 enfants sont complètement pris en charge par cette association. Quarante d'entre eux sont transférés en Suisse ou en Espagne, alors que les 30 restants sont opérés localement.

3.2.10.3.2. En Afrique subsaharienne [93,94] :

Les cardiopathies congénitales ne sont opérées que dans trois pays : au Sénégal, au Ghana, en Côte d'Ivoire, Mali et Burkina.

L'augmentation de l'incidence des cardiopathies congénitales s'explique par l'amélioration des moyens diagnostiques.

L'institut cardiologique d'Abidjan, sur une période de 10 ans (2002-2012), ont colligé 523 cas d'enfants atteints de cardiopathies congénitales. Cent soixante-sept soit 31,9 % avaient bénéficié d'une cure chirurgicale.

L'équipe locale en avait opéré 90 soit 54 % et 77 patients soit 46 % avaient été opérés dans le cadre de missions en collaboration avec la Chaîne De l'Espoir.

Au Sénégal, l'équipe de chirurgie cardiovasculaire avait opéré 102 patients présentant des cardiopathies congénitales au CHU Aristide Le Dantec. Tous les patients étaient opérés par l'équipe locale de Janvier 1992 à Décembre 2002.

3.2.10.3.3. En France [95, 96,97]

Depuis 2000, il existe en France environ 70 unités de chirurgie cardiaque.

Le nombre d'interventions sous CEC est stabilisé autour de 40000 par an. Plus de 80 % de ces interventions sont réalisées sous CEC.

La répartition retrouve une prédominance de la pathologie coronaire (environ 45% des opérés), et valvulaires (45 %), une part plus réduite pour la pathologie des cardiopathies congénitales (7%) et les autres interventions (3%) parmi lesquelles la transplantation cardiaque.

On retrouve en France trois principaux sites de chirurgie cardiaque pédiatrique réalisant 1500 interventions par an :

- Hôpital Necker enfants malades (32,5 % de l'activité) ;
- Marie Lannelogue (39,5 %) ;
- Jacques Cartier (25 %) ;

L'activité au niveau de ses trois sites est très nettement supérieure à 150 interventions par an.

La répartition par classe d'âge au niveau de ses sites est :

- 1 an et moins (65,3 %)
- 2 à 12 ans (31,4 %)
- Plus de 12 ans (3,3 %)

Les trois sites de chirurgie cardiaque infantile constituent un pôle de compétence s'agissant des cardiopathies congénitales afin de favoriser la formation, la recherche et développer l'ensemble des problématiques liées à cette prise en charge en lien avec les autres structures sanitaires pour le diagnostic anténatal et la prise en charge cardiopédiatrique.

PATIENT ET METHODES

4. Patient et méthodes :

4.1. Cadre d'étude :

❖ Infrastructures :

Ce travail a été réalisé dans le service de chirurgie cardiovasculaire et thoracique (centre André FESTOC) du centre hospitalier universitaire Mère-enfant « le Luxembourg » de Bamako (CHUME).

Le centre hospitalier Mère - Enfant « Luxembourg » de Bamako est un établissement de santé privé de troisième niveau dans les pyramides sanitaires. Il reçoit une population diverse, provenant de toute l'étendue du territoire national, et de la sous-région ouest-africaine. Le centre André FESTOC est le premier centre de référence de chirurgie cardiaque au Mali.

❖ Le centre André FESTOC comprend :

- Un bloc opératoire composé deux salles, l'une dédiée à la chirurgie cardiaque et l'autre à la chirurgie vasculaire et thoracique.
- Une unité de réanimation de 6 lits équipés dont une salle d'isolement.
- Une salle de décontamination et stérilisation.
- Une salle de pharmacie.
- Une salle de garde du personnel.
- Un réfectoire.
- Deux vestiaires homme et femme.
- Un bureau de consultation de chirurgie cardio-vasculaire et thoracique.
- Un bureau de consultation d'anesthésie et de réanimation.
- Une salle de staff.
- Une unité d'hospitalisation adulte et pédiatrique d'une capacité de 9 lits.
- Une salle post-réanimation d'une capacité de 4 lits (pour les opérés du cœur sortis de la réanimation).
- Une salle d'atelier biomédical.
- Une salle de stockage du consommable.
- Une salle de pansement (malades externes).
- Une salle d'archive servant de secrétariat.

❖ Le personnel comprend :

- Trois chirurgiens thoraciques et cardiovasculaires dont un enseignant de rang magistral.
- Quatre médecins anesthésistes - réanimateurs dont deux de rang magistral.

- Deux techniciens supérieurs en circulation extracorporelle (CEC).
- Trois cardiologues et dont un maître-assistant.
- Cinq thésards faisant la fonction d'interne et des étudiants en spécialisation (DES).
- Des personnels paramédicaux (bloc opératoire, réanimation, hospitalisation, consultation, salle des soins) et de soutien.
- Six agents d'entretien du service.

❖ **Activités**

Il s'y déroule :

- Des activités de consultations
- De soins externes
- De chirurgie thoracique
- De chirurgie cardiaque adulte
- De chirurgie cardiaque pédiatrique
- De chirurgie vasculaire
- Des activités de recherche

4.2. Patient et méthode :

4.2.1. Type d'étude :

Il s'agit d'une étude rétrospective et descriptive réalisée au centre André FESTOC du centre hospitalier universitaire « Luxembourg » de Bamako (CHUME). Elle a été réalisée sur les dossiers des patients ayant bénéficiés une chirurgie cardiaque de cardiopathie d'origine congénitale pendant cette période d'étude que ce soit une chirurgie à cœur fermé ou à cœur ouvert sous CEC.

4.2.2. Période d'étude :

L'étude s'est déroulée sur une période de trois années allant du 10 Septembre 2018 au 31 décembre 2021.

4.2.3. Population d'étude :

Cette étude a concerné tous les patients opérés pour cardiopathies congénitales au centre André FESTOC du centre hospitalier universitaire « le Luxembourg » de Bamako (CHUME).

4.2.4. Critères d'inclusions :

Ont été inclus dans cette étude :

- Les patients adressés pour cardiopathies congénitales et confirmées à l'échographie doppler cardiaque sur place ou échographie cardiaque à la télé médecine avec les experts européens ;
- Les patients de tout âge et de tous sexes opérés pour cardiopathies congénitales ;
- Les patients admis pour cardiopathie congénitale chez qui l'indication chirurgicale a été posée et opéré sur place par les chirurgiens locaux ou les chirurgiens en mission humanitaire.

4.2.5. Critères de non inclusion :

N'ont pas été inclus à cette étude :

- Les cardiopathies congénitales complexes inopérables par manque de plateau technique ;
- Les cardiopathies décédées avant la chirurgie ;
- Les cardiopathies congénitales associées au syndrome poly malformatif ;
- Patients opérés à l'étranger.

4.3. Méthodologie :

4.3.1. Méthode :

Tous les patients inclus dans l'étude bénéficiaient d'une consultation de cardiologie avec systématiquement un ECG et une échographie. Ils bénéficiaient également d'une consultation de chirurgie cardiaque avant d'être envoyés pour la visite pré anesthésique. Après confirmation de l'aptitude à l'anesthésie les patients étaient inclus au programme opératoire.

Dès leur arrivée en salle d'opération un monitoring était réalisé systématiquement à l'aide d'un électrocardioscope, une mesure de la pression artérielle non invasive et de la saturation périphérique en oxygène. Outre ce monitoring standard, les patients bénéficiaient systématiquement de la mise en place d'une voie veineuse centrale et d'un cathéter artériel. Ils servaient respectivement à la mesure de la pression veineuse centrale et de la pression artérielle invasive.

Une échographie trans-œsophagienne était systématiquement réalisée en per opératoire par un cardiologue pédiatre pour redresser le diagnostic avec céphazoline.

En per opératoire était systématiquement administrée une antibioprofylaxie.

En fin d'intervention tous les malades étaient transférés systématiquement en réanimation intubés pour la suite de la prise en charge. Ils y bénéficiaient en post opératoire immédiat d'une échographie trans- thoracique.

4.3.2. Recueil des données :

Les données ont été recueillies à partir des dossiers de consultations, d'hospitalisations et de comptes rendus opératoires des patients dont l'annexe sera un exemplaire.

4.3.3. Analyse des données :

Les données recueillies ont été saisies, traitées et analysées par des logiciels de statistiques SPSS version 25 et Excel version 2016.

4.3.4. Mise en forme des tableaux et graphiques : Tableur Excel version 16

Les données ont été recueillies sur une fiche préétablie. Elles ont été saisies avec le logiciel Excel version 2016. L'analyse des données a été effectuée avec le logiciel SPSS (Statistical package for Sciences Socials) version 25.

L'étude descriptive était réalisée avec le calcul des fréquences et proportions pour les variables qualitatives et le calcul des moyennes, écart type pour les variables quantitatives. L'étude analytique était faite avec les tableaux croisés. Pour comparer les Fréquences, nous avons utilisé le test du Khi-deux de Pearson ou le test exact bilatéral de Fisher selon leurs conditions d'application avec un seuil de significativité $p \leq 0,05$.

4.3.5. Chronologies des activités :

Tableau III: Montre le déroulement chronologique des activités

DIAGRAMME DE GANTT												
Périodes	Années Universitaires 2021 – 2023											
	Jui	Jul	Aou	Sep	Oct	Nov	Dec	Jan	Fev	Mar	AVr	Mai
Revue de la littérature	X	X										
Elaboration du questionnaire			X	X								
Elaboration masque de la saisie					X	X						
Enquête sur les dossiers							X	X				
Saisie, traitement et analyse des données									X	X	X	
Rédaction de la thèse												X

5. RESULTATS :

5.1. Étude synthétique :

5.1.1. Données épidémiologiques :

Nous avons colligé 344 dossiers dont 173 patients opérées pour CC soit une prévalence de (P= 50,3 %) selon les critères d'inclusion décrit précédemment.

5.1.1.1. Sexe :

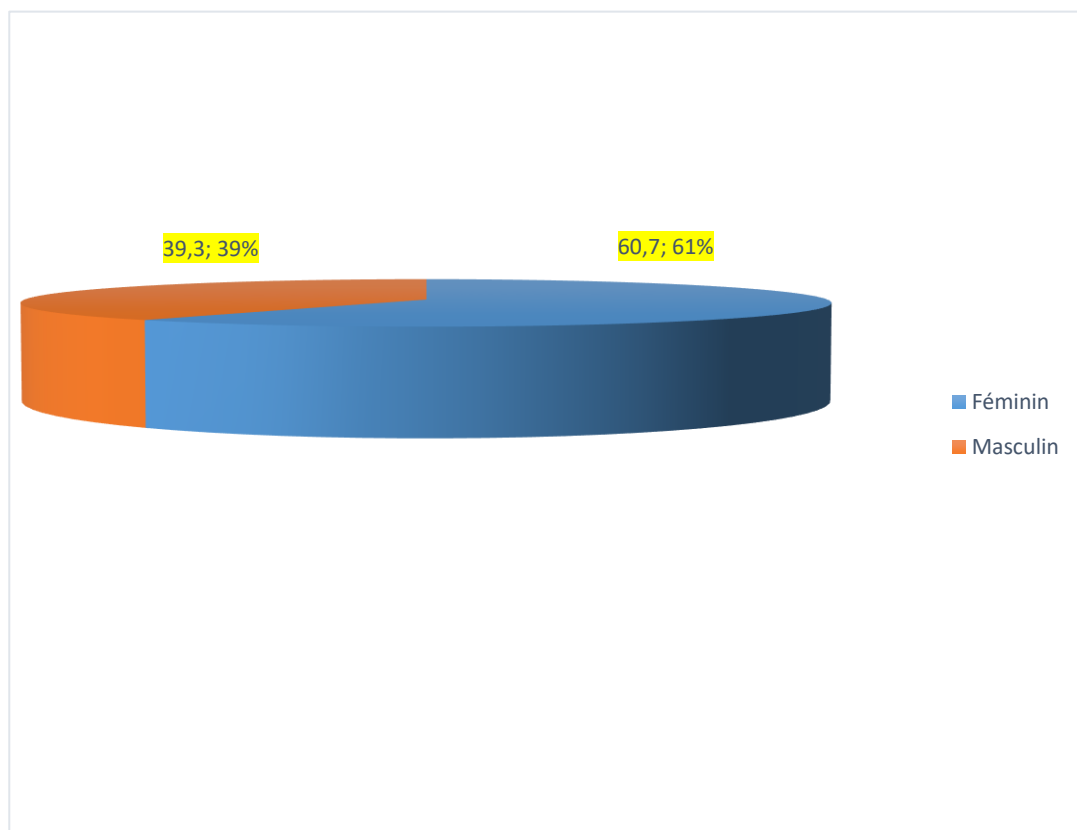


Figure 46: Répartition des patients en fonction du sexe.

Une prédominance féminine est notée dans notre série avec 105 filles et 68 garçons soit un sexe ratio de 0,65. La figure 38 ci-dessous illustre cette répartition des patients en fonction du sexe.

5.1.1.2. Âge :

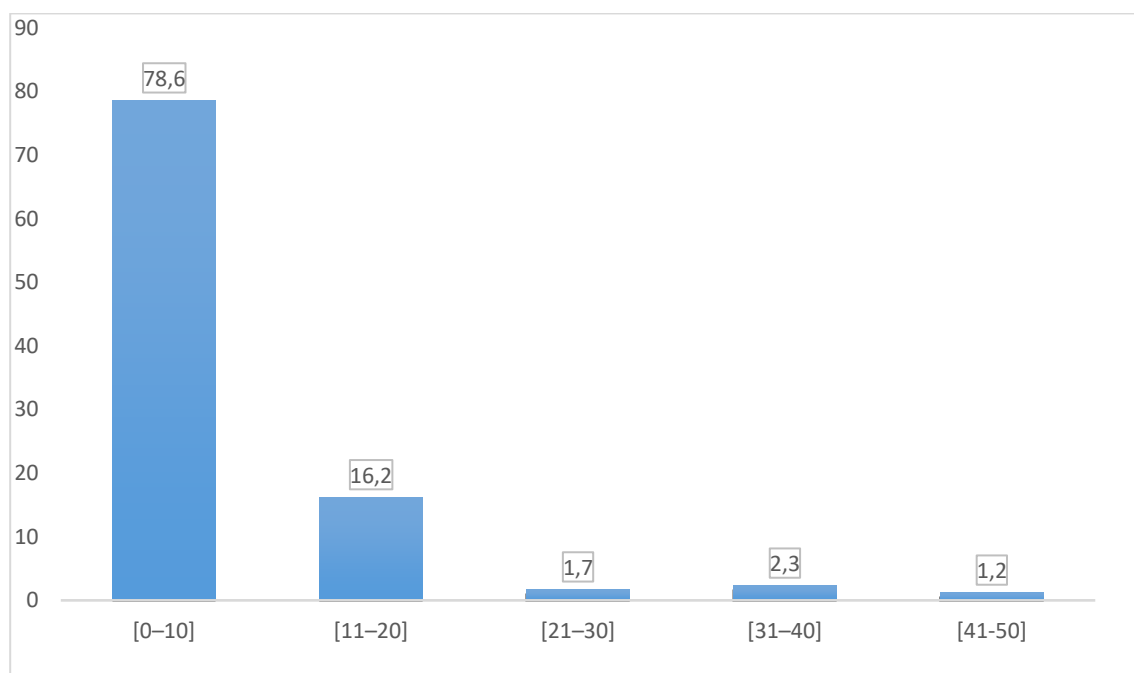


Figure 47: La répartition des patients selon la tranche d'âge

Dans notre étude, l'âge moyen au moment de l'intervention chirurgicale est de 90 mois (7,50 ans) [0 an -50 ans]. Le pic de fréquence se situait dans l'intervalle d'âge de 0 an à 10 ans (120 mois).

5.1.1.3. Profession :

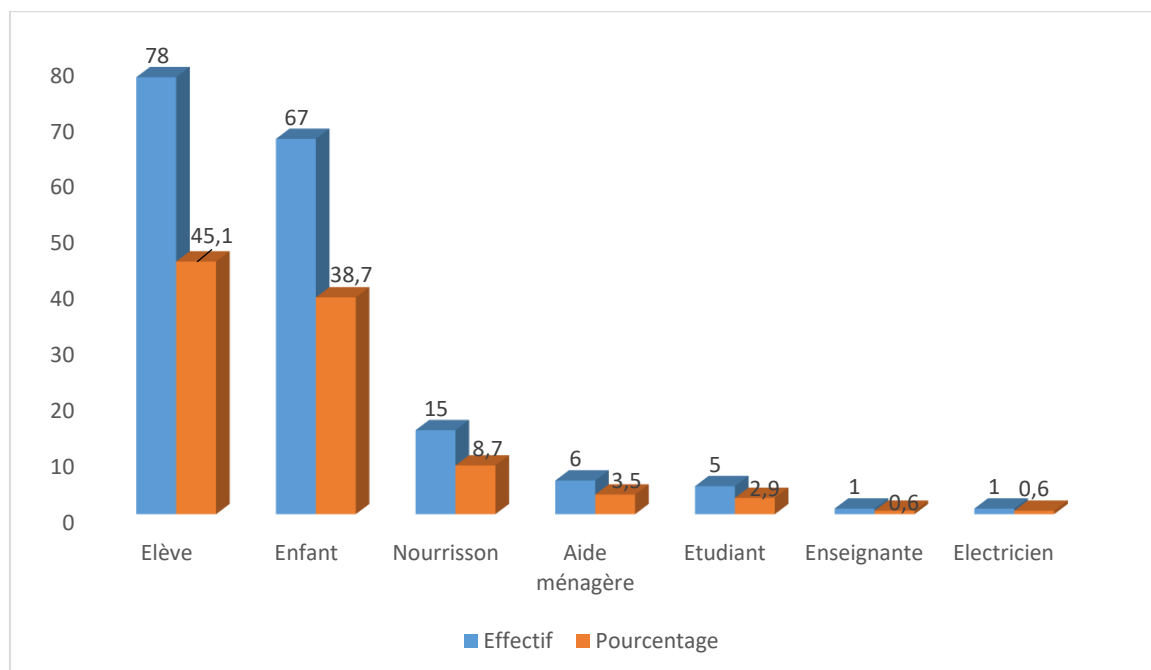


Figure 48: Répartition des patients en fonction de la profession

5.1.1.4. Nationalité :

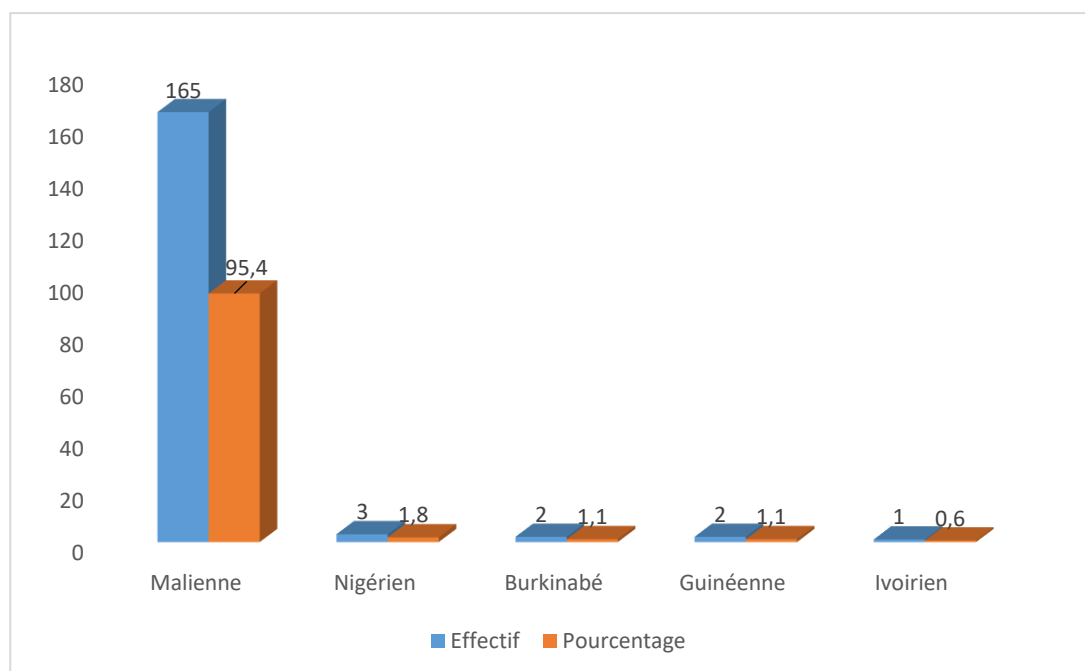


Figure 49: Répartition des patients en fonction de la Nationalité

5.1.1.5. Indice de masse corporelle (IMC) en Kg/m² :

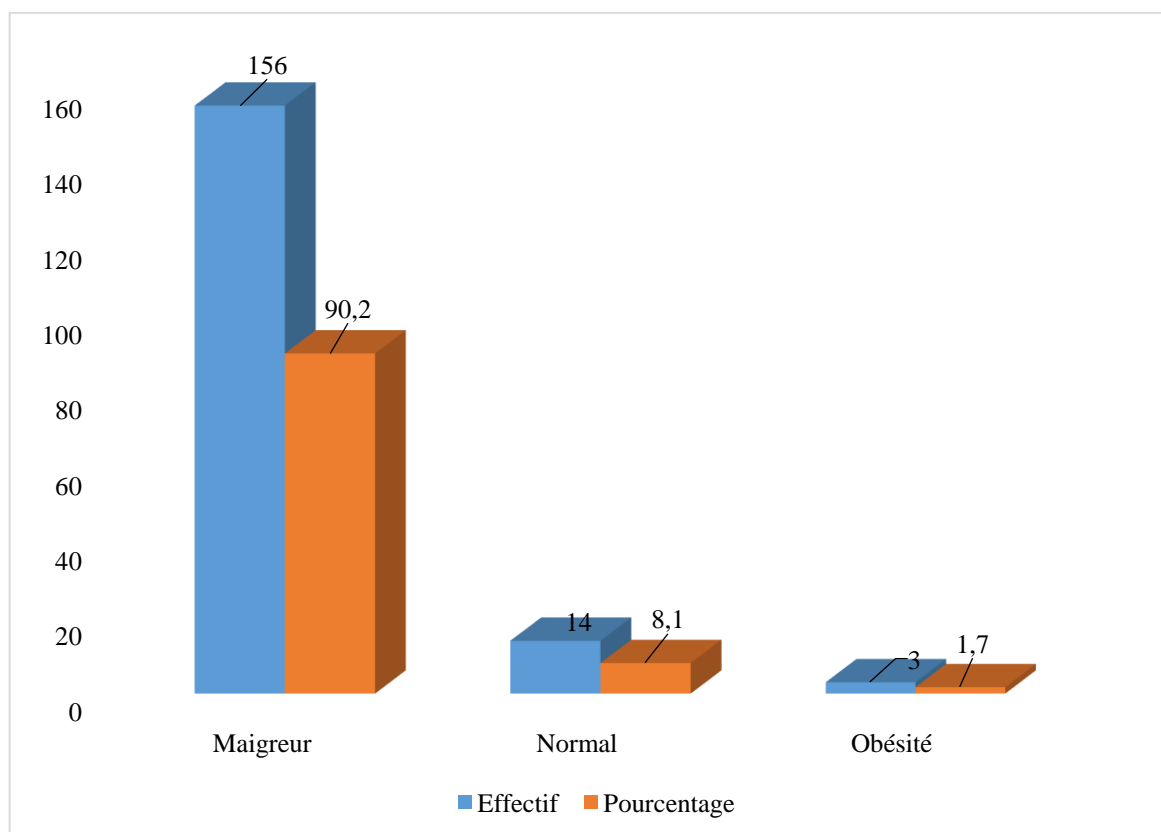


Figure 50: Répartition des patients en fonction de l'IMC

5.1.1.6. La consanguinité :

Le mariage consanguin est une pratique courante au Mali et 25% de nos patients sont issus de ce type de mariage. La répartition des patients selon la consanguinité parentale est illustrée sur la figure sous dessous.

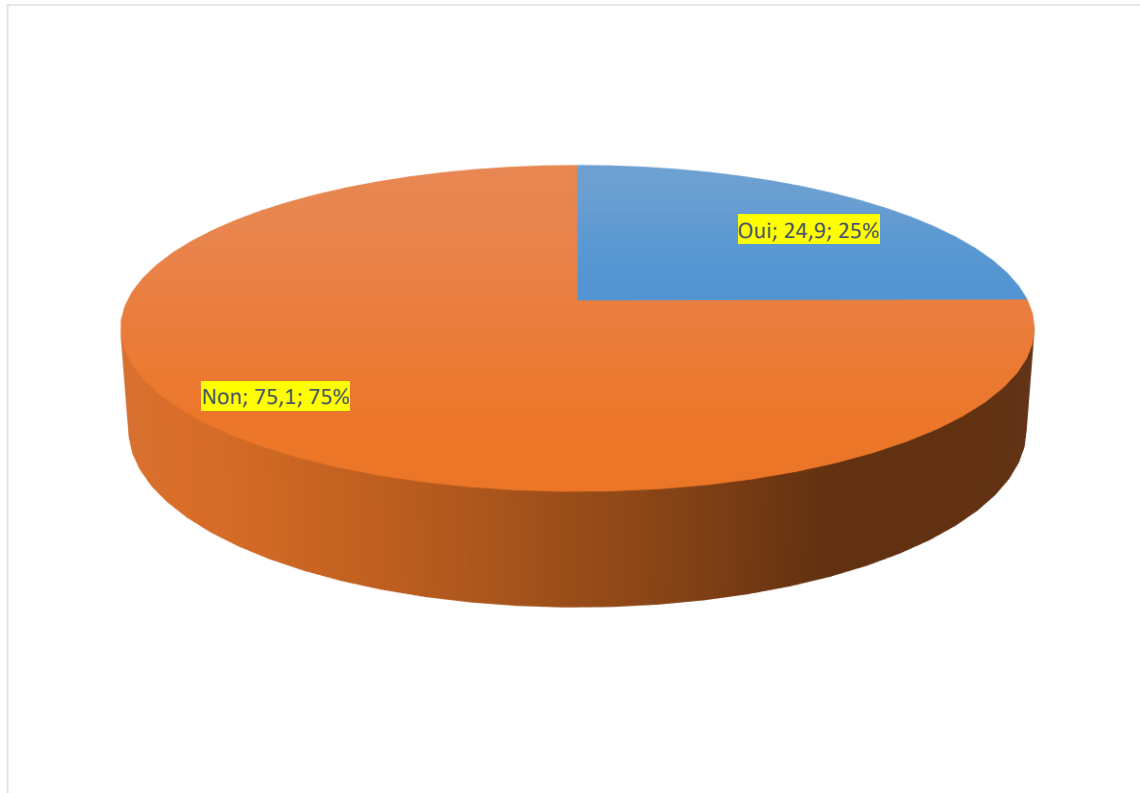


Figure 49: La répartition des patients en fonction de la consanguinité parentale

5.1.1.7. Fréquence :

Dans notre étude, les CCC la tétralogie de Fallot forme régulière était la plus représentée soit 11,5 % des cas contre 5,2% des cas de la forme irrégulière.

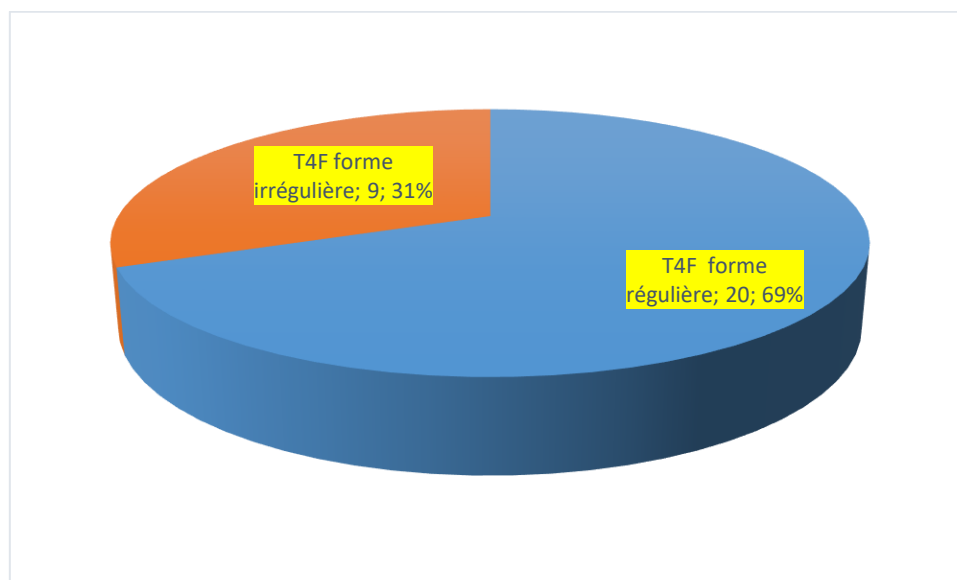


Figure 50: Représente la répartition des cardiopathies congénitales cyanogènes avec shunt D-G.

Cardiopathies congénitales non cyanogène :

Dans notre étude, parmi les CCNC la persistance du canal artériel était la plus représentée soit 30,1% des cas.

❖ **Shunts gauche-droit (n=130) :**

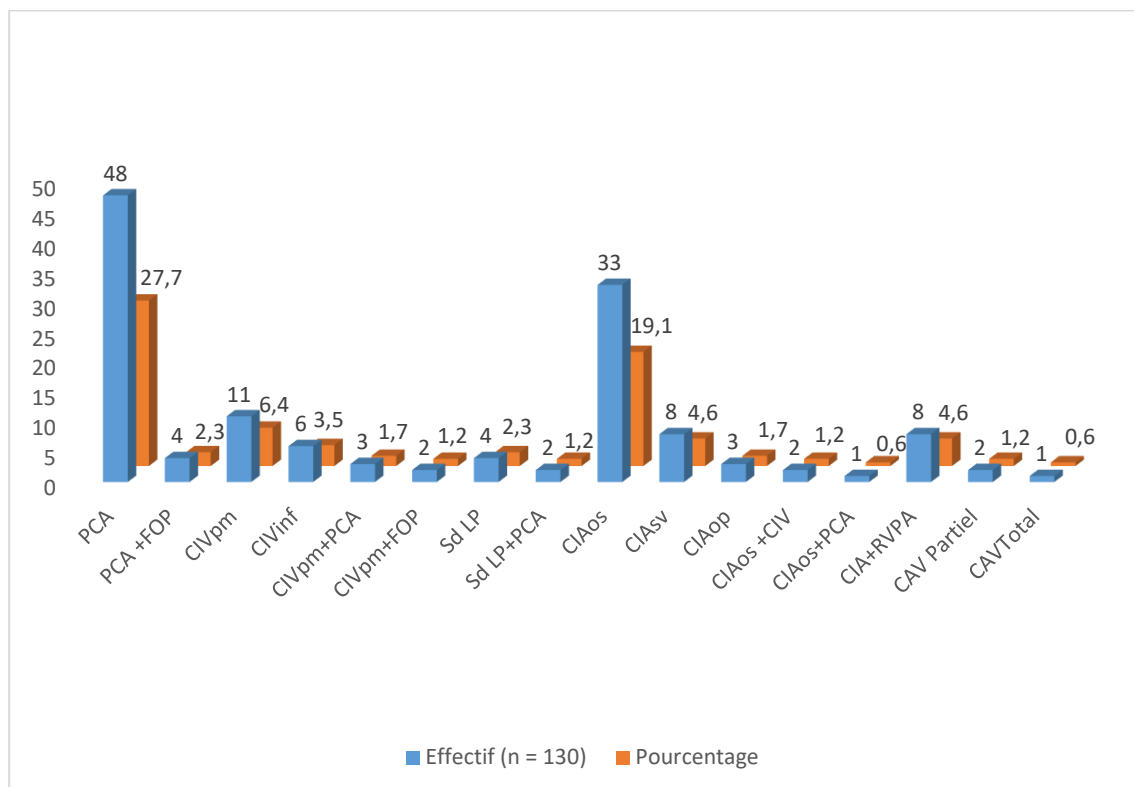


Figure 51: Représente la répartition des cardiopathies congénitales non cyanogènes avec shunt G-D.

Ils représentaient 75,1% des cardiopathies congénitales opérées dans notre série.

Ces pathologies se répartissaient de la façon suivante :

- Persistance du canal artériel : 52 cas (30,1%) avec une associée à un foramen ovale perméable dans un cas.
- Canal atrioventriculaire partiel : 2 cas (1,3 %).
- Canal atrioventriculaire Total : 1 cas (0,6%).
- Communication inter ventriculaire : 22 cas (12,7 %) avec une CIV associée à une PCA dans 3 cas et une CIV associée à un FOP dans 2 cas.
- Communication inter auriculaire : 47 cas (27,2%) dont une CIA associées à un retour veineux pulmonaire anormal (RVPA) dans 8 cas, une CIA associée à une PCA dans un cas et une CIA associée à CIV dans 2 cas.
- Syndrome de Laubry-Pezzy (CIV associée à une insuffisance aortique) : 6 cas (4,0%) avec 2 associés à une PCA.

❖ **Malformations obstructives (n=9) :**

Ces malformations obstructives représentaient 5,2 % de l'ensemble des cardiopathies CCNC opérées.

Les membranes sous-valvulaires aortiques étaient de 3 cas soit 33,3 % (dont deux associées à une CIV et une à PCA).

- La sténose pulmonaire (SP) était de 1 cas soit 11,1% dont 1 associée CIA.
- Les sténoses médio ventriculaires droites (SMVD) étaient de 5 cas soit 55,6 % associée à une CIV.

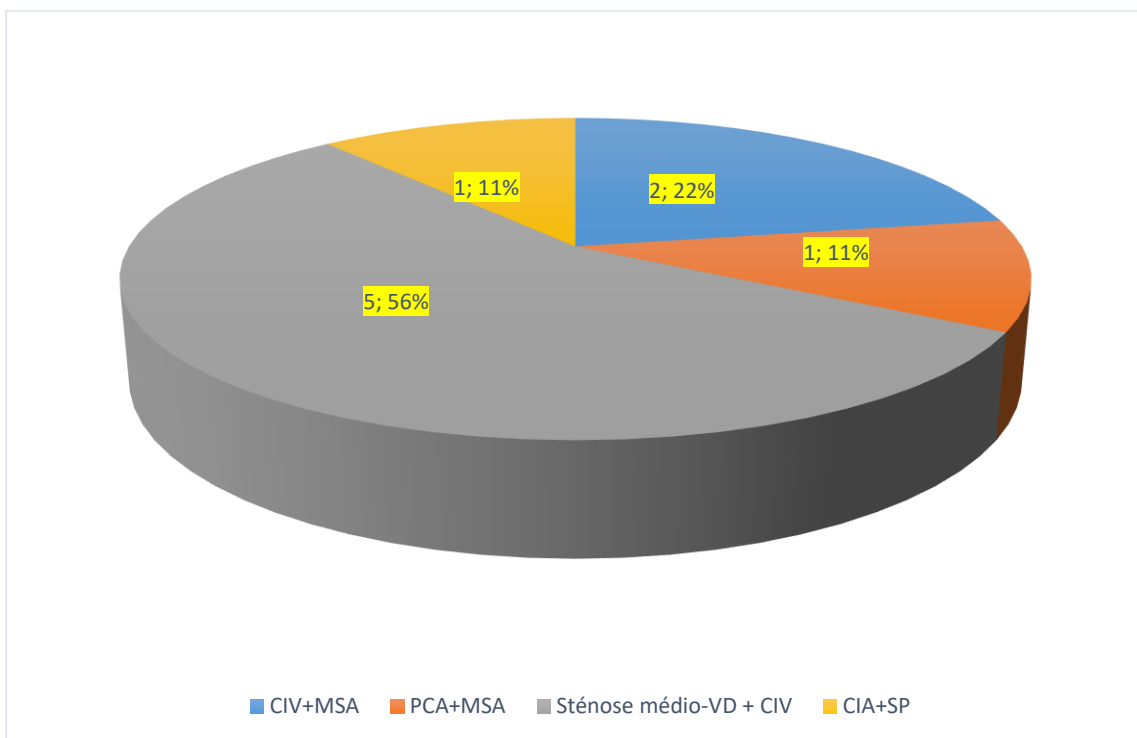


Figure 52: Représente la répartition des cardiopathies congénitales obstructives.

❖ **Cardiopathies complexes (N=5) :**

Les ventricules uniques étaient de 1 cas soit 20 %.

Les atrésies tricuspides étaient de 3 cas soit 60 %.

Les ventricules droits à double issu (VDDI) étaient de 1 cas soit 20 %

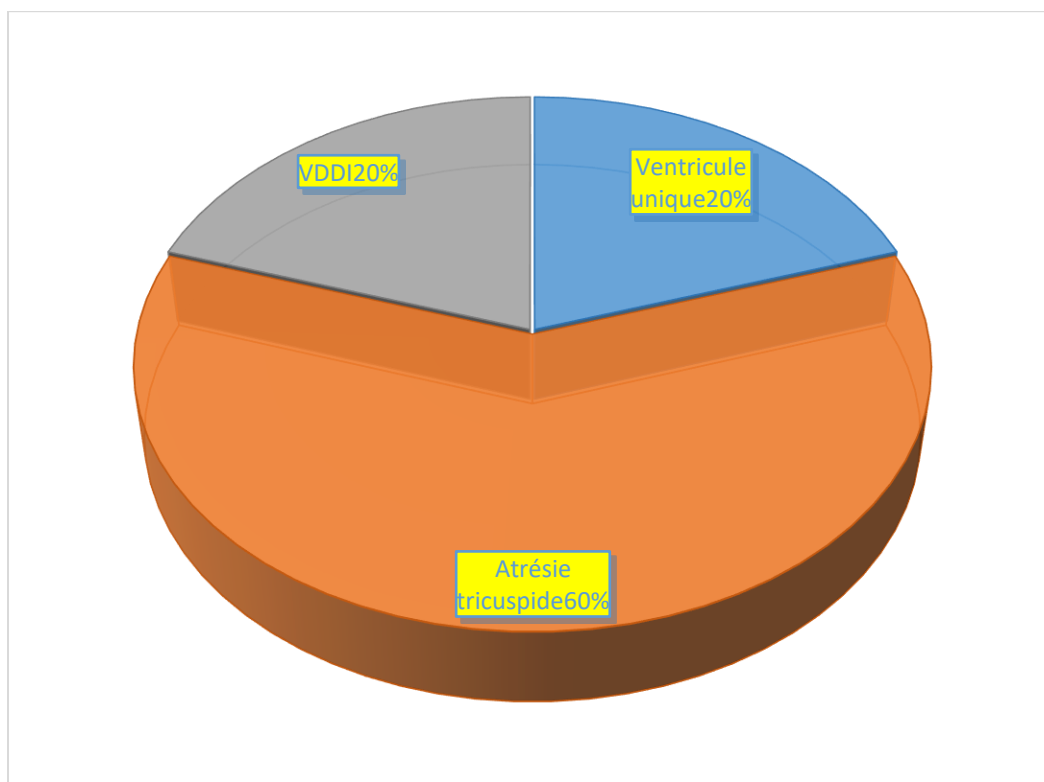


Figure 53: Représente la répartition des cardiopathies complexes

5.1.2. Données cliniques :

5.1.2.1. Symptomatologie fonctionnelle :

Nous retrouvons une dyspnée d'effort avant d'admission chez tous nos patients d'intensité variable. Zéro patient admis avec une dyspnée d'effort stade IV selon la classification de NYHA (New York Heart Association) contre 23% des patients admissent avec une dyspnée d'effort III. Le pic de pourcentage était élevé chez les patients admissent pour une dyspnée d'effort II soit 77% des cas.

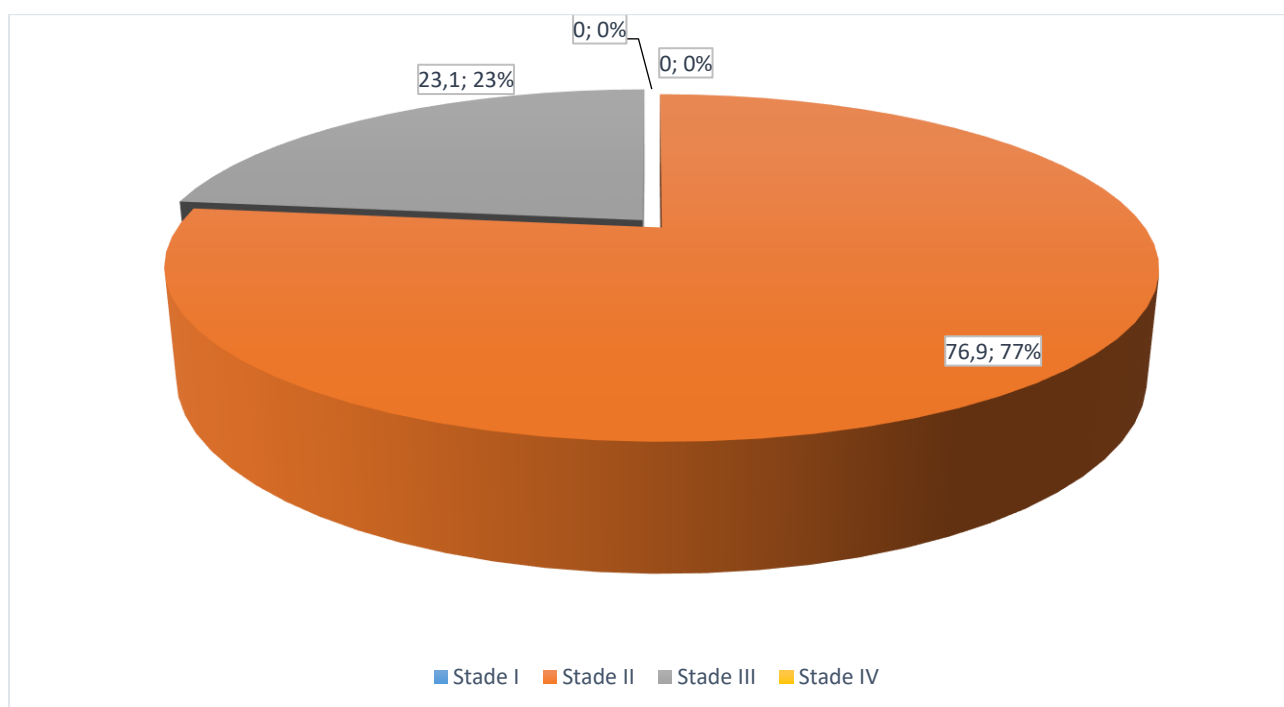


Figure 54: Répartition des patients en fonction de la dyspnée

Le nombre des patients qui avaient présenté des épisodes de :

- Tachycardie était de 169 soit 97,7%
- Bronchites à répétition était de 143 soit 82,7%.
- Toux était de 146 soit 84,4%.
- Malaise anoxique était de 41 soit 23,7%

Tableau IV: Tableau récapitulatif des signes fonctionnels en peropératoire.

	Tachycardie	Toux	Bronchite à répétition	Malaise anoxique
Oui (%)	97,7	84,4	82,7	23,7
Non (%)	2,3	15,6	17,3	76,3

5.1.2.2. Antécédents médico-chirurgicaux :

Voici la répartition des patients en fonction des antécédents médico-chirurgicaux :

- 41 patients avaient présenté de notion de malaise anoxique en peropératoire dans T4Fallot.
- Le nombre d'enfant en fratrie était en moyen $3,99 \pm 1,941$ enfants avec [1-9] enfants soit 44% de cas.

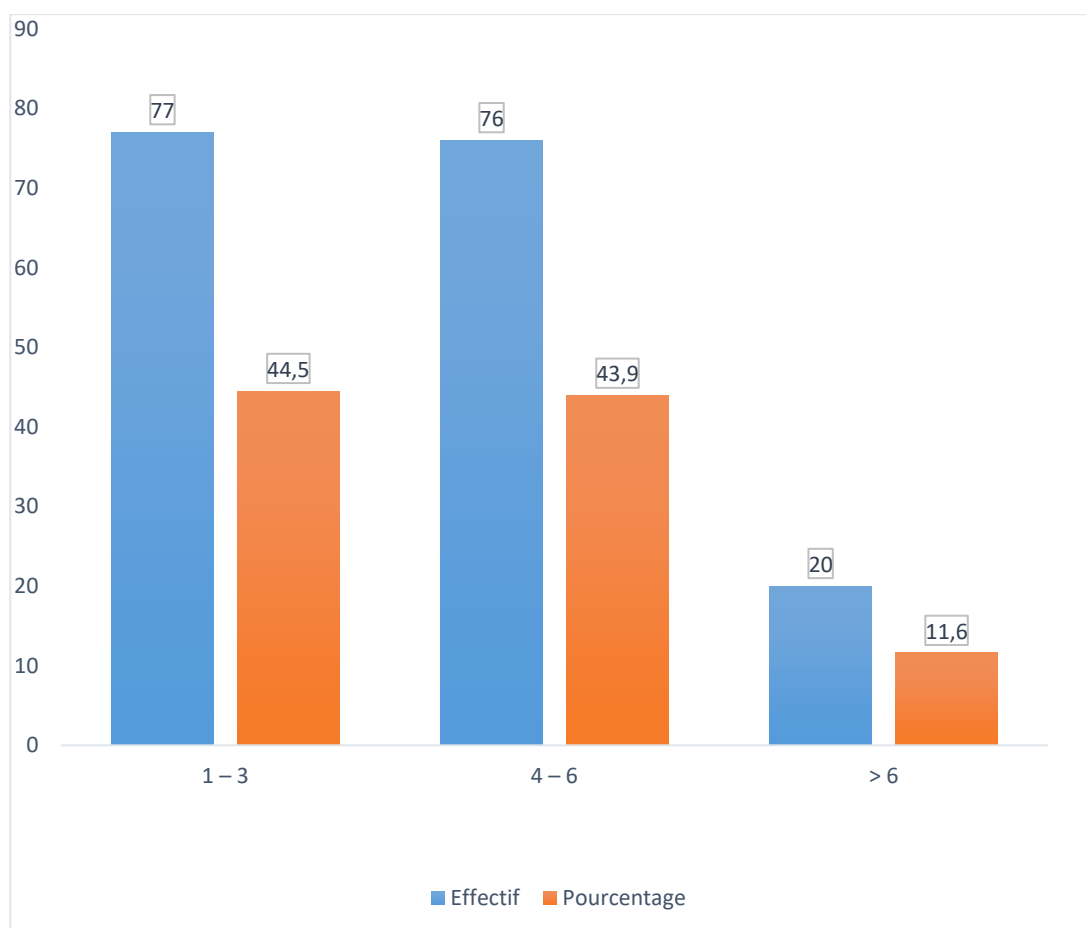


Figure 55: Montre le nombre d'enfant par fratrie.

5.1.3. Données paracliniques :

5.1.3.1. Données radiographie du thorax :

Sur les radiographies de thorax de face, 102 patients (59,0%) présentaient une cardiomégalie avec un index cardio-thoracique (ICT) d'une valeur moyenne de 0,62 [0,52 -0,8].

Un bombement d'arc moyen gauche du cœur qui signifie la présence des signes d'HTAP dans 12,1 % de cas dans les cardiopathies congénitales avec shunt G-D, une hyper vascularisation pulmonaire était visible sur 43,4% des clichés radiographique dans le T4Fallot.

5.1.3.2. Données électrocardiographiques :

Un rythme sinusal régulier était présent chez 166 patients soit 96,0% et 7 patients avaient un rythme irrégulier soit 4,0% de cas. Nous avons noté une HVG chez 47,4% des patients, et 4,0% d'entre eux avaient un bloc de branche droit (BDBD).

Nous avons noté également une HVD chez 23,1% des patients et 1,7% d'entre eux avaient un bloc de branche gauche (BDBG).

L'hypertrophie de l'oreillette droite (HOG) était présente chez 19,6% des malades. 9,2% avait une hypertrophie de l'oreillette gauche (HOD).

5.1.3.3. Données de l'échographie cardiaque trans-thoracique :

La moyenne de fraction d'éjection systolique (FE) était de 68,24% avec une minimale de 58% et une maximale de 79% quel que soit la cardiopathie congénitale.

La moyenne de fraction de raccourcissement (FR) était de 35,72% avec une minimale de 30% et une maximale de 48%

Parmi les lésions congénitales, on retrouvait :

- 20 cas de tétralogie de Fallot dans sa forme régulière toutes bénéficiées une cure complète.
- 9 cas de tétralogie de Fallot dans sa forme irrégulière toutes bénéficiées une Blalock perméable.
- 52 cas de PCA de 7,28 mm de moyen **[3-18 mm]**. On notait l'association de PCA avec un FOP dans 4 cas e.
- 16 cas de CIVpm de 11,63 mm de moyen **[5-22 mm]**. On notait l'association de CIVpm avec une PCA dans 3 cas et une CIVpm avec un FOP dans 2 cas.
- 6 cas de CIVinf de 11,38 mm de moyen **[5-22 mm]**.
- 36 cas de CIAos de 22,82 mm de moyen **[8-43 mm]**. On notait l'association de CIAos avec une PCA dans 1 cas et une CIAos avec une CIVpm dans 2 cas et une CIAos associée avec un RVPA dans 5 cas.
- 8 cas de CIAsv de 13,50 mm de moyen **[6-23 mm]**. L'association d'une CIAsv avec un RVPA dans 3 cas.
- 3 cas de CIAop de 24 mm de moyen **[13-34 mm]**.
- 2 cas de CAVP et 1 cas de CAVT associé à une trisomie 21 avec une insuffisance mitrale modérée.
- 6 cas de syndrome de Laubry PEZZI étaient retrouvés avec une insuffisance aortique modérée chez tous les patients et la taille moyenne du défaut septal était de 9 mm de moyen **[5-16 mm]**. On notait l'association d'un syndrome de Laubry PEZZI avec une PCA dans 2 cas.
- 3 cas de MSA. On notait l'association d'une MSA avec une CIVpm dans 2 cas et une MSA avec une PCA dans 1 cas avec un gradient moyen VG -aorte de 59 mm Hg **[38-80 mmHg]**.
- 5 cas de SMVD : on notait une association de SMVD à une CIVpm dans 2 cas et à une CIVinf dans 3 cas.
- 1 cas de sténose pulmonaire (SP) associée avec une CIAos.
- 1 cas de ventricule unique (VU).
- 3 cas d'atrésie tricuspide (AT).

- 1 cas de ventricule droit à double issu (VDDI).
- 0 cas de coarctation de l'aorte.
- 0 cas de transposition des gros vaisseaux (TGV).

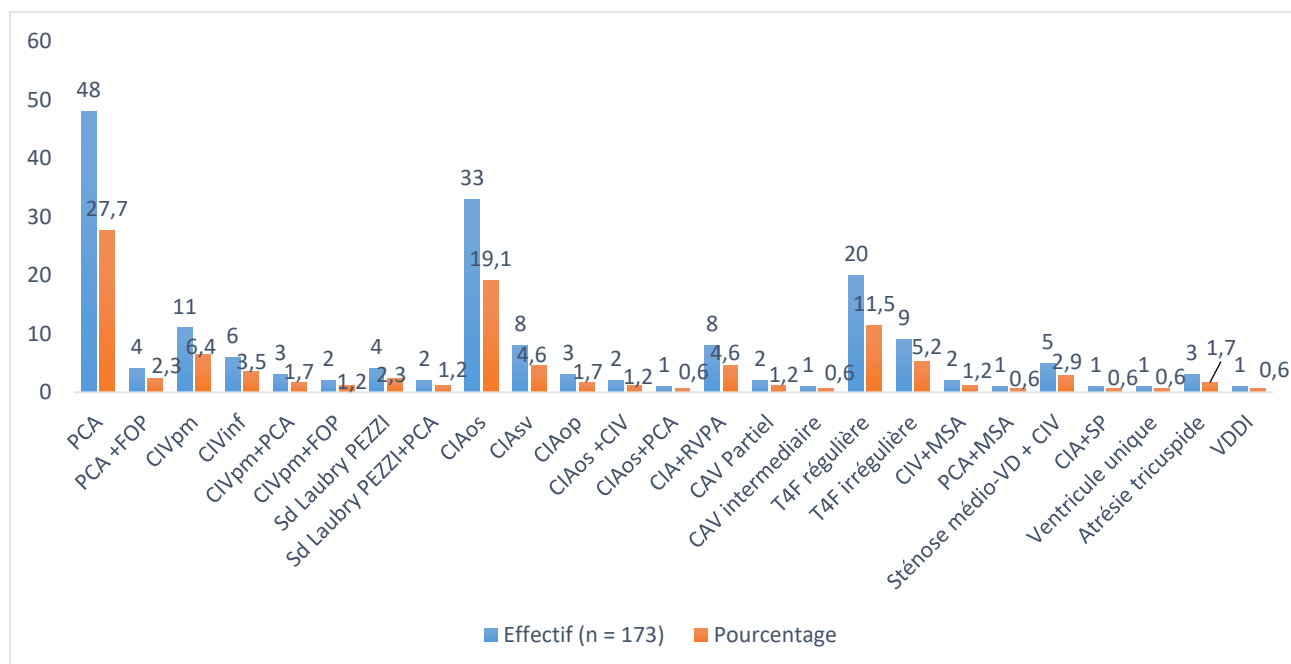


Figure 56: Répartition des lésions congénitales à l'échographie trans-thoracique

5.1.4. Données opératoires :

Tous les patients ont bénéficié d'une antibioprofylaxie au bloc opératoire après l'induction d'anesthésie générale associée à une intubation orotrachéale (IOT).

5.1.4.1. Voies d'abords :

La voie d'abord était une sternotomie médiane dans 103 cas soit 59,5% et une thoracotomie postéro-latérale dans 70 cas soit 40,5%. La chirurgie à cœur ouvert était réalisée dans 102 cas soit 59% et la chirurgie à cœur fermé dans 71 cas soit 41%.

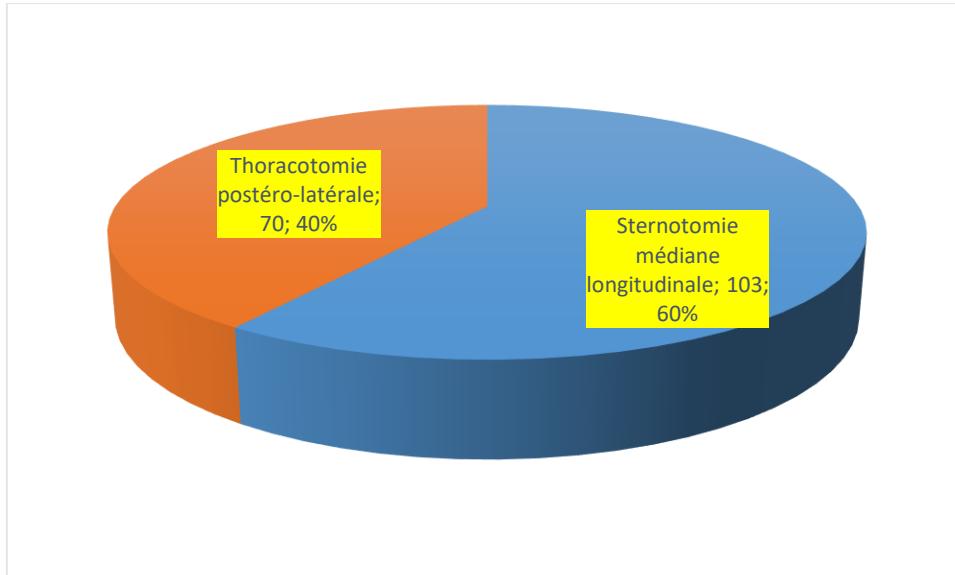


Figure 57: Voies d'abords chirurgicales

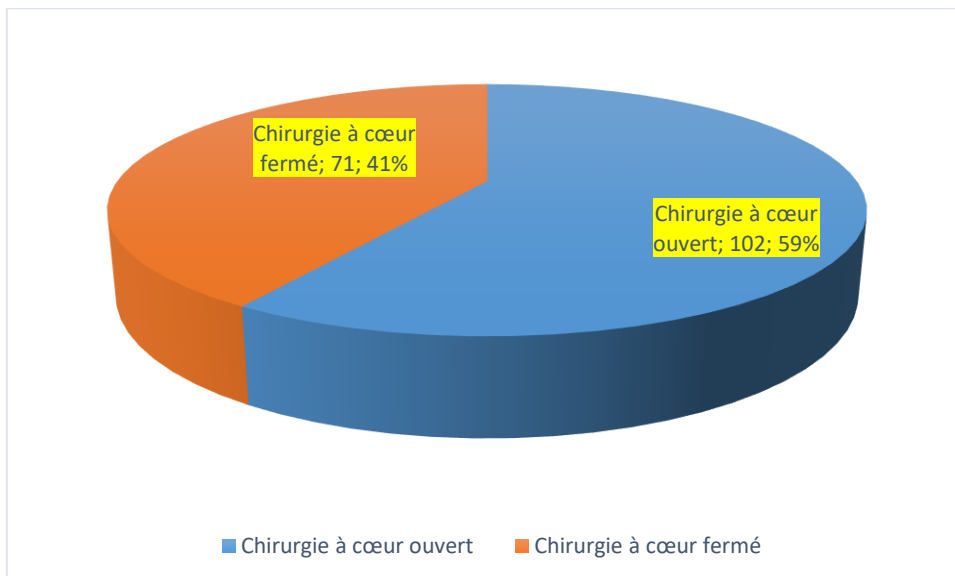


Figure 58: Types de chirurgies

Un cerclage de l'AP était réalisé par thoracotomie dans un cas de CIV.

5.1.4.2. Données en rapport avec la circulation extracorporelle :

5.1.4.2.1. Le type de cardioplégie :

La cardioplégie avec Delnido était de 68,6 des cas (70 patients), aux cristalloïdes dans 21,6% des cas (22 patients) et de sang chaud dans 9,9% des cas (10 patients).

La cardioplégie était antérograde chez tous nos patients.

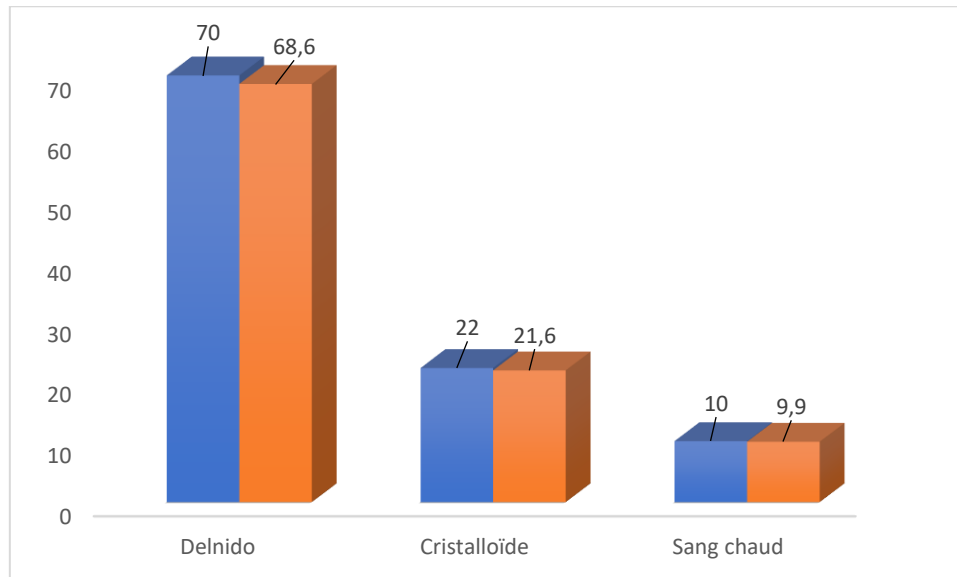


Figure 59: Types de cardioplégies

5.1.4.2.2. La Température de la CEC :

L'intervention s'est déroulée en normothermie (35°C-37°C) chez 97 patients (95,1%), en hypothermie modérée à 34°C chez 4 patients (3,9%) et en hypothermie profonde à 28°C chez 1 patient (1,0%) (Figure 60).

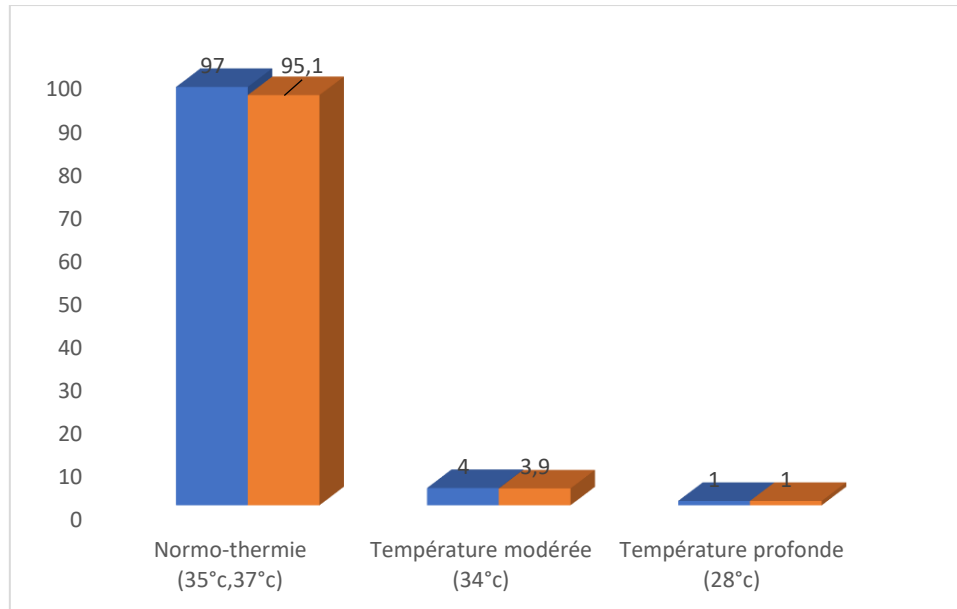


Figure 60: Température du patient en CEC

5.1.4.2.3. Le temps de clampage aortique :

La durée moyenne du clampage aortique était de 58 minutes. Les temps minimal et maximal étaient de [8 et 165 minutes].

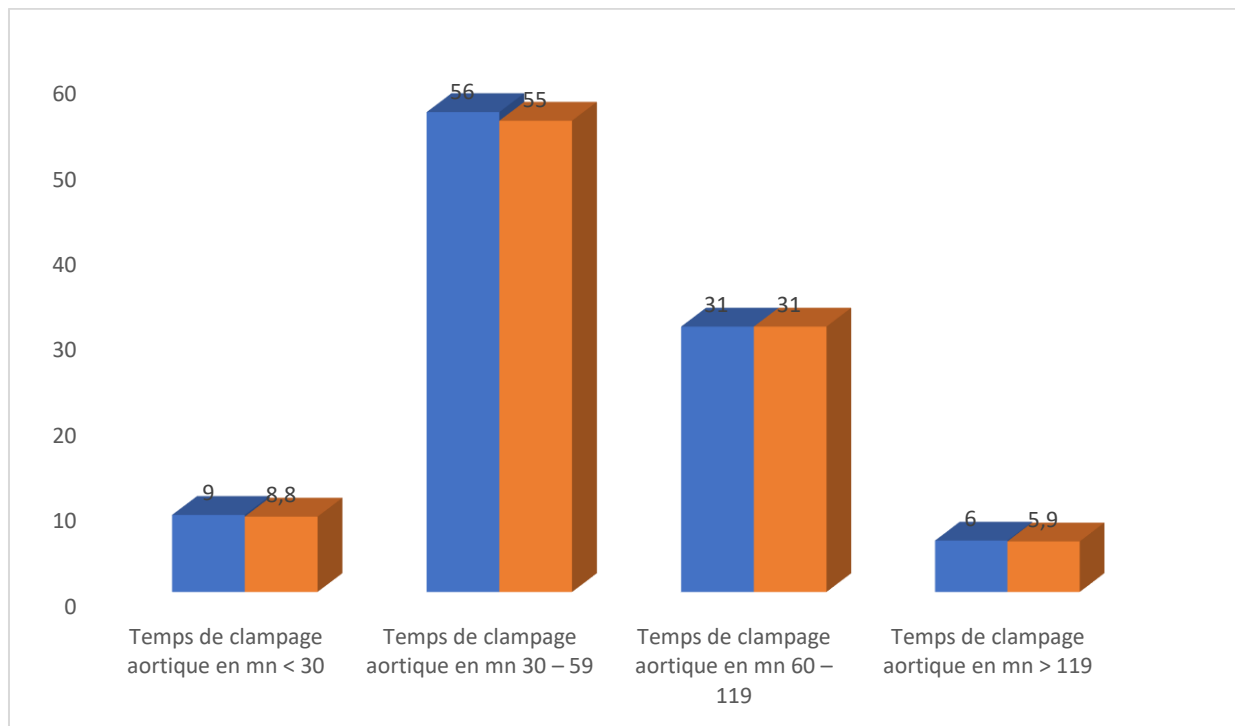


Figure 61: Temps de clampage aortique

5.1.4.2.4. Le temps de CEC :

La durée moyenne de la CEC était de 98 minutes. Les temps minimal et maximal étaient respectivement [30 et 229 minutes].

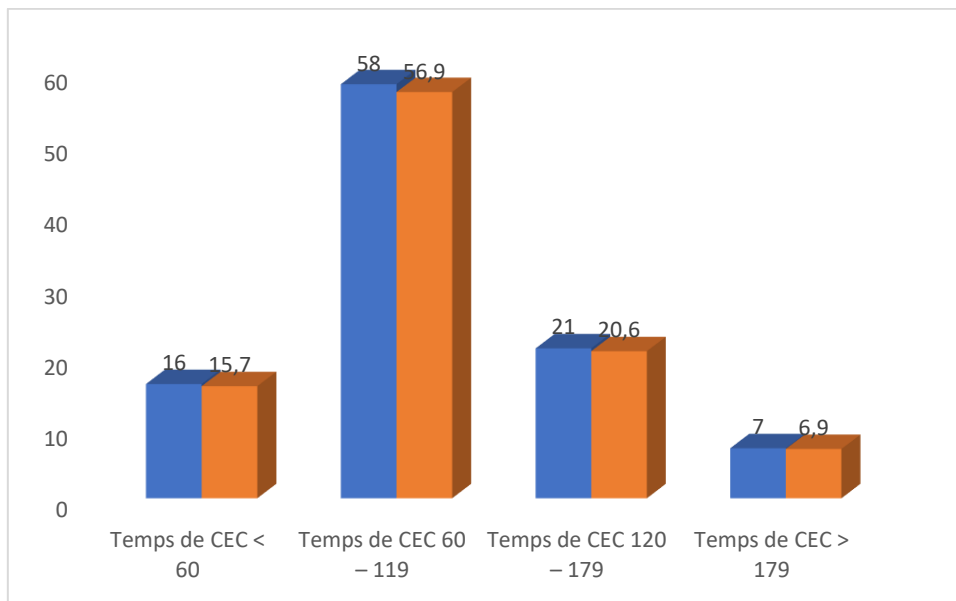


Figure 62: Temps de CEC

5.1.4.2.4. Le temps d'assistance de CEC :

La durée moyenne d'assistance était de 26 minutes. Les temps minimal et maximal étaient de [6 et 95 minutes].

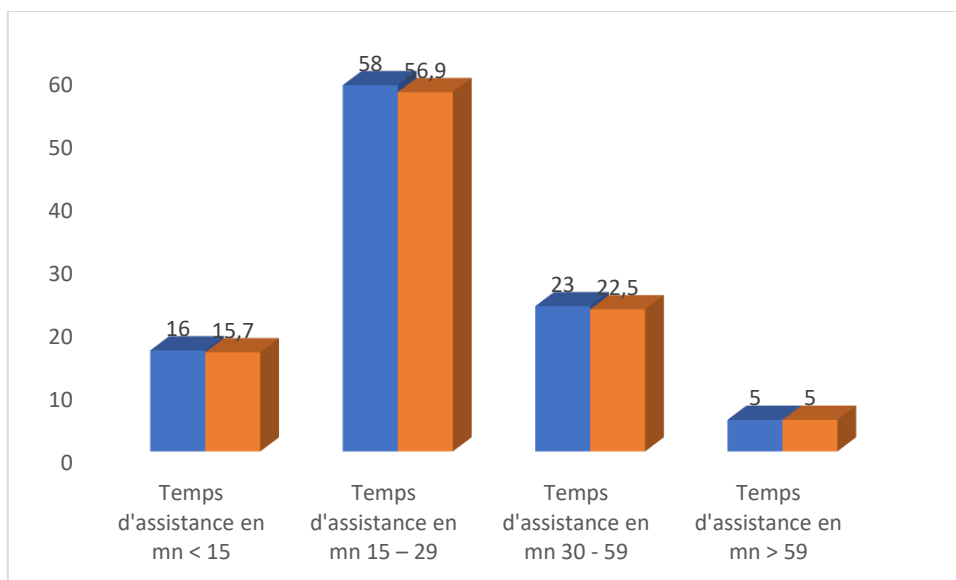


Figure 63: Temps d'assistance

5.1.4.3. Explorations peropératoires :

4 patients avaient une lame décollement péricardique à l'exploration chirurgicale.

5.1.4.4. Gestes :

Les gestes opératoires consistaient à faire :

- Une cure de T4F chez 29 patients (16,8%) dont une cure complète chez 20 patients par une fermeture de CIV avec patch et l'élargissement de la voie droite par résection musculaire et une chirurgie palliative chez 9 patients.
- Une fermeture de PCA réalisée chez 52 patients (30,1%).
- Une fermeture de CIA réalisée chez 47 patients (27,2%).
- Une cure de RVPA est réalisée chez 9 patients (5,2%).
- Une fermeture de CIV réalisée chez 21 patients (12,1%) et un cerclage de l'artère pulmonaire est réalisé chez un 1 patient.
- Cure de syndrome Laubry PEZZI est réalisée chez 6 patients (3,4%).
- Une cure de CAVpartiel est réalisée chez 2 patients (1,2%) et une cure de CAVtotal est réalisée chez 1 patient (0,6%).
- Une résection associée à une myéctomie de la membrane sous aortique est réalisée chez 3 patients (1,7%).
- Une cure de sténose médio-ventriculaire droite est réalisée chez 5 patients (2,9%).
- Une cure de sténose de pulmonaire est réalisée chez 1 patient (0,6%).
- Une cure de VU est réalisée chez 1 patient (0,6%).
- Une cure d'atrésie tricuspide (AT) chez 3 patients (1,7%).
- Une cure de ventricule droit à double issu (VDDI) est réalisée chez 1 patient (0,6%).
- Une fermeture de FOP est réalisée chez 6 patients (3,4%).

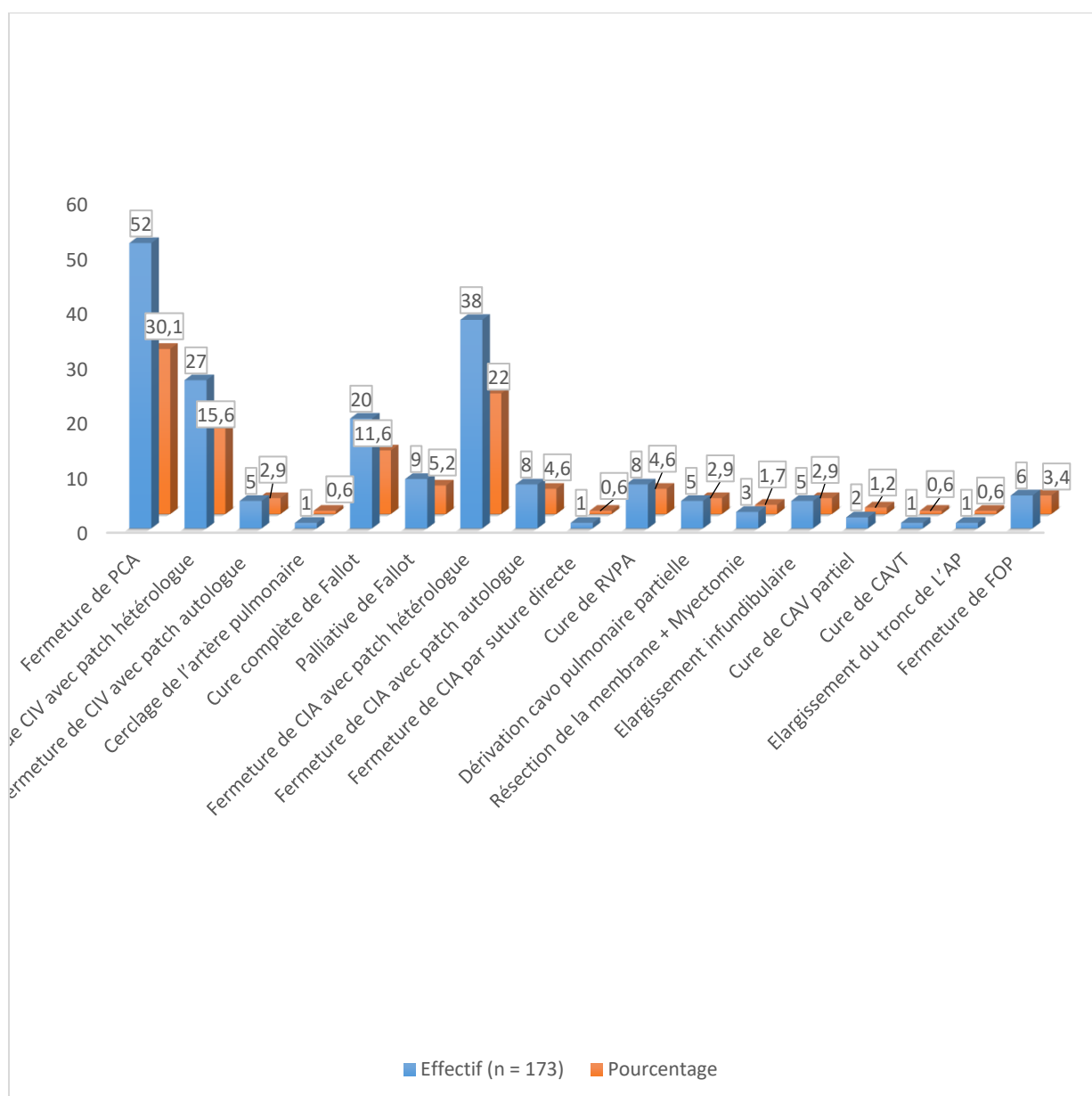


Figure 64: Montre la répartition des patients en fonction de geste opératoire.

5.1.4.5. Données à la sortie de la CEC :

La reprise de l'activité cardiaque était en rythme sinusal chez 166 patients (96,0%), en fibrillation ventriculaire chez 6 patients (3,5%) réduite par un choc électrique interne et en BAV complet chez 1 patient (0,6%).

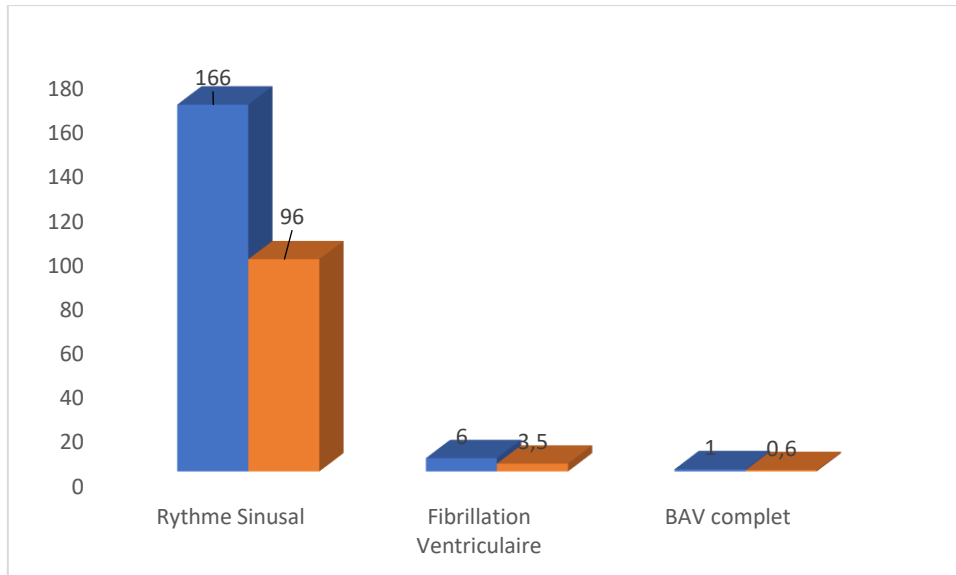


Figure 65: Reprise de l'activité cardiaque

5.1.5. Données en réanimation :

La plupart des patients opérés avec ou sans CEC étaient sorties sous amines (Adrénaline, Noradrénaline, Dopamine... etc.).

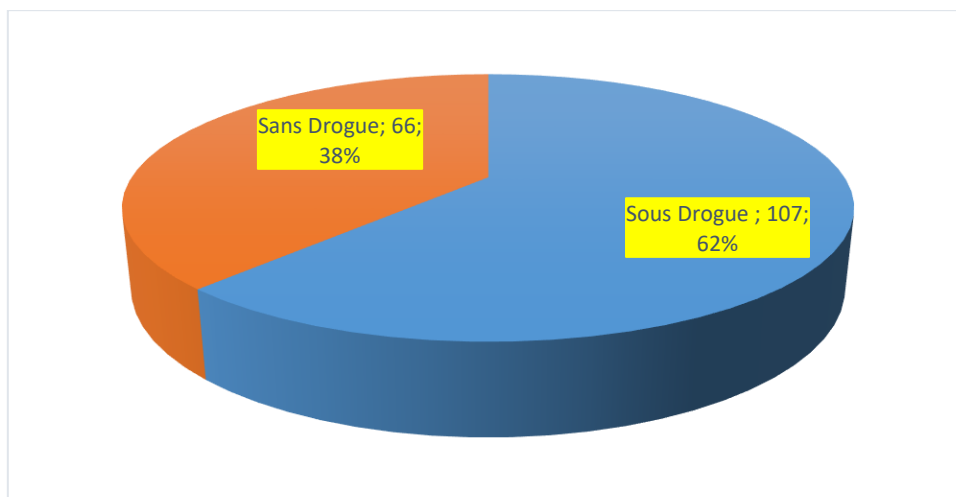


Figure 66: Utilisation des amines en sortie de CEC

5.1.6. Morbidité

La morbidité globale était de 20,2%.

La morbidité en réanimation était dominée :

- Par les complications cardiaques (4,0% pour les épanchements péricardiques, 1,2% pour les dysfonctions du VD)
- Par les complications pleuropulmonaires (3,5% pour les pleurésies).
- Par les troubles neurologiques (3,5% pour altération de la conscience et 1,2% pour l'AVCI).
- Par les complications hémodynamiques (1,2% pour les hémorragies avec reprise opératoire).

Les complications secondaires étaient dominées :

- Par les pneumothorax (1,7%).
- Par les infections du site opératoire (ISO) superficielles (1,7%).
- Par les infections du site opératoire profondes (0,6%).
- Par les pneumopathies (0,6%).
- Par les complications néphrologiques à type IRA (0,6%).
- Par l'endocardite infectieuse (0,6%).

5.1.7. Mortalité

La mortalité globale était de 5,8%. La mortalité précoce était de 2,3% et la mortalité tardive était de 3,4% avec un recul de 1 à 2 ans.

5.1.8. Résultats du suivi post-opératoire immédiat

L'échocardiographie-doppler post-opératoire immédiat objectivait dysfonction ventriculaire gauche de CIVpm associée à une SMVD dans un cas et une dysfonction ventriculaire droite de T4F forme irrégulière dans un cas.

Une petite CIVpm avec un gradient résiduel dans un cas, une CIVpm associée à un FOP avec un gradient résiduel dans un cas, une CIVpm associée à une SMVD avec un gradient résiduel dans un cas, une T4Fforme régulière avec un gradient résiduel dans 9 cas, une CIVinf avec un gradient résiduel dans 2 cas, une CIVpm associée à une CIAos avec un gradient résiduel dans un cas, une CIAos avec un gradient résiduel dans un cas et un VU avec un gradient résiduel dans un cas.

On retrouvait une fermeture complète du canal artériel dans tous les cas de PCA.

Une lame décollement péricardique retrouvait dans 5 cas de CIAos, une CIVpm avec une lame décollement dans 4 cas, une PCA avec une lame décollement dans 2 cas, une CIVpm associée à une SMVD avec une lame décollement dans 2 cas, une T4F forme régulière avec une lame

décollement dans 2 cas, une CIVinf avec une lame décollement dans 2 cas, une CIAos associée à une PCA avec une lame décollement dans 2 cas, une CIVpm associée à un FOP avec une lame décollement dans un cas, une CIAop avec une lame décollement dans un cas, une CIVsv associée à un RVPA avec une lame décollement dans un cas, une T4F forme irrégulière avec une lame décollement dans un cas, une PCA associée à un FOP avec une lame décollement dans un cas, un syndrome de Laubry PEZZI avec une lame décollement dans un cas et un VU avec une lame décollement dans un cas.

5.1.9. Résultats du suivi post-opératoire après 6 mois :

L'échocardiographie-doppler post-opératoire objectivait un gradient résiduel de T4F forme régulière 10 cas, une T4F forme irrégulière avec un gradient résiduel dans 2 cas, une CIVinf associée à une sténose infundibulaire avec un gradient résiduel dans 2 cas, une CIVpm associée à une SMVD avec un gradient résiduel dans un cas, une CIVpm associée à une CIAos avec un gradient résiduel dans un cas, une CIAsv associée à une RVPA avec un gradient résiduel dans un cas, une CIVpm avec un gradient résiduel dans un cas, un VU avec un gradient résiduel dans 2 cas, une atrésie tricuspide avec un gradient résiduel dans un cas.

Une lame décollement péricardique retrouvait dans 2 cas de CIVpm, une CIAos avec une lame décollement péricardique dans 2 cas, une CIAos associée à une PCA avec une lame décollement dans un cas, une PCA associée à un FOP avec une lame décollement dans un cas, une T4F de forme régulière avec une lame décollement dans un cas, une T4F de forme irrégulière avec une lame décollement dans un cas, une PCA avec une lame décollement dans un cas, un VDDI avec une lame décollement dans un cas.

5.1.10. Résultats du suivi post-opératoire après 1an :

L'échocardiographie-doppler post-opératoire objectivait un gradient résiduel de T4F forme régulière dans un cas, une CIAos avec un gradient résiduel dans un cas, une CIAsv associée à un RVPA avec un gradient résiduel dans un cas, une CIVpm associée à une SMVD avec un gradient résiduel dans un cas, un VU avec un gradient résiduel dans un cas.

Aucun épanchement péricardique n'a été objectivé à échographie cardiaque après une année post-opératoire.

5.2. Etude analytique

La morbidité totale (en réanimation et en cours d'hospitalisation) était de 37%.

Aucune relation n'était établie entre le sexe des patients et les complications postopératoires (p=0,89).

Tableau V: Corrélation entre les malaises anoxiques et les complications précoces en post opératoire.

Complications précoces post-opératoires	Malaises anoxiques		Total	P –Value
	Non	Oui		
Dysfonction du VD	0	2	2	2
	0,0%	4,9%	1,2%	0,011
Pleurésie	1	5	6	0,00
	0,8%	12,2%	3,5%	

Une relation a été établie entre les malaises anoxiques en préopératoire et les complications en post opératoire. Le tableau ci-dessous montre la relation entre les malaises anoxiques et les complications précoces en post opératoire.

Tableau VI: Corrélation entre les cyanoses et les complications précoces en post opératoire.

Complications précoces post-opératoires	Cyanose		Total	P –Value
	Non	Oui		
Dysfonction du VD	0	2	2	0,009
	0,0%	5,1%	1,2%	
Pleurésie	1	5	6	0,00
	0,8%	12,8%	3,5%	

Une relation a été établie entre les cyanoses en préopératoire et les complications en post opératoire. Le tableau ci-dessous montre la relation entre les cyanoses et les complications précoces en post opératoire.

A la fin de notre étude 163 patients (94,2%) de nos patients étaient toujours vivants. Les décès liés directement à la chirurgie cardiaque étaient de l'ordre de 1,1% (n=2).

TROISIEME PARTIE

DISCUSSIONS

Notre étude expose les données à long et à moyen terme de 173 patients opérés au centre cardiopédiatrique André FESTOC du CHU « le Luxembourg de Bamako » en vue d'évaluer :

- Les Paramètres préopératoires, opératoires et postopératoires.
- Les résultats en termes de morbidité et de mortalité.

Les limites de notre travail sont :

Il s'agit d'une étude rétrospective : elle s'est intéressée qu'aux malades opérés au centre André Festoc du CHU M-E « le Luxembourg » de Bamako et de ce fait certaines malformations cardiaque complexes telles de TGV et de coarctation de l'aorte.

- L'échantillon réduit : l'effectif est de 173 patients
- La période d'étude est longue : 3 ans

6.1. Données épidémiologiques :

Une prédominance féminine est notée dans notre série avec 105 filles et 68 garçons soit un sexe ratio de 0,65. Cela peut s'expliquer par la forte prévalence de la PCA dans notre série où la prédominance féminine est retrouvée par Davies [98] et Shire [99]. Cependant pour les CIA la prédominance féminine notée dans la littérature [100, 101,47] ne s'est pas confirmée.

Dans l'étude de Sanogo [102] au Mali portant sur 93 patients dont 62% de sexe féminin et 38% de sexe masculin avec un sex-ratio de 0,62.

Dans notre étude, l'âge moyen au moment de l'intervention chirurgicale est de 90 mois (7,50 ans) [0 an -50 ans] ceci est équivalent aux résultats de l'étude de Mocumbi A.O. et al. [103] qui retrouve un âge moyen de 96 mois et ainsi que ceux de l'étude de Diop [36] qui retrouve un âge moyen de 90 mois. Dans son étude Massoure P.L. et al. [104] retrouve un âge moyen de 60 mois au moment du diagnostic. Cet âge tardif au moment de l'intervention est expliqué par le retard de diagnostic et de prise en charge dans nos contrées. (120 mois) à 15 ans (180 mois).

La notion de consanguinité parentale est retrouvée chez 43 patients soit 25%.

Ceci est en corrélation avec l'étude de Diop IB et al [105] portant sur 142 patients opérés de CC au Sénégal dont la consanguinité parentale était retrouvée chez 39,4% des cas. L'étude de Hammani O et al [87] retrouve également un taux de 30,5 % de consanguinité. Cet aspect est noté comme un important facteur contributif de malformations cardiaques. La notion de consanguinité parentale est favorisée par la culture dans certains pays.

Dans notre étude, les CCC la tétralogie de Fallot était la plus représentée soit 17,3% des cas.

Dans des études comme celles de Diop IB et al [105] au Sénégal soit (28%) T4F, de NOUZHA [106] au Maroc soit (23,16 %), de Bhardwaj [107] (24%) et de Kokou [108] au

Togo soit (12%), des proportions plus faibles étaient rapportées. Cette différence de proportion des cardiopathies congénitales cyanogènes opérées entre notre série et la littérature pouvait s'expliquer par un biais de sélection. En effet, au début de l'activité du centre cardiopédiatrique de nombreux patients étaient opérés avec des experts étrangers qui privilégiaient en particulier les tétralogies de Fallot afin de renforcer les capacités des chirurgiens locaux sur cette pathologie fréquente.

Les CCNC représentent la majorité des cas des cardiopathies, correspondant à 83,2% des CC. Les shunts G-D représentent 90,3% des CCNC tandis que les malformations obstructives représentent 5,2% des CCNC. Ceci corrobore aux données de l'étude de Diop IB et al [105] qui retrouve 69,71% de cas de CCNC toutes les cardiopathies congénitales opérées. Dans ce sous-groupe, les shunts gauche-droits étaient plus fréquents avec 65.4% des CC opérées soit 95.2 % des CCNC. Les CCC représentaient 30,2% soit un effectif de 43 patients.

6.2. Données cliniques :

La dyspnée d'effort selon NYHA est notre maître symptôme. Elle est retrouvée chez 100 % des patients. Ceci corrobore l'étude de Ngouala G.A. et al. [109] qui retrouve également la dyspnée comme circonstance de découverte prédominante des cardiopathies infantiles (47,5%).

Selon la classification de la NYHA, la dyspnée stade II est la plus fréquente et représente 76,9 % des cas de dyspnée.

Nous constatons que dans notre série le stade IV de la dyspnée n'était pas atteint, ce qui pourrait s'expliquer par le fait que les malades étaient préalablement sous traitement médical dans l'attente de la programmation chirurgicale ; ce qui amoindrit considérablement la symptomatologie clinique.

La dyspnée est associée à une toux dans 84,4% des cas, à des bronchites à répétition dans 82,7% des cas des patients dans notre série. Les bronchites à répétition sont surtout retrouvées dans les CCNC avec shunt G-D du fait de la compression bronchique.

6.3. Données paracliniques

6.3.1. Radiographie du thorax

Dans notre série, 59% des patients présentent une cardiomégalie avec un ICT moyen de 0,62. On retrouve également d'autres signes radiologiques associés à savoir : Un bombement d'arc moyen gauche du cœur qui signifie la présence des signes d'HTAP dans 12,1% de cas et une hyper vascularisation pulmonaire dans 43,4% des cas sur les clichés radiographiques.

La radiographie du thorax est un outil peu coûteux et qui participe au diagnostic de la cardiopathie, il peut être demandé en cas de suspicion de la maladie. Ainsi devant toute cardiomégalie il faut réaliser des examens complémentaires plus poussés en particulier l'échographie doppler cardiaque qui suffit non seulement à poser le diagnostic de la cardiopathie mais également à évaluer le retentissement sur les cavités cardiaques.

6.3.2. ECG :

Dans notre série, 96% de nos patients ont un rythme sinusal régulier à l'ECG. Les signes de surcharge cavitaire sont fréquents dans notre série. Ceux-ci sont constamment rencontrés les séries africaines, en atteste les études de Chaabouni M. et al [109]. Et de Diop M S [13]. Ils sont dominés dans notre étude par les hypertrophies ventriculaires gauche (47,4 %) et auriculaires gauche (19,6%).

6.3.3. Echographie cardiaque

L'échographie cardiaque couplée au doppler constitue actuellement l'examen non invasif de choix dans le diagnostic des cardiopathies congénitales chez l'enfant.

❖ Tétralogie de Fallot

Notre série retrouve 20 cas de tétralogies de Fallot dans sa forme régulière et 9 cas T4F dans forme irrégulière. La sténose infundibulaire est un élément constant chez tous nos patients de même que la CIV qui est sous aortique dans tous les cas.

❖ Persistance du canal artériel

L'échographie pose le diagnostic en montrant un shunt entre l'aorte descendante et l'artère pulmonaire de même qu'une hypertrophie des cavités cardiaques.

Nous avons retrouvé 52 cas de PCA de 7,28 mm de moyenne [3 -18 mm].

❖ Communication inter auriculaire

Dans notre série, 47 cas de CIA ont été retrouvés à l'échographie cardiaque :

- 36 cas de CIA de type ostium secundum (76,6%) avec un défaut septal moyen de 22,82 mm [8-43 mm]. On notait l'association de CIAos avec une PCA dans 1 cas et une CIAos avec une CIVpm dans 2 cas et une CIAos associée avec un RVPA dans 5 cas.
- 8 cas de CIA de type sinus venosus (17,0%) avec un défaut septal moyen de 13,5 mm [6-23 mm]. On notait l'association d'une CIAsv avec un RVPA dans 3 cas.

- 3 cas de CIA de type ostium primum (6,4%) avec un défaut septal moyen de 24 mm [13-34 mm].

Dans l'étude de Diop M S [110], on retrouve une CIA ostium secundum dans 83,3 % des cas et de type sinus venosus dans 16,6% des cas ; la taille moyenne du défaut septal varie entre 8 et 30 mm. Dans la série de Damorou F. et al [107], la CIA est de type ostium secundum dans 92,7% des cas et de type sinus venosus dans 7,3% des cas. La taille de la CIA varie 2,4 à 15 mm.

❖ Communication interventriculaire

L'échocardiographie doppler montre 22 cas de CIV dont 16 cas de CIV péri membraneuse dans 72,7% (n=16) des cas avec un défaut septal moyen 11,63 mm [5-22 mm]. On notait l'association de CIVpm avec une PCA dans 3 cas et une CIVpm avec un FOP dans 2 cas.

- 6 cas de CIVinfundibulaires ou sous-aortique 27,3 % (n=6) avec un défaut septal moyen 11,38 mm [5-22 mm].

Dans la série de Diop MS [110], l'échocardiographie doppler retrouve une CIVpéri membraneuse dans 80% des cas et sous-aortique dans 20 % des cas. Bol-Raap G. Et al [111] retrouve 92 % de CIV péri membraneuse. Ma Z.S. et al [112] note dans leur série 97 % de CIV péri membraneuses et la taille du défaut septal est comprise entre 4 et 14 mm. Dans celle de Diop M S [110], la taille du défaut septal est comprise entre 7 et 15 mm et le gradient moyen Trans ventriculaire est compris entre 22-113 mm Hg.

Tableau VII: Tableau comparatif de nos résultats à ceux des autres séries

	CIV perimembraneuse	Autres types de CIV	Taille de défaut
Notre étude	72,7%	27,3%	[5 - 22 mm]
Diop M S [110] (Sénégal)	80%	20%	[7 - 15 mm]
Bol-Raap G 2003[111] (Pays Bas)	92%	8%	
Ma Z.S et al [112] (Chine)	97%	3%	[4 – 14 mm]
Hunkpvi 2018 [60] (Sénégal)	83,3	16,7	[7,7 – 17 mm]

La prédominance des CIV péri membraneuses dans les séries chirurgicales s'explique par la taille du défaut septal dans ces formes anatomopathologiques.

La fermeture spontanée des CIV péri membraneuses de petite dimension ou de taille moyenne survient plus tardivement et moins souvent que dans les CIV trabéculées de taille équivalente.

Par conséquent, elles peuvent persister longtemps et exposer à des complications tardives à l'adolescence ou chez l'adulte justifiant leur fermeture.

❖ **Syndrome de Laubry Pezzy**

Dans notre série, 6 cas de syndrome de Laubry PEZZI étaient retrouvés avec une insuffisance aortique modérée chez tous les patients et la taille moyenne du défaut septal était de 9 mm de moyen **[5-16 mm]**. On notait l'association d'un syndrome de Laubry PEZZI avec une PCA dans 2 cas.

Dans l'étude de Diop M S [110], l'échocardiographie doppler montre une CIV péri membraneuse présente dans 66,7 % et infundibulaire dans 33,3 %. L'IAo est modérée dans tous les cas. Selon Chantepie A. [43], l'association IAo-CIV est une complication évolutive particulière aux CIV proches de l'anneau aortique, principalement en cas de siège infundibulaire. La dilatation de l'aorte ascendante ou du sinus de Valsalva et la présence d'un anévrisme du septum membraneux sont des facteurs favorisant de la fuite aortique au cours des CIV membraneuses. Le mécanisme de la fuite aortique est un prolapsus ou capotage de la sigmoïde antéro-droite dans la CIV.

❖ **Canal atrioventriculaire**

- 2 cas de CAVP et 1 cas de CAVT avec une insuffisance mitrale modérée.

Dans la série de Diop M S [110], l'échocardiographie doppler retrouve une CIA ostium primum dans tous les cas et une CIV dans 60% des cas.

❖ **Membrane sous-valvulaire aortique**

Dans notre série, 3 cas de membranes sous-aortiques étaient retrouvés avec une MSA associée à une CIVpm dans 2 cas et une MSA associée à une PCA dans 1 cas avec un gradient moyen VG -aorte de 59 mm Hg **[38-80 mmHg]**. Une insuffisance aortique était retrouvée chez 100 % des patients.

Dans l'étude de Parry A.J. et al [113], le gradient moyen VG-Ao est de 66,9 +/-30 mmHg et l'insuffisance aortique est présente dans 50 % des cas. Dans la série de Diop [110], ce gradient moyen est de 76 mm Hg +/- 0,71 **[70 –84 mm Hg]** avec une insuffisance aortique présente dans 75 % des cas.

Parry A.J. [113] pense que l'épaississement valvulaire aortique serait dû à une lésion de jet secondaire à l'obstacle sous-aortique. Ce qui expliquerait l'augmentation de l'insuffisance aortique avec le temps. D'autres suggèrent que ce sont les anomalies endocardiaques qui en sont la cause.

Dans une étude post-mortem de Feigl A. et al [114], la membrane continue au-delà de la région sous-aortique et enveloppe les sigmoïdes de la valve aortique dans 16 des 18 spécimens. Dans 7 des cas, la déformation de sigmoïdes aortiques est clairement due à l'attachement d'un tissu accessoire qui produit une traction sur les sigmoïdes aortiques.

❖ **Sténose médio-ventriculaires**

Dans notre série, 5 cas de sténoses médio ventriculaires droites serrées sont retrouvés. Dans 5 cas, l'échocardiographie doppler retrouve une CIV associée ; cette CIV est périmembraneuse dans 2 cas et infundibulaire dans 3 cas.

❖ **Sténose pulmonaire (SP) :**

- 1 cas de SP associée à une CIAos était retrouvée à l'échographie doppler cardiaque.

❖ **Ventricule unique (VU) :**

L'échographie doppler cardiaque retrouvait un VU dans 1 cas.

❖ **Atrésie tricuspide (AT) :**

L'échographie doppler cardiaque retrouvait une AT dans 3 cas.

❖ **Ventricule droit à double issu (VDDI) :**

L'échographie doppler cardiaque retrouvait un VDDI dans 1 cas.

6.4. Données opératoires :

Tous les patients ont bénéficié d'une antibioprofylaxie au bloc opératoire après l'induction d'anesthésie générale associée à une intubation oro-trachéale (IOT).

La voie d'abord était une sternotomie médiane dans 103 cas soit 59,5% et une thoracotomie postéro-latérale dans 70 cas soit 40,5%. La thoracotomie postéro-latérale est réalisée chez les patients qui ont bénéficié d'une cure de PCA. En effet cette voie permet une meilleure exploration et une dissection du canal. Elle permet aussi d'éviter les atteintes du nerf phrénique. Ceci a été rapporté par l'étude de Jones [115] portant sur l'expérience de la chirurgie du canal artériel persistant pendant 25 ans.

La chirurgie à cœur ouvert était réalisée dans 102 cas soit 59% et la chirurgie à cœur fermé dans 71 cas soit 41%. Ceci corrobore l'étude de Vijarnsorn [116] qui retrouve l'utilisation de la chirurgie à cœur ouvert dans 82,6%. Ceci est dû au fait que la chirurgie à cœur ouvert est possible dans nos conditions d'exercice.

6.5. Gestes chirurgicaux

❖ Chirurgie palliative de T4F

Dans notre série la chirurgie de T4F est réalisée chez 29 patients (16,8%) dont une cure complète chez 20 patients (69%) et une chirurgie palliative chez 9 patients (31,0%). Ceci corrobore aux données de Hounkpevi B [60] qui retrouve une chirurgie de T4F réalisée chez 10 patients (11,9%) dont une cure complète chez 9 patients (90%) et une chirurgie palliative chez 1 patient (10%), ainsi que celles de Diop M S [110] qui retrouve également les mêmes proportions avec une cure complète qui est réalisée chez 90 % des patients et une chirurgie palliative chez 10 % des patients. Mocumbi A.O. [103] dans son étude dit que le choix entre la cure complète et la réparation en deux temps (chirurgie palliative puis corrective) dans les pays en développement est influencée par les facteurs socio-économiques qui affectent l'état général du patient. Dans ces conditions le choix des anastomoses systémique-pulmonaires est préférable chez les enfants à haut risque. Dans un autre registre, les procédures palliatives constituent le chemin pour la sélection de ces patients dans l'éventualité d'une cure complète.

Dans notre série la cure complète représente la majorité des cas (n=20 soit 66,7 %), elle a été réalisée chez des patients présentant une forme régulière avec une anatomie favorable.

❖ Fermeture de PCA

Dans notre série la fermeture de PCA est réalisée chez 52 patients soit (30,1%) dont 44 patients soit (84,6%) ont bénéficiés une section-suture et les 8 patients soit (15,4%) ont bénéficiés une ligature ceci aux données de Hounkpevi B [60] qui retrouvaient respectivement 75% et 25%.

Dans les formes du nouveau-né et de l'adulte âgé la ligature est préférée à la section-suture du fait de la fragilité des tissus et de l'existence de calcification dans les formes vieilles. Mais, elle expose à certaines complications telles que la reperméabilisation du canal, l'anévrysme du canal avec risque de rupture et les fistules aortico-bronchiques. En dehors de ces âges extrêmes la section-suture est mieux indiquée. C'est une technique sûre qui permet d'éviter la plupart des complications liées à la chirurgie mais nécessite une durée d'intervention plus longue. Dans la littérature il n'y a pas de tendance prononcée, les deux techniques sont utilisées. Cependant le développement de la fermeture percutanée par cardiologie interventionnelle a tendance à suppléer la chirurgie pour la prise en charge de la PCA.

❖ Fermeture de CIA

La fermeture de CIA est réalisée chez 47 patients (27,6%). La fermeture de la CIA est effectuée par un patch de péricarde hétérologue dans 80,9% (n=38) des cas, fermeture de patch autologue dans 15,3% (n=8) des cas et une fermeture de CIA par suture directe soit 2% (n=1).

Dans la série de Hounkpevi B [60] la fermeture de la CIA est effectuée par un patch de péricarde hétérologue dans 75% (n=6) des cas, autologue dans 12,5% (n=1) des cas et par suture directe dans un cas (12,5%).

Dans l'étude de Diop IB [110], la fermeture de la CIA est effectuée par un patch de péricarde autologue dans 66,6 % des cas et par un patch de péricarde hétérologue dans 16,6 % des cas. Dans un cas (16,6 %) une fermeture de la CIA est effectuée par confection d'un tunnel intra auriculaire au péricarde autologue pour rediriger les deux veines pulmonaires droites.

Dans l'étude de Da Costa R.N. et al [117], la fermeture par suture directe est prédominante (66 %). La fermeture par patch péricardique représente 34% des cas. La suture par patch de péricarde hétérologue permet de minimiser le shunt résiduel d'où la préférence de cette technique dans notre étude.

❖ Fermeture de CIV

Dans notre série la fermeture de CIV est réalisée chez 32 patients soit 18,5%. La fermeture de la CIV est effectuée par un patch de péricarde hétérologue dans 84,4% (n=27) des cas, autologue dans 15,6% (n=5) des cas. Un cerclage de l'artère pulmonaire (AP) est réalisé dans un cas de CIV.

Dans l'étude de Hounkpevi B [60] la fermeture de la CIV est effectuée par un patch de péricarde hétérologue dans 80 % (n=4) des cas, et par un patch de péricarde autologue dans 20 % (n=1) des cas.

Dans l'étude de Tribak M. et al [118], la fermeture de la CIV est réalisée par patch de péricarde autologue dans 93,3 % des cas et par suture directe dans 6,7 % des cas. La suture par patch de péricarde hétérologue permet de minimiser le shunt résiduel d'où la préférence de cette technique dans notre étude.

❖ Chirurgie de l'atrésie tricuspide

Dans notre série la dérivation cavo pulmonaire partielle dans les atrésies tricuspides est réalisée chez 3 patients soit (100%) des cas.

Dans la série de Sanogo [102] qui retrouvait 9% des cas. DIOP IB [36] et Hounkpevi B [60] qui ne rapportaient pas des cas de DCP.

❖ Chirurgie du ventricule unique

Dans notre série la dérivation cavo pulmonaire partielle (DCP) dans les ventricules uniques est réalisée chez 1 patients soit (100%) des cas,

❖ **Chirurgie du ventricule droit à double issu (VDDI)**

Dans notre série la DCPD dans les ventricules droits à double issu est réalisée chez 1 patient soit (100%) des cas,

❖ **Chirurgie du CAV**

Des cures de CAV est réalisée chez 3 patients soit (1,7%) dont deux étaient de CAV partiel et l'autre de CAV total.

Dans la série de Hounkpvi B [60], une cure complète de CAV est réalisée chez 2 patients (2,4%). La fermeture de la CIA est effectuée par un patch de péricarde hétérologue dans un cas et par un patch de PTFE dans l'autre cas. La fente mitrale est fermée par des points séparés dans tous les cas. La CIV est fermée par suture directe.

Dans l'étude de Diop M S [110], la fermeture de la CIA est effectuée par un patch de péricarde autologue dans 3 cas (60 %), par patch de péricarde équin dans 1 cas (20 %) et par patch de PTFE dans 1 cas (20 %). La fente mitrale est fermée par des points séparés dans tous les cas. Le seul cas de CIV est fermé par des points séparés. Dans l'étude de Al-Hay A. et al [119], la CIA ostium primum est fermée par un patch de péricarde autologue dans 61,1 % des cas, par du péricarde équin dans 1,6 % des cas et par du matériel synthétique dans 37,3 % des cas (36,5 % en dacron et 0,8 % en PTFE).

❖ **Réséction de membrane sous aortique**

Une résection de la membrane sous aortique est réalisée chez 3 patients (1,7%).

Dans la série de Hounkpvi B [60] la résection de la membrane sous aortique est réalisée chez 3 patients (3,6%).

Le geste opératoire a consisté en une résection de la membrane sous-aortique associée à une myectomie septale.

❖ **Cure de sténose médio ventriculaire droit :**

Dans notre série une de sténose médio-VD est réalisée chez 5 patients soit (2,9%).

Dans la série de Hounkpvi B [60] la cure de sténose médio ventriculaire est réalisée chez 6 patients (7,2%).

Le geste opératoire a consisté dans tous les cas en une résection fibromusculaire ouvrant la chambre de chasse du VD associée à la mise en place d'un patch d'élargissement infundibulaire par du péricarde hétérologue.

❖ **Sténose pulmonaire :**

Un élargissement du tronc de l'artère pulmonaire est réalisé chez un patient soit (0,6%).

6.6. Resultats post operatoire :

6.6.1. Morbidité :

Nos complications postopératoires (20,2%) sont dominées par les complications cardiaques (5,8%), pulmonaires (5,8%), neurologiques (4,6%), infectieuses (2,3%), hémorragiques (1,2%) et néphrologiques (0,6%).

Les complications postopératoires sont co-dominées par les complications cardiaques et pulmonaires qui sont respectivement dans 5,8% et 5,8% des cas.

Elles sont respectivement la première et la deuxième source de morbidité postopératoire, selon l'étude de Chassot P. et al [120]. Les épanchements péricardiques prédominent dans notre série avec un taux (4,0%) suivi des cas de pleurésies avec un taux à 3,5% très inférieur à ce qui est rapporté (40-50%). Elles surviennent le plus souvent à droite contrairement aux données de la littérature.

Les pneumothorax avec un taux à 1,7% des cas. Après nous avons les pneumopathies avec un taux à 1,2% dans notre série ce qui nettement inférieur dans la série de Chassot P et al [120] qui retrouve 12%.

Les patients présentant une dysfonction ventriculaire ont bénéficié d'un soutien inotrope. En cas de crise d'HTAP, nous associons le Solagra.

L'endocardite avec un taux à 0,6% de cas dans notre série.

Après les deux complications co-dominantes, nous observons en second lieu des complications neurologiques. Les troubles neurologiques représentent 4,6% des cas. Dans la littérature, la chirurgie cardiaque est grevée d'un risque neurologique majeur, longtemps attribué à la seule CEC. Les troubles neurologiques retrouvés sont à type de trouble de la conscience et d'AVCI.

Dans notre série les complications infectieuses sont (2,3%) des cas. Les complications infectieuses sont d'une fréquence variable après chirurgie cardiaque. Leur taux est de 5 à 20% toutes complications confondues.

Les infections superficielles du site opératoire ont un taux de 1 à 8% dans la série de Chassot P et al [120]. Nous observons 1,7% d'ISO superficielle dans notre série. Aucun germe n'était mis en évidence. L'évolution était favorable après une antibiothérapie probabiliste et soins locaux réguliers.

Nous avons 0,6% d'infection profonde de site opératoire à type de sternite, avec comme germe retrouvé E. Coli. Ceci corrobore les données de l'étude de Chassot P et al [120] qui retrouvent une incidence des ISO profondes de 1 à 2%.

Le sternite a bénéficié une reprise chirurgicale. L'évolution a été favorable sous antibiothérapie adaptée et soins locaux réguliers.

Nous avons observé deux cas d'hémorragie extériorisée par les drains soit (1,2%). Ils ont bénéficié d'une hémostase chirurgicale permettant l'amendement du tableau.

Dans notre série un cas d'IRA a été retrouvé soit (0,6%).

6.6.2. Mortalité

Le taux de mortalité globale est de 5,8% dans notre étude. Ceci est légèrement élevé aux résultats de l'étude de Aliku [121] à Ouganda portant sur le devenir des patients opérés de chirurgie à cœur ouvert en Ouganda qui retrouve une mortalité globale de 3,2% avec un effectif total (**n=124**), dans la série de Mahyoub M A [11] à Dakar qui retrouve une mortalité globale de 4,8% soit un effectif (**n= 226**) et dans la série de Diop I B et al [105] au Sénégal portant sur l'expérience du centre cardiopédiatrique CUOMO de Dakar CHU FANN sur la chirurgie des cardiopathies congénitales qui retrouve une mortalité globale était de 6,3 % soit un effectif (**n=142**). Cette faible mortalité notée dans notre étude était au moins en partie liée à un biais dans la sélection des patients opérés. En effet, étant un nouveau centre de chirurgie pédiatrique avec une équipe à ses débuts, les patients admis à une intervention locale étaient ceux qui présentaient une cardiopathie relativement simple. Les petits poids étaient d'ailleurs souvent exclus s'ils devaient nécessiter une chirurgie sous circulation extra corporelle. Les CC complexes étaient alors pris en charge à l'étranger. Cependant, des progrès étaient réalisés dans plusieurs domaines permettant actuellement de prendre en charge des CC de plus en plus complexes.

Tableau VIII: Représente des patients décédés en per opératoire

Cardiopathies	Patients	Mortalité per opératoire
PCA	52	0,6%
CIVpm + PCA	22	0,6%

Les deux patients décédés en per opératoire présentaient respectivement une persistance du canal artérielle et une communication interventriculaire perimembraneuse associée à une persistance du canal artérielle et ont bénéficié respectivement une fermeture du canal artériel et une fermeture de CIVpm associée à une fermeture de PCA. Au cours de l'intervention il a eu une

plaie de l'aorte dans les cas entraînant une hémorragie dont nous avons tenté de faire une hémostase en réparant la plaie de l'aorte qui s'est aggravé par un choc hémorragique puis arrêt cardiaque.

Tableau IX: Représente des patients décédés pour hémorragie en post-opératoire

Cardiopathies	Patients	Mortalité post-opératoire
CIAos	47	1,2%

Les deux patients décédés pour hémorragie en post-opératoire présentaient une CIAos dans les 2 cas. A l'ouverture pour une reprise au bloc opératoire il avait des caillots au niveau du médiastin avec des multiples adhérences, ils ont bénéficiés dans les deux cas un decaillotage, de lavement et des transfusions avec des culots globulaires entraînant une légère amélioration. Après fermeture du sternum quelques temps après ces mêmes saignements ont repris avec extériorisation au niveau des drains qui s'est aggravé avec choc hémorragique associé à des chutes tensionnelles sans réponse aux drogues anesthésiques.

Tableau X: Représente des patients décédés pour crise d'HTA en réanimation

Cardiopathies	Patients	Mortalité en Réa
CIVpm	22	0,6%
CIAos	47	0,6%

Les deux patients décédés pour crise d'HTA en réanimation présentaient :

- Une CIVpm qui a bénéficié un cerclage de l'artère pulmonaire et a présenté des crises d'HTA au cours de son séjour en réanimation sans réponse aux drogues anesthésiques.
- Une CIAos associée à une PCA qui a bénéficié une fermeture de CIA et de PCA et a présenté des crises d'HTA au cours de son séjour en réanimation sans réponse aux drogues anesthésiques.

Tableau XI: Représente des patients décédés en hospitalisation

Cardiopathies	Patients	Mortalité en hospitalisation
T4Frégulière	20	1,7%
T4Firrégulière	9	0,6%

Les quatre autres patients sont décédés en hospitalisation présentaient :

- Deux cas de T4F dont un avait une forme régulière et l'autre une forme irrégulière et a bénéficié respectivement d'une cure complète et d'un Blalock.

Le T4F forme régulière a présenté une IRA associée à une dysfonction ventriculaire droite sévère au cours de l'hospitalisation. Après des séances d'hémodialyses associées à l'introduction des drogues anesthésiques entraînant une légère amélioration de son état hémodynamique puis à la longue des chiffres tensionnels se sont effondrés sans réponse aux drogues anesthésiques.

Le T4F forme irrégulière a présenté une dysfonction ventriculaire droite sévère sans réponse aux drogues anesthésiques.

Les deux autres cas représentaient un VDDI et un CIAo et ont bénéficié respectivement d'une DCPP et d'une fermeture de CIA.

Le patient qui a bénéficié d'une DCPP a présenté un syndrome cavo-pulmonaire associé à une pleurésie en hospitalisation. Après drainage pleural, son état hémodynamique s'est légèrement amélioré puis des troubles respiratoires se sont associés sans réponse à l'oxygénothérapie.

Le patient qui a bénéficié d'une fermeture de CIA a présenté des épisodes d'hyperthermies nécessitant à la réalisation d'une échographie trans-œsophagienne mettant en évidence une végétation sur les valves cardiaques sans réponse d'antibiothérapie.

Le centre (FESTOC) de chirurgie cardiopédiatrique étant un service jeune, il reste confronté à des cardiopathies évoluées détectées tardivement et surtout opérées avec beaucoup de retard ce qui impacte sur l'état général au moment de l'intervention chirurgicale et donc sur le risque opératoire. L'expérience croissante de l'équipe chirurgicale et une détection précoce des cardiopathies amélioreront certainement à l'avenir ce taux pour une meilleure prise en charge de tous les patients du Mali et de la sous-région, leur évitant ainsi des rapatriements sanitaires vers l'occident trop onéreux.

CONCLUSION ET RECOMMANDATION

Les cardiopathies de l'enfant constituent en Afrique un problème de santé publique difficile à prendre en charge, de par la densité de la population jeune, le faible niveau socioéconomique et l'insuffisance de plateaux techniques adaptés.

Au Mali, la première intervention de chirurgie cardiaque à cœur ouvert a été réalisée en Septembre 2016 par une campagne marocaine à l'hôpital du Mali. L'activité chirurgicale pédiatrique s'est autonomisée avec l'ouverture du centre cardiopédiatrique FESTOC en septembre 2018 au sein du CHU M-E « le Luxembourg » de Bamako.

Notre étude a porté sur la Chirurgie des cardiopathies congénitales et les objectifs sont :

- D'évaluer les paramètres préopératoires, opératoires et postopératoires
- D'évaluer les résultats en termes de morbidité et de mortalité.

C'est une étude rétrospective, longitudinale et descriptive. Les données ont été recueillies à partir de dossiers de consultations, d'hospitalisations et de comptes rendus opératoires des patients opérés pour une chirurgie du cœur centre cardiopédiatrique FESTOC situé au niveau du service de chirurgie thoracique et cardiovasculaire du CHUM-E « le Luxembourg » de Bamako. L'étude s'est déroulée pendant 3 ans sur une période allant du 10 Septembre 2018 au 31 décembre 2021.

Une fiche d'enquête (cf annexes) a été établie pour chaque patient dans le cadre de cette étude:

➤ **Critères d'inclusions :**

✓ **Ont été inclus dans notre étude :**

- Les patients adressés pour cardiopathies congénitales et confirmées à l'échographie doppler cardiaque sur place ou échographie cardiaque à la télé médecine avec les experts européens ;
- Les patients de tout âge et de tous sexes opérés pour cardiopathies congénitales ;
- Les patients admis pour cardiopathie congénitale chez qui l'indication chirurgicale a été posée et opéré sur place par les chirurgiens locaux ou les chirurgiens en mission humanitaire.

➤ **Critères de non inclusion :**

✓ **N'ont pas été inclus dans notre étude :**

- Les cardiopathies congénitales complexes inopérables par manque de plateau technique ;
- Les cardiopathies décédées avant la chirurgie ;
- Les cardiopathies congénitales associées au syndrome poly malformatif ;
- Les patients opérés à l'étranger.

Une analyse statistique des données a été réalisée avec le logiciel SPSS version 25 et le tableur Excel version 2016.

Au terme de notre étude, nous avons récolté les résultats suivants :

➤ Au plan épidémiologique

L'âge moyen des patients au moment de l'intervention chirurgicale était de 7,50 ans avec des extrêmes de [0 à 50 ans]. Le pic de fréquence se situait dans l'intervalle d'âge [0 à 10 ans]. Une prédominance féminine est notée dans notre série avec 105 filles et 68 garçons soit un sexe ratio de 0,65. L'effectif total de notre étude était de 173 patients sélectionnés sur 344 dossiers selon les critères d'inclusion décrit précédemment.

➤ Au plan clinique

Une notion de consanguinité parentale était présente chez 25%% des cardiopathies congénitales. Les patients avec des antécédents issus d'un accouchement dystocique et un patient prématuré étaient retrouvés respectivement chez 6,9% et 0,6% des patients.

La dyspnée était le signe fonctionnel le plus souvent retrouvé. Elle était présente chez 100% de nos patients. Les stades II et III de la NYHA étaient les plus représentatifs avec respectivement 77% et 23% des cas de dyspnée. Maître symptôme, cette dyspnée était associée à une toux dans 84,4% des cas, à des bronchites à répétition dans 82,7% des cas, à des précordialgies dans 13,1% des cas dans notre série.

➤ Au plan para clinique

Une cardiomégalie était retrouvée chez 59% des patients à la radiographie du thorax avec un ICT moyen de 0,62. L'échographie cardiaque couplée au doppler permettait de poser le diagnostic dans tous les cas.

➤ Au plan thérapeutique

La chirurgie à cœur ouvert était réalisée dans 106 cas soit 61,8% et la chirurgie à cœur fermé dans 67 cas soit 38,7 %. La durée moyenne de la CEC était de 98 minutes. Les temps minimal et maximal étaient respectivement de 30 et 229 minutes. La durée moyenne du clampage aortique était de 58 minutes. Les temps minimal et maximal étaient de 8 et 165 minutes. La durée moyenne d'assistance était de 26 minutes. Les temps minimal et maximal étaient de 6 et 95 minutes. La durée moyenne d'extubation était de 180 minutes. La durée moyenne de l'intervention était de $2,88 \pm 1,245$ heure. Le séjour moyen en réanimation était de $3,11 \pm 2,098$ jours. Concernant les cardiopathies congénitales, le groupe des cardiopathies congénitales cyano-gènes était dominé par la tétralogie de Fallot. Cette affection était traitée par cure complète chez 66,7% des cas, cette cure était palliative chez 33,3 % des patients. Le groupe des cardiopathies

congénitales non cyanogènes était dominé par la persistance du canal artériel chez 34,1% des patients. Une cure complète était réalisée dans tous les cas.

La mortalité globale était de 5,7% (n=2) et la morbidité était de 20,2%.

Au terme de notre travail, nous retenons que les cardiopathies pédiatriques sont généralement bien prises en charge dans le service comparé aux données de la littérature. Cependant vue la lourdeur thérapeutique du traitement chirurgical, nous proposons les recommandations suivantes :

➤ **Au personnel de santé**

✓ **Gynécologues**

- Faire un conseil génétique pour les situations à risque
- Instaurer un diagnostic prénatal pour préparer l'accueil du nouveau-né porteur de cardiopathie congénitale et optimiser ses chances de survie

✓ **Pédiatres**

- Systématiser l'échographie cardiaque couplée au doppler chez certains patients à risque ou devant certaines situations pathologiques
- Travailler en synergie avec le cardiologue ou le chirurgien pour une prise en charge efficace des cardiopathies pédiatriques

✓ **Au pôle cardiovasculaire**

- Réaliser une cure chirurgicale le plus tôt possible pour éviter l'installation des complications pouvant la retarder ou la contre indiquer.
- Optimiser l'organisation des services médico-chirurgicaux avec instauration d'un staff commun permettant de discuter de toutes les indications interventionnelles et chirurgicales pour une amélioration de la prise en charge des malades.

➤ **Aux malades et aux populations**

- Consulter précocement devant toute suspicion de cardiopathie.
- Mettre en place des associations regroupant les familles des enfants malades pour une bonne information, éducation, communication et pour leur entraide.

➤ **Aux autorités sanitaires politiques et administratives**

- Prise en charge du coût de l'intervention chirurgicale par des assurances maladies.

- Approvisionnement correct en consommables médicaux
- Formation du personnel en qualité et en quantité
- Améliorer les conditions de vie des populations.
- Mettre en place une campagne de sensibilisation et d'information des populations pour la prise en charge chirurgicale des cardiopathies dans notre pays.

Les perspectives de ce travail seraient de réaliser d'autres études notamment prospectives dans l'avenir afin de faire le point sur les cardiopathies congénitales et leur prise en charge de même que le suivi à long terme des patients déjà opérés.

REFFERENCES

1. Iselin M. Cardiopathies Congenitales. Encycl. Med. Chir, 1999 Radiodiagnostic – Coeur- Poumon 32-015-A-12,7p.
2. Smitha R, Karat Sc, Narayanappa D Et Al. Prevalence Of Congenital Heart Disease In Mysore. Indian J Hum Genet. 2006 ; 12 : 11–16.
3. Sawant Sp, Amin As, Bhat M. Prevalence, Pattern And Outcome Of Congenital Heart Disease In Bhabha Atomic Research Centre Hospital, Mumbai. Indian J Pediatr. 2013 ; 80 : 286–291
4. Kapoor R, Gupta S. Prevalence Of Congenital Heart Disease, Kanpur, India. Indian Pediatr. 2008 ; 45 (4) : 309– 311.
5. Bhat Nk, M Dhar, R Kumar, Et Al. Prevalence And Pattern Of Congenital Heart Disease In Uttarakhand, India. Indian J Pediatr. 2013 ; 80 (4) : 281–285.
6. Naderi S. Congenital Abnormalities In Newborns Of Consanguineous And Non-Consanguineous Parents. Obstet Gynecol 1979 ; 53 (2) : 195–199.
7. Badaruddoza, Afzal M, Akhtaruzzaman. Inbreeding And Congenital Heart Diseases In A North Indian Population. Clin Genet 1994 ; 45 (6) : 288 –91.
8. Delpy Jg. Cardiopathies Congenitales : Analyse Et Description Epidemiologique De La Consultation De Cardiologie Pédiatrique Brestoise. : 48.
9. Sidibe N. Cardiopathies Juveniles Au Service De Cardiologie De L’hôpital Gabriel Toure [Phd Thesis]. These Med, Bamako ; 1999.
10. Fomba M. Cardiopathies Congenitales Au Service De Cardiologie De L’hôpital National Du Point G. These Med. Bamako, 1999, N°19.
11. Mahyoub M A. Les Facteurs De Risque De Morbi-Mortalité Dans La Chirurgie Des Cardiopathies Congenitales Au Centre Cardio-Pédiatrique Cuomo Du Chnu De Fann, Etude Retrospective Sur 3 Ans (Janvier 2017 A Decembre 2019). Université Cheikh Anta Diop De Dakar ; 2020
12. L’histoire De La Chirurgie Cardiaque [Internet]. [Cite 1 Oct 2022]. Disponible Sur : [Http://Sacha.Delanoue.Free.Fr/Chirurgie_Cardiaque/I.Html](http://Sacha.Delanoue.Free.Fr/Chirurgie_Cardiaque/I.Html)
13. Diop Ms. Bilan De L’activité De Chirurgie A Coeur Ouvert Au Service De Chirurgie Thoracique Et Cardiovasculaire Du Chnu De Fann: Etude Retrospective D’Octobre 2015 A Aout 2016 (11 Mois). Université Cheikh Anta Diop De Dakar ; 2017.

14. Jouannic Jm, Fermont L, Brodaty G, Bonnet D, Daffos F. Mise Au Point Sur La Circulation Fœtale. *J Gynecologie Obstetrique Biol Reprod.* 2004 ; 33(4) :291-6.
15. Encha-Razavi F, Escudier E. *Embryologie Humaine : De La Molecule A La Clinique.* Elsevier Masson ; 2008.22
16. Andrews R, Tulloh R, Sharland G, Et Al. Outcome Of Staged Reconstructive Surgery For Hypoplastic Left Heart Syndrome Following Antenatal Diagnosis. *Archives Of Disease In Childhood.* 2001 ; 85 :474-77.
17. Dupuis C, Kachancer J, Freedom Rm, Payot M, Davignon A. In: *Cardiologie Pédiatrique.* Paris : Flammarion Medecine-Science ; 1991.P. 124-36.
18. Kelly Rg, Brown Na, Buckingham Me. The Arterial Pole Of The Mouse Heart Forms From Fgf10-Expressing Cells In The Pharyngeal Mesoderm. *Dev Cell* 2001 ; 1 : 435-40.
19. Srivastava D. Making Or Breaking The Heart: From Lineage Determination To Morphogenesis. *Coll* 2006 ; 126 :1037-48.
20. Waldo Kl, Kumiski Dh, Wallis Kt, Et Al. Conotruncal Myocardium Arises From A Secondary Heart Field. *Development* 2001 ; 128 3179-88.
21. Ward C, Stadt H, Huston M, Kirby Ml. Ablation Of The Secondary Heart Field Leads To Tetralogy Of Fallot And Pulmonary Atresia. *Devbiol* 2005 ; 284 : 72-83.
22. Wenink Ac, Gittenberger De Groot Ac. Pathogenesis Of Congenital Cardiac Malformations And Mechanisms Of Cardiac Remodeling. *Cardiol Young* 2005 ; 15 : 3-6.
23. Manner J, Perez-Pamares Jm, Macias D, Munoz-Chapuli R. The Origin, Formation And Developmental Significance Of The Epicardium : A Review. *Cells Tissues Organs* 2001 ; 169 : 89-103.
24. Gittenberger-De Groot Ac. The Quintessence Of Making Of The Heart. *Cardiol Young* 2003 ; 13 : 175-83.
25. Kirby Ml, Waldo Kl. Neural Crest And Cardiovascular Patterning. *Circres.* 1995 ; 77 :211-5.
26. Avila Ws, Grinberg M, Snitcowsky R, Faccioli R, Da Luz Pl, Bellotti G, Pileggi F. Maternal And Fetal Outcome In Pregnant Women With Eisenmengerr's Syndrome. *Eur Heart J.* 1995 ; 16 :460r464.

27. Benslimane D. Cardiopathies Congenitales De L'adulte (A Propos De 254 Cas Au Chu Ibn Rochd). These De Medecine, Universite Mohamed V ; 2003 : N°352.
28. Houari A. Les Shunts Gauche - Droit Chez L'Adulte... - Google Scholar [Internet]. [Cite 8 Oct 2022].
29. Tardy Mm, Galvaing G, Sakka L, Garcier Jm, Chazal J, Filaire M. Embryologie Des Cloisons Du Cœur. Morphologie. 2013 ; 97(316) :2-11.
30. Zaffran S, Kelly Rg, Meilhac Sm, Et Al. Right Ventricular Myocardium Derives From The Anterior Feart Field. Circres 2004 ; 95 : 261-8
31. De Lange Fj, Moorman Af, Anderson Rh, Et Al. Lineage And Morphogenetic Analysis Of The Cardiac Valves. Circ Res 2004 ; 95 :645-54.
32. Kamani M, Moorman Af, Cook Ac Et Al. Development Of Atrioventricular Valves : Clinicomorphological Correlations. Ann Thoracsurg 2005 ; 79 : 1797-804.
33. Lamers Wh, Viragh S, Wessels A, Et Al. Formation Of The Tricuspid Valve In The Human Heart. Circulation 1995 ; 91 : 111-21.
34. Le Bret E, Papadatos S, Folliguet T And Al. Anomalies Des Arcs Aortiques. Encycl Med Chir (Elsevier Masson, Paris), Techniques Chirurgicales - Thorax, 42-767, 2002, 12p.
35. Mervoyer E. Bases De La Cardiologie. Univ Medicale Virtuelle Francoph [Internet]. 2009 ; 2008-9. Availablefrom : [Http://Campus.Cerimes.Fr/Semiologiecardiologique/Enseignement/Cardiologie/Site/Html/2_4.Html](http://Campus.Cerimes.Fr/Semiologiecardiologique/Enseignement/Cardiologie/Site/Html/2_4.Html).
36. Latremouille C, Lintz F. Anatomie Du Coeur. Emc - Cardiologie 2005 :1-15[Article 11-001-A-10].
37. H C. Etude Epidemiologique, Clinique Et Therapeutique De L'Insuffisance Cardiaque Chez L'Adulte A L'Hopital Nianankoro Fomba De Segou. Universite Des Sciences, Des Techniques Et Des Technologies De Bamako ;
38. Cohen S, F.Bajolle. Epidemiologie, Etiologie Et Genetique Des Cardiopathies Congenitales. Emc - Cardiologie 2016 ; 12 :1-14.
39. Liu H, Jimenez G, Malti, S, Bouvagnet P. Defaults De Lateralisation Et Heterotaxie. Emc – Cardiologie. 2014 ; 9 :1-14.
40. Iselin M.Classification Des Cardiopathies Congenitales. Encycl Med Chir (Elsevier Masson, Paris), Radiodiagnostic-Coeur-Poumon, 32-015-A-11, 1999, 3p.

41. Battisti O. Introduction Aux Cliniques De La Pédiatrie – Elements De Pathologie Cardiaque Et Circulatoire Chez L'enfant, Université De Liège-Faculté De Médecine ; [En Ligne]
42. Bigras JI, Andelfinger G, Fouron Jc Et Al. Chapitre 38 : Cardiopathies Congenitales In Dictionnaire De Pédiatrie Weber 3e Ed, Montreal, Cheneliere Education 2015 :190-202.
43. Chantepie A. Communications Interventriculaires. Encycl Med Chir. (Elsevier Masson, Paris), Cardiologie-Angéiologie, 202-230, 2005, 20p.
44. Klimczak C. Chapitre 13 : Cardiopathies Congenitales In Echocardiographie Clinique 7e Edition Paris : Elsevier Masson ; 2016,191-198.
45. Bull K, Somerville J, Ty E, Spiegelhalter D. Presentation And Attrition In Complex Pulmonary Atresia. J Am Collcardiol 1995 ; 25 :491-499.
46. Karsenty C, Hadeed K, Acarp. Nouvelles Techniques D'échocardiographie Dans Les Cardiopathies Congenitales Presse Med. 2017 ; 46 : 482–489.
47. Houyel L. Communications Interauriculaires. Emc, 11-940-C-20, 2002, 8p.
48. Loshkajian A. Cardiopathies Congenitales In Imagerie Medicale. Paris : Ed. Estem; 2000,442-3.
49. Heike E. Daldrup-Link, Charles A. Gooding Chapter 3 : Congenital Cardiac Malformations In Essentials Of Pediatric Radiology A Multimodality Approach. Cambridge : Cambridge University Press; 2010, 40-73.
50. Bourrillon A., Bremond-Gignac D, Briont F. Et Al. Chapitre : Cardiologie In Pédiatrie 6e Ed. Paris : Elsevier Masson ; 2011, 211-226.
51. Friedli B. Tetralogie De Fallot Emc 4-071-A-30, 2004, 10 P
52. Hassan M. Cardiopathies Congenitales Et Radiographie Thoracique Chez L'enfant Feuilles De Radiologie, Paris : Ed Masson ; 2006, 46, N° 2,111-129.
53. Moussa A., Berington K. Chapitre 69 : Detresse Respiratoire Du Nouveau-Ne In Dictionnaire De Pédiatrie Weber 3e Ed. Montreal : Cheneliere Education ; 2015, 339-345.
54. Juvet P. Chapitre 136 : Insuffisance Respiratoire Aigüe In Dictionnaire De Pédiatrie Weber 3e Ed. Montreal : Cheneliere Education ; 2015, 649-655.

55. Nguyen T.T.D. Chapitre 137 : Insuffisance Respiratoire Chronique In Dictionnaire De Pédiatrie Weber 3e Ed. Montreal : Cheneliere Education ; 2015, 655-665.
56. Charrette Ka, Davies Rr, Chen Jm, Et Al. Pediatric Perfusion Techniques For Complex Congenital Cardiac Surgery. In : Mongero Lb, Beck Jr. On Bypass. Advanced Perfusion Techniques. Totowa (Nj, Usa) : Humana Press 2010, 29-58
57. Warren Oj, Watret Al, Dewit Kl, Et Al. The Inflammatory Response To Cardiopulmonary Bypass : Part Ii – Anti-Inflammatory Therapeutic Strategies. J Cardiothorac Vasc Anesth 2009 ; 23 :384-93
58. Ranucci M, Balduini A, Ditta A, Et Al. A Systematic Review Of Biocompatible Cardiopulmonary Bypass Circuits And Clinical Outcomes. Ann Thorac Surg 1009 ; 87 :1311-9
59. Chew Ms, Brix-Christensen V, Ravn Hb, Et Al. Effect Of Modified Ultrafiltration On The Inflammatory Response In Paediatric Open-Heart Surgery : A Prospective, Randomized Study. Perfusion 2002 ; 17 :327-33
60. Hounkpevi B. Bilan De L'activite De Chirurgie Cardiaque Pédiatrique Au Centre Cuomo Du Chnu De Fann Etude Retrospective De 84 Cas Sur 9 Mois (Janvier 2017 A Septembre 2017) : Universite Cheikh Anta Diop De Dakar ; 2017.
61. Laks H, Pearl Jm, Haas Gs, Et Al. Partial Fontan : Advantages Of An Adjustable Interatrial Communication. Ann Thorac Surg 1991 ; 52 :1084-95.
62. Samir K, Riberi A, Ghez O, Et Al. Delayed Sternal Closure : A Life-Saving Measure In Neonatal Open Heart Surgery : Could It Be Predictable Eur J Cardiothorac Surg 2002 ; 21 :787-93
63. Bettex Da, Pretre R, Jenni R, Schmid Er : Cost Effectiveness Of Routine Intraoperative Transesophageal Echocardiography In Pediatric Cardiac Surgery: A Ten-Year Experience. Anesth Analg 2005 ; 100 :1271-5
64. Bettex Da, Schmidlin D, Bernath Ma, Pretre R, Hurni M, Chassot Pg. Intraoperative Transesophageal Echocardiography In Pediatric Congenital Heart Surgery: A Two-Center Observational Study. Anesth Analg 2003 ; 97 :1275-82
65. Randolph Gr, Hagler Dj, Connolly Hm, Et Al. Intraoperative Transesophageal Echocardiography During Surgery For Congenital Heart Defects. J Thorac Cardiovasc Surg 2002 ; 124 :1176-82

66. Rey.C Didier F, Cloez J.L,D.Binet,J.P De Geeter ,Revild Seka,Fink B, Amiel M. Exploration Et Semiologie Descardiopathies Congenitales Encycl. Med. Chir (Paris-France) Radio Diagnostic Iii, 320 11 A – 1990 28p
67. Rey.C,Didier F, Cloez J.L,D.Binet,J.P De Geeter ,Revild Seka,Fink B, Amiel M. Exploration Et Semiologie Des Cardiopathies Congenitales Encycl. Med. Chir (Paris-France) Radio Diagnostic Iii, 320 11 A – 1990 28p
68. Planche C, Lacour – Gayet F, Serraf Et Bruneaux, J Traitement Chirurgical De Transposition Complete Des Gros Vaisseaux Editions Techniques – Encycl Med Chir (Paris – France), Techniques Chirurgicales-Thorax, 42-817, 1993, 22p.
69. Vernant P. Communication Inter Ventriculaire. Encycl. Med. Chir. Paris, Cœur Vaisseaux 11041 K – 10, 11-1980.
70. Neveux Jy, Mace L Et Dervanian P. Chirurgie Palliative Dans Les Cardiopathies Cyanogenes Atypiques Ou Complexes Encycl Med Chir (Elsevier- Paris) Tech Chir – Thorax 42 – 805, 1996.
71. Diarra O. Chirurgie Des Cardiopathies Congenitales Au Chu De Dakar. Bilan De L'activite A Propos De 38 Cas Memoire De Ces Chirurgie Dakar, 1997
72. Blalock A, Taussig Hb. The Surgical Treatment Of Malformation Of The Heart In Which There Is Pulmonary Stenosis Or Pulmonary Atresia. Jama, 1945 ; 128 : 189-194.
73. De Leval M R, Mckay R, Jones, Starks J, Macartney Fj. Modified Blalock Taussig Shunt Use Of Subclavian Artery Orifice As Flow Regulator In Prothetic Systemic – Pulmonary Artery Shunts J. Thorax Cardiovasc Surg 1981, 81 : 112 – 115
74. Neveux J.Y ; Dervanian D. Et Mace L. Communication Inter Ventriculaire Encycl Med Chir (Paris, France) Techniques Chirurgicales – Thorax 42 – 780, 1995
75. Bu' Lock Fa, Slemper O, Jatopr. R Silove Ed, De Giovani Jl, Wright Jg. Surgery For Infants With A Hypoplastic Systemic Ventricle And Server Out Flow Obstruction : Early Results With Modified Norwood Procedure, Br Heart J, 1995, 73 : 456 – 61
76. Caste Neda Ar. From Glenn To Fontan A Continuing Evolution Circulation 1952, 86, Supple2 : 80-84

77. Norwood W F, Jacobs A L, Murphy J D Fontan Procedure For Hypoplasie Left Heart Syndrom Ann Thorax Surg, 1992, 54 : 1025 – 30.
78. Grunen Wald D, Neveux J Y. Canal Arteriel Encycl Med Chir (Paris, France) Techniques Chirurgicales Thorax, 42 723 4.10.06
79. Diarra O. Persistence Du Canal Arteriel Etude Preliminaire A Propos De 4 Cas Operes, These Medecine, Dakar, 1991, N°55
80. Losay J, Lerich H. Fermeture Du Canal Arteriel Par Voie Transcutanee. Encycl. Med Chir (Paris, France). Techniques Chirurgicales – Thorax F - V - 42 763, 1er Ed 1992.
81. Casasoprana A, Maguier S, Blach G. Date De L'indication Operatoire Dans Les Cardiopathies Congenitales. Ann. Cardiol.Angiol. 1985, 34 (10) : 665-72
82. Di Matte J, A Vacheron. Cardiopathies Congenitales In Cardiologie 2^{eme} Edition Expansion Française 1987 : 473- 540
83. Donzeau, Gouge P, Neveux J. Communication Inter Auriculaire Ostium Secundum Avec Retour Veineux Anormal Partiel Encycl. Med.Chir (Paris, France). Techniques Chirurgicales, Thorax 42774, 11. 1987, 10p
84. Reyc. Catheterisme Interventionnel Chez Le Nouveau-Ne Et L'enfant. Encycl. Med Chir (Elsevier,Paris)Radiodiagnostic Cœur-Poumon ,32-014-M-10, Cardioangeologie 11-039-A-10 Pediatrie, 4 – 076-B-10,1996,7p. 60.
85. Neveux J Y, Dervanian D. Et Mace L. Communication Inter Ventriculaire Encycl Med Chir (Paris, France) Techniques Chirurgicales – Thorax 42 – 780, 1995
86. Neveux J Y, Mace L Et Darvanian P. Correction De La Tetralogie De Fallot Dans Les Formes Regulieres. Encycl Med Chir (Elsevier, Paris), Techniques Chirurgicales – Thorax 42810, 1996,
87. Hammami O, Ben Salem K, Boujemaa Z, Et Al. Epidemiologic And Clinical Features Of Congenital Heart Diseases In Children At Bizerta Hospital. Tunis Med. 2007 ; 85(10) :829-33.
88. Roubertie F, Le Bret E, Belli E, Roussin R, Ly M, Serraf A. Stenoses Aortiques Congenitales. Encycl Med Chir. (Elsevier Masson, Paris), Techniques Chirurgicales-Thorax, 42-788, 2010, 17p.

89. Vernant F, Saliba Z, Vouhe P. Stenoses Et Atresie Pulmonaires A Septum Interventriculaire Intact. *Encycl Med Chir. (Elsevier Masson, Paris), Cardiologie*, 11-940-D-90, 2002, 12p.
90. Deloche A. La Chaîne De L'espoir En Afrique. *Www_Chaine De Lespoir. Org/Wp.../130320-Brochureafriqueversionweb.Pdf. Page Visitee Le 06/10/2017 A 17h*
91. El-Harrati M. Maghress : Resultats De Recherche Sur Cardiopathie. *Www.Maghress. Com/.../Search...Cardiop... Page Visitee Le 17/06/2017 A 16h*
92. Moussadek M. Cardiopathies Congenitales : Prevention Et Prise En Charge. *Www.Santemaghreb. Com/.../0604_10htm. Page Visitee Le 07/06/2017 A 10h*
93. Ndiaye M, Diarra O, Dieng P A, Kane O, Ndiaye A, Ba M, Et Al. Cardiopathies Congenitales Operees A Dakar : A Propos De 102 Cas. *Ann Afr De Chir Thorac Et Cardio-vasc. 2006 ; 1(2) :9-12.*
94. *Www_Sfcardiop.Fr/Groupes/Groupes/Cardiologietropicale/Conferences-Et-Congres/Journees-Europeennes-De-La-Sfc-Paris-16-19-Janvier-2013/Page Visitee Le 06/10/2017 A 15h*
95. Villepin D, Bertrand X. Decrets, Arretes, Circulaires-Nosobase. *Nosobase.Chulyon. Fr/.../240106.Pdf. Page Visitee Le 23/07/2017a 22h 56.*
96. *Https://Facmed.Univrennes1.Fr/.../Rennes20071210032017leguerrichir...Page Visitee Le 06/11/2017a 18h*
97. *Www.Parhtage.Sante.Fr/Re7/Transparent%20reunion%2011_01_07.Ppt.Page Visitee Le 06/11/2017a 16h.*
98. Davies D.C Adebo O.A, Osinowo O. Surgical Treatment Of Persistent Ductus Arteriosus At The University College Hospital, Ibadan. *Est African Medical Journal*, 1989,66 (5) :340-342
99. Schire V. Experience With Congenital Heart Disease In Groot Shuur Hospital Cap Town. *S. Af. Med. J*, 1963: 1125 – 1180.
100. Diop Ib, Ndiaye, M Ba Sa, Kane A, Hane L, Sow D, Ba K, Diack B. La Chirurgie Des Cardiopathies Congenitales Au Senegal. *Indications Operatoires, Bilan Et Perspectives. Dakar Medical 1996, 41 : 85 – 90.*

- 101.** Galal N O, Wobst A, Halees Z, Hatle L, Schatz Ar, Khorigeer F, Fawzy M.E, Abbag F, Fadley F Peri-Operative Complications Following Surgical Closure Of Atrial Septal Defect Type Ii In 232, Patients A Baseline Study Eur Heart J, 1994, 15, 10 : 1381-84
- 102.** Sanogo S. Chirurgie Cardiaque : Bilan D'une Année D'activité Du Centre Andre Festoc Au Centre Hospitalier Luxembourg « Mere – Enfant » De Bamako (Mali).2020
- 103.** Mocumbi A O, Lameira E, Yaksh A, Paul L, Ferreira Mb, Sidi D.Challenges On The Management Of Congenital Heart Disease In Developing Countries. Int J Cardiol. 2011; 148(3):285-8.
- 104.** Massoure Pl, Roche Nc, Lamblin G, Dehan C, Kaiser E, Fourcade L.Cardiovascular Disease In Children In Djibouti: A Single-Centre Study. Pan Afr Med J. 2013 ; 14 :141.
- 105.** Diop I B Et Al. Surgery Of Congenital Heart Disease In Senegal : Indications And Results- Experience Of The Cardio-Pediatric Center Cuomo Chu Fann Of Dakar (Senegal). Tropical Cardiology, 160, Avr-Mai–Juin 2020
- 106.** Nouzha Azizi. Epidemiologie Et Prise En Charge Des Cardiopathies Congenitales A L'unité De Cardiologie Pédiatrique. These De Doctorat En Medecine, Faculte De Medecine Et De Pharmacie - Université Mohammed V - Rabat. N°378, 340 Pages. 2018.
- 107.** Ritu Bhardwaj, Sunil Kumar Rai, Abhishek Kumar Yadav Et Al. Epidemiology Of Congenital Heart Disease In India. Congenit Heart Dis. 2015 ; (10) : 437-46.
- 108.** Kokou O, Agbere A-Rd, Balaka B Et Al. Apport De L'écho-Doppler Cardiaque Dans Le Diagnostic Des Cardiopathies Congenitales Dans Le Service De Pédiatrie Du Chu-Tokoin, A Lome (Togo). Cahiers Sante. 1996 ; 6 : 161-4.
- 109.** Ngouala G A, Affangla Da, Leye M, Kane A.The Prevalence Of Symptomatic Infantile Heart Disease At Louga Regional Hospital,Senegal.Cardiovasc J Afr. 2015; 26(4):1-5.
- 110.** Diop Ms. Bilan De La Chirurgie Des Cardiopathies Congenitales Au Cours Des Missions Etrangères Au Service De Chirurgie Thoracique Et Cardiovasculaire Du Chu De Fann : Etude Retrospective D'octobre 2004 A Decembre 2012.These De Med. Dakar : Université Cheikh Anta Diop, 2014, N°149.

111. Bol-Raap G, Weerheim J, Kappetein Ap, Witsenburg M, Bogers Ajjc. Follow-Up After Surgical Closure Of Congenital Ventricular Septal Defect. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2003; 24(4): 511-5.
112. Ma Zs, Yang Cy, Dong Mf, Wu Sm, Wang Lx. Totally thoracoscopic closure of ventricular septal defect without a robotically assisted surgical system: a summary of 119 cases. *J thorac cardiovasc surg.* 2014 ; 147(3) :863-7.
113. Parry Aj, Kovalchin Jp, Suda K, Mcelhinney Db, Wudel J, Silverman Nh, Et Al. Resection Of Subaortic Stenosis; Can A More Aggressive Approach Be Justified. *Eur J Cardiothorac Surg.* 1999; 15:631-8.
114. Feigl A, Feigl D, Lucas Rv, Edwards Je. Involvement of the aortic valve leaflets in discrete subaortic stenosis. *Pediatr cardiol.* 1984; 5:185-90.
115. Jones Jc. Twentyfive years' experience with surgery of patent ductus arteriosus. *J thorac cardiovasc surg.* 1965; 50:149-65.
116. Vijarnsorn C, Laohaprasitiporn D, Durongpisitkul K, Chantong P, Soongswang J, Cheungsomprasong P, Et Al. Surveillance of pediatric cardiac surgical outcome using risk stratifications at a tertiary care center in thailand. *Cardiol res pract.* 2011; 2011:254321.
117. Da Costa Rn, Ribeiro Ms, Pereira Fl, Pedra Sr, Jatene Ib, Ferreire Cr, Et Al. Percutaneous Versus Surgical Closure Of Atrial Septal Defects In Children And Ado
118. Tribak M, Marmade L, El Kouache M, Moktadir K, Abdallah H, Maghraoui Sa, Et Al. Resultats De La Fermeture Chirurgicale Des Communications Interventriculaires A Tous Les Ages : A Propos De 30 Cas. *Ann Cardiol Angio.* 2008; 57:48-51.
119. Al-Hay Aaa, Lincoln Cr, Shore Df, Shinebourne Ea. The Left Atrioventricular Valve In Partial Atrioventricular Septal Defect: Management Strategy And Surgical Outcome. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2004; 26:754-61.
120. Chassot Pg, Bovi M, Mustaki Jp. Complications Apres Chirurgie Cardiaque. *Precis D'anesthesie Cardiaque.* 2012; 23(65):1-65.
121. Aliku To, Lubega S, Lwabi P, Oketcho M, Omagino Jo, Mwambu T. Outcome Of Patients Undergoing Open Heart Surgery At The Uganda Heart Institute, Mulago Hospital Complex. *Afr Health Sci.* 2004; 14(4):946-52.

Fiche d'enquête :

I. Patient n° :

DDN :/...../...../

Age :

Sexe : Résidence : Profession : Nationalité :

N° tel :

Provenance : 1= Bamako :/ 2= Autre région à préciser

Date de consultation :/...../...../

Circonstance de découverte :

Dyspnée : 1= Stade I/ 2= Stade II/ 3= Stade III/ 4= Stade IV...../

Cyanose labiale

Souffles cardiaques 1. Systolique ; 2. Diastolique

Foyer Mitral

Foyer Aortique

Foyer Pulmonaire

Foyer Tricuspide

Toux

Squatting

Malaise anoxique

Bronchites à répétitions

Retard de croissance

Hippocratisme digital

Ictère conjonctivale

OMI

II. Histoire de la maladie :

Durée d'évolution des symptômes : 1= semaine :/ 2= Mois :/ 3= année :/

Age au diagnostic (en année ou en mois) : 1= depuis à la naissance :/

2= moins d'un mois :/ 3= entre 1 à 2 ans :/ 4= supérieur à 2 ans :/

III Antécédents :

Nombre d'enfant de la fratrie :

Grossesse à terme : 1= oui :/ 2= non :/

Accouchement : 1= eutocique...../ 2= dystocique :/

Statut vaccinal : 1= en cours :/ 2= à jour :/ 3= incomplet...../

4= non fait...../ 5= inconnu...../

Consanguinité parentale : 1= oui :/ 2= non :

Infections respiratoires : 1= oui :/ 2= non :/

Malaises anoxiques : 1= oui :/ 2= non :/

Notion de cardiopathie familiale : 1= oui...../ 2= non...../

IV. Examens physiques :

a. Signes généraux :

État général : 1= bon...../ 2= mauvais...../

Conjonctives : 1= normo – colorées...../ 2= pales...../

Plis de déshydratations : 1= oui :/ 2= non :/

Plis de dénitritions : 1= oui...../ 2= non...../

Pouls fémoraux perçus : 1= oui...../ 2= non...../

b. Constantes :

Poids :kg Taille :cm IMC (indice de kanawati) :Kg/m

Fréquence cardiaque :batt/min

Fréquence respiratoire :cycle/min

Saturation en oxygène :%

Pression artérielle :mmhg

c. Inspection :

- Déformation thoracique
- Signes d'IC droites
- Signes de luttés

Malformations associées

Si Malformations, précisées ... 1= génétique : trisomie 21 ; 2= urogénitale ; 3= osseuse 4= digestive ; 5= tête dysmorphie faciale ; 7= fente labiale et/ou palatine

d. Palpation :

Choc de pointe : 1= oui...../ 2= non/
Frémissement : 1= oui...../ 2= non/
Vibrations vocales : 1= oui...../ 2= non...../
Signe de Harzer : 1= oui...../ 2= non...../

e. Auscultation :

Problème cardiaque :

Souffle systolique : 1=Systoliques.../ 2= Diastoliques...../
Si oui précisé le foyer : 1= mitral...../ 2= pulmonaire..... / 3= aortique/
4= tricuspide...../

Souffle diastolique : 1= oui...../ 2= non...../

Si oui précisé le foyer : 1= mitral...../ 2= pulmonaire 3= aortique 4tricuspide

Souffle continu :/oui...../non.....

Si oui précisé le foyer : 1= mitral 2= pulmonaire 3= aortique 4 tricuspide

BDC assourdi : 1= oui...../ 1= non...../

Galop : 1= oui...../ 1= non...../

Tachycardie : 1= oui...../ 1= non...../

Bradycardie : 1= oui...../ 1= non...../

Trouble du rythme : 1= oui...../ 1= non...../

Problème pulmonaire :

Râles crépitants : 1= oui...../ 1= non...../

Murmures vésiculaires : 1= oui...../ 1= non...../

Sibilants : 1= oui...../ 1= non...../

Examen abdominal :

Hépatomégalie : 1= oui...../ 2= non...../

Splénomégalie : 1= oui...../ 2= non..... /

Masse :/oui...../non.....

V. Examens paracliniques

Examens paracliniques réalisés1= Oui ; 2= Non

a. Radiographie du thorax de face : 1= Oui...../ 2= Non...../

Indice cardio – thoracique : 1=normal...../ 2= cardiomégalie...../

Silhouette cardiaque : 1= normale...../ 2= cœur en sabot...../ 3=cœur en œuf...../

Parenchyme Pulmonaire : 1= normal...../ 2= hypo vascularisé...../

2 = hyper vascularisé...../

b. Électrocardiogramme : 1= Oui ; 2= Non

Fréquence : 1= tachycardie ; 2= bradycardie

Rythme : 1= sinusal 2= non sinusal 3= Régulier...../ 4= irrégulier...../

Axe :1= normal ; 2= anormal

Hypertrophie : 1= Oui ; 2= Non

Fibrillation 1= Oui ; 2= Non

Ventriculaire 1= Oui ; 2= Non

Auriculaire 1= Oui ; 2= Non

Bloc de branche..... 1= Oui ; 2= Non Siège... 1. Gauche ; 2. Droite ; 3. Gauche + Droite

Semi-bloc de blanche... 1. Oui ; 2. Non Siège... 1. Gauche ; 2. Droite ; 3. Gauche + Droite

Signes d'ischémie..... 1= Oui ; 2= Non

Autre à préciser :

c. Échographie cardiaque

Échographie cardiaque initiale 1. Oui : 2. Non.

Situs : 1. Solitus ; 2. Inversus

CIV Diamètre.....mm Défect...../ Gradient...../ Vitesse...../

CIA Diamètre.....mm Défect...../ Gradient...../ Vitesse...../

CAV Type de CAV..... 1. Partielle ; 2. Complete

Diamètre...../ Défect...../ Gradient...../ Vitesse...../

Sténose pulmonaire

Type de Sténose pulmonaire 1.Valvulaire ; 2. Infundibulaire ; 3. Supra-valvulaire ; 4. Sous valvulaire ; 7. Sténose médio VD

PCA Diamètre.....mm Gradient...../

Cardiopathie complexe

- . VDDI : 1= oui...../ 2= non...../
- . T4F : 1= Oui...../ 2= Non...../
 - 3= régulière...../ 4= Irrégulière...../
- . RVPA : 1= Oui...../ 2= Non...../
- . Dilatation des cavités : 1= Oui...../ 2= Non...../
- . Cavités droites dilatées : 1= Oui...../ 2= Non...../
- . Cavités gauche dilatées : 1= Oui...../ 2= Non...../
- . Hypertrophie paroi cavitaire : 1= Oui...../ 2= Non...../
- . Shunt droite-gauche : 1= Oui...../ 2= Non...../
- . Shunt gauche-droite : 1= Oui...../ 2= Non...../
- . FEVG...../ FR...../
- . VCI : 1= Dilatée...../ 2= Collabée...../ 3= Normale...../
- . HTAP : 1= Oui...../ 2= Non...../
- . Péricarde sec : 1= oui...../ 2= non...../
- . Autres à préciser :

d. Angioscanner thoracique : 1= Oui ; 2= Non

Résultat Angioscanner thoracique :

e. Biologie : 1= Oui...../ 2= Non...../

Globules blanc :10 mm³

Globule rouge :10mm⁶

Taux d'hémoglobine :g/dl

CRP :mg/dl Glycémie :mg/dl

Urée :mmol/L

Créat :μmol/l

TP:%

TCK :

Taux d'hématocrite :%

ASLO :UI/l

Natrémie :mmol/l

Kaliémie :mmol/l

Sérologie

HIV1. positive ; 2. Négative

AgHbs1. positive ; 2. négative

AcHbc1. positive ; 2. Négative

Test d'Emmel1. positive ; 2. négative

Electrophorèse de l'Hb1. positive ; 2. négative

VI. DUREE D'HOSPITALISATION PREOPERATOIRE :

INTERVENTION : 1= Oui...../ 2= Non...../

Date/ Durée/

Type :

Cœur ouvert programmé 1= Oui ; 2= Non

Installation du patient :

Abord :

Sternotomie médiane longitudinale 1= Oui ; 2= Non

Cœur fermé programmé 1= Oui ; 2= Non

Installation :

Abord :

Thoracotomie latérale gauche 1= Oui ; 2= Non

Gestes réalisés 1= Oui ; 2= Non

- Fermeture de CIA avec patch autologue ou hétérologue
- Fermeture de CIA avec patch autologue ou hétérologue
- Fermeture de CIV avec patch autologue ou hétérologue
- Fermeture de CIV avec patch autologue ou hétérologue
- Dilatation de la sténose médio VD
- Cure complète
- Palliative
- Résection de la membrane + myectomie
- Fermeture de PCA

CEC : 1= Oui ; 2= Non

Priming :

Canulation :AortiqueCave : Mono cave :

Bi cave:

Durée totale :/ Temps de clampage Aortique.../ Temps d'Assistance...../

Type cardioplégie :

- Delnido : 1= Oui...../ 2= Non...../
- Cristalloïdes : 1= Oui...../ 2= Non...../
- Sanguine : 1= Oui...../ 2= Non...../

Nombres de cardioplégie :...../

Total cardioplégie :...../

Voie cardioplégie : 1= Antérograde :...../ 2= Rétrograde :...../

Température cardioplégie : 1= Hypothermie profonde...../ 2= Modérée...../
3= Normo thermie...../

Temps de CEC/

Sortie de CEC : Simple (RSR) :TV :FA :FV :

BAV :

Défibrillation : 1= Oui...../ 2= Non...../

Sortie sous CEC :

Dobutamine : 1= Oui...../ 1= Non...../

Adrénaline : 1= Oui...../ 2= Non...../

Noradrénaline : 1= Oui...../ 2= Non...../

REANIMATION :

Séjour moyen en Réa :

Durée d'Extubation : H3...../ H6...../ H12...../ H24...../

Nombre de drains/

Ablation drains : 1= jours...../ 2= semaines...../

Drogues : 1= Oui...../ 2= Non...../

Type : 1= Dobutamine : 1= Oui...../ 2= Non...../

3= Posologie/ 4= Durée/

2= Adrénaline : 1= Oui...../ 2= Non...../

3= Posologie...../ 4= Durée...../

3= Noradrénaline : 1= Oui...../ 2= Non...../

3= Posologie...../ 4= Durée...../

Anti coagulants :

Héparine : 1= Oui...../ 2= Non...../

3= posologie...../ 4= durée...../

AVK : 1= Oui...../ 2= Non...../

Transfusion : 1= Oui...../ 2= Non...../

CGR : 1= Oui...../ 2= Non...../

Métaboliques : 1= Oui...../ 2= Non...../
 3= Acidose. / 4= Alcalose...../

Ionique : 1= Oui...../ 2= Non...../
 3= Natrémie...../ 4= Kaliémie...../

Infection du site opératoire : 1= Oui...../ 2= Non...../
 Sternite : 1= Oui...../ 2= Non...../
 Médiastinite : 1= Oui...../ 2= Non...../
 Lâchage de suture : 1= Oui...../ 2= Non...../

Reprise au bloc opératoire : 1= Oui...../ 2= Non...../

Neurologiques : 1= Oui...../ 2= Non...../

Conscience claire : 1= Oui...../ 2= Non...../

AVCI : 1= Oui...../ 2= Non...../

AVCH : 1= Oui..... / 2= Non...../

Néphrotique : 1= Oui...../ 2= Non...../

IRA : 1= Oui...../ 2=Non...../

Créat.....

Clairance à la créatinine.....

Diurèse

Dialyse : 1= Oui...../ 2= Non...../

HOSPITALISATION POST OPERATOIRE : 1= Oui...../ 2= Non...../

Durée/ Durée totale d'hospitalisation

Evaluation

Clinique :

-Dysfonction cardiaque gauche : Dyspnée/ Angor/ Syncope/

-Dysfonction cardiaque droite : TSVJ...../ Ascite...../ OMI...../

Paraclinique :

Radio thoracique : 1= Oui...../ 2= Non...../

ECG : 1= Oui...../ 2= Non...../

Echocardiographie : 1= Oui...../ 2= Non...../

Dysfonction du VG 1= Oui...../ 2= Non...../

VG : VTS/ VTD...../ FE...../ OG...../ AO .../

Dysfonction du VD : 1= Oui...../ 2= Non...../

VD : VTS...../ VTD...../ OD...../ PAPs...../

Fuite/ Sténose : 1= Oui...../ 2= Non...../

Gradient résiduel : 1= Oui/ 2= Non...../

Bilan biologique :

Anémie : 1= Oui...../ 2= Non...../

Troubles ioniques : 1= Oui...../ 2= Non...../ 3= type :/

Troubles métaboliques : 1= Oui...../ 2= Non...../ 3= Type/

SUIVI :

Régulier : 1= Oui...../ 2= Non...../

Irrégulier : 1= Oui...../ 2= Non...../

Echographies Cardiaques 6 mois postopératoire : 1= Oui...../ 2= Non...../

Dysfonction du VG : 1= Oui...../ 2= Non...../

VG : VTS/ VTD...../ FE...../ OG...../ AO/ FR...../

Dysfonction du VD : 1= Oui...../ 2= Non...../

VD : VTS...../ VTD...../ OD...../ PAPS/

Fuite/ Sténose : 1= Oui...../ 2= Non...../

Gradient résiduel :/ 1= Oui/ 2= Non...../

Péricarde sec : 1= Oui...../ 2= Non...../

Echographies Cardiaques à 1 ans postopératoire : 1= Oui...../ 2= Non...../

Dysfonction du VG : 1= Oui...../ 2= Non...../

VG : VTS/ VTD...../ FE...../ OG...../ AO/ FR...../

Dysfonction du VD : 1= Oui...../ 2= Non...../

VD : VTS...../ VTD...../ OD...../ PAPS/

Fuite/ Sténose : 1= Oui...../ 2= Non...../

Gradient résiduel :/ 1= Oui/ 2= Non...../

Péricarde sec : 1= Oui...../ 2= Non...../

Décès : 1= Oui...../ 2= Non...../

Cause de Décès : 1= Endocardite infectieuse...../ 2= Hémorragie peropératoire.../

3= Hémorragie post opératoire...../

4= Chute tensionnelle + déséquilibre hémodynamique...../

5= IRA...../ 6= Syndrome cave pulmonaire + pleurésie...../

7= Crise d'HTA...../ 8= Défaillance VD...../

9= CIA récidivante...../ 10= IRA + dysfonction VD

VD : VTS...../ VTD...../

OD...../ PAPS

...../

Fuite/ Sténose : 1=

Oui...../ 2= Non...../

Gradient résiduel :/ 1=

Oui/ 2= Non...../

Péricarde sec : 1= Oui...../

2= Non...../

Décès : 1= Oui...../

2= Non...../

Cause de Décès : 1= Endocardite

infectieuse...../ 2= Hémorragie

peropératoire.../

3= Hémorragie post

opératoire...../

4= Chute tensionnelle

+ déséquilibre hémodynamique...../

5= IRA...../ 6=

Syndrome cave pulmonaire +

pleurésie...../

7= Crise d'HTA...../

8= Défaillance VD...../

9= CIA

récidivante...../ 10= IRA +

dysfonction VD

Fiche signalétique :

Nom : Coulibaly

Prénoms : Bourama Mamoutou

Titre de la thèse : La Chirurgie des cardiopathies congénitales au centre André Festoc du CHU Mère-enfant « le Luxembourg » de Bamako (CHUME) : Indications et Résultats.

Année de soutenance : 2022-2023.

Ville de soutenance : Bamako (Mali)

Nationalité : Malienne

Lieu de dépôt : Bibliothèque de la Faculté de Médecine de Pharmacie et d'Odontostomatologie du Mali (F.M.OS).

Secteur d'intérêt : Chirurgie Thoracique et Cardiovasculaire.

Email : bouramamamoutoucoulibaly@gmail.com ; Cell : +223 79598880

Résumé :

Introduction :

La prévalence des cardiopathies de l'enfant en Afrique sub-Saharienne est estimée à environ 8 pour mille naissances vivantes pour les cardiopathies congénitales.

Malades et méthodes :

Nous avons mené une étude rétrospective et descriptive allant du 10 Septembre 2018 au 31 Décembre 2021 (3 ans) portant sur des malades souffrants de cardiopathie congénitale et ayant bénéficié d'une chirurgie cardiaque au centre cardiopédiatrique André Festoc du CHU M-E le « Luxembourg » de Bamako).

Résultats :

Nous avons colligé 344 dossiers dont 173 patients opérées pour CC soit une prévalence de (P= 50,3 %). L'âge moyen était de 90 mois (7,50 ans) [0 an -50 ans]. Le sexe féminin était majoritaire avec 105 filles et 68 garçons soit un sexe ratio de 0,65 et. Les signes fonctionnels étaient dominés par la dyspnée d'effort II et III étaient les plus représentatifs (77% et 23%). La chirurgie à cœur ouvert avec l'utilisation de la circulation extracorporelle était réalisée dans 59% des cas et la chirurgie à cœur fermé dans 41%. La cardioplégie avec Delnido était de 74,5% des cas (76 patients), aux cristalloïdes dans 25,5% des cas (26 patients) et au sang chaud dans 9,3% des cas (10 patients). L'intervention s'est déroulée en normothermie (35°C-37°C) chez 97 patients (95,1%), en hypothermie modérée à 34°C chez 4 patients (3,9%) et en hypothermie profonde à 28°C chez 1 patient (1,0%). La durée moyenne de la CEC était de 98 minutes [30 -229 minutes]. La durée moyenne du clampage aortique était de 58 minutes. Les temps minimal et maximal étaient de 8 et 165 minutes. La durée moyenne d'assistance était de 26 minutes. Les temps

minimal et maximal étaient de 6 et 95 minutes. La mortalité opératoire était de 2,3% et la mortalité post-opératoire était de 3,5%. La morbidité était de 20,2%.

La durée moyenne de la CEC était de 98 minutes. Les temps minimal et maximal étaient respectivement de 30 et 229 minutes.

Conclusion

La chirurgie des cardiopathies de l'enfant reste lourde et coûteuse dans nos régions d'où la nécessité d'un programme de prévention des cardiopathies congénitales et une bonne sensibilisation des populations.

Mots-clés : Cardiopathies congénitales - Chirurgie cardiaque - Centre André Festoc

Abstract:

Name: Coulibaly

First names: Bourama Mamoutou

Title of the thesis: Surgery for congenital heart disease at the André Festoc center of the mother-Child University Hospital "Luxembourg" in Bamako (CHUME): Indications and Results.

Defense year: 2021-2023.

Defense city: Bamako (Mali)

Nationality: Malian

Place of deposit: Library of the Faculty of Medicine of Pharmacy and Odontostomatology of Mali (F.M.O.S).

Area of interest: Thoracic and Cardiovascular Surgery.

Email : bouramamamoutoucoulibaly@gmail.com ; Cell : +223 79598880

Summary:

Introduction:

The prevalence of childhood heart disease in sub-Saharan Africa is estimated at about 8 per thousand live births for congenital heart disease.

Patients and methods:

We conducted a retrospective and descriptive study from September 10, 2018 to December 31, 2021 (3 years) on patients suffering from congenital heart disease and having undergone cardiac surgery at the André Festoc cardio-pediatric center of the CHU M-E "Luxembourg". of Bamako).

Results:

We collected 344 files, including 173 patients operated on for CC, i.e. a prevalence of (P= 50.3%). The mean age was 90 months (7.50 years) [0 years -50 years]. The female sex was in the majority with 105 girls and 68 boys, i.e. a sex ratio of 0.65 and. Functional signs were dominated by exertional dyspnea II and III were the most representative (77% and 23%). Open-heart surgery with the use of cardiopulmonary bypass was performed in 59% of cases and closed-heart surgery in 41%. Cardioplegia with Delnido was 74.7% of cases (80 patients), to crystalloids in 14.9% of cases (16 patients) and to blood in 9.3% of cases (10 patients). The average duration of CEC was 98 minutes [30 -229 minutes]. The procedure was performed in normothermia (35°C-37°C) in 97 patients (95.1%), moderate hy-pothermia at 34°C in 4 patients (3.9%) and deep hypothermia at 28°C in 1 patient (1.0%). The mean duration of aortic clamping was 58 minutes. The minimum and maximum times were 8 and 165 minutes. The average

duration of assistance was 26 minutes. The minimum and maximum times were 6 and 95 minutes. Operative mortality was 2.3% and postoperative mortality was 3.5%. Morbidity was 20.2%.

The average duration of the CEC was 98 minutes. The minimum and maximum times were 30 and 229 minutes respectively.

Conclusion:

Childhood heart disease surgery remains cumbersome and expensive in our regions, hence the need for a congenital heart disease prevention program and good public awareness.

Keywords: Congenital heart disease - Cardiac surgery - Centre André Festoc

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des maîtres de cette faculté, de mes chers condisciples, devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Être Suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail ; je ne participerai à aucun partage clandestin d'honoraires. Admise à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs, ni à favoriser le crime.

Je ne permettrai pas que des considérations de religion, de nation, de race, de parti ou de classe sociale viennent s'interposer entre mon devoir et mon patient. Je garderai le respect absolu de la vie humaine dès sa conception. Même sous la menace, je n'admettrai pas de faire usage de mes connaissances médicales contre les lois de l'humanité.

Respectueuse et reconnaissante envers mes maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses.

Que je sois couverte d'opprobre et méprisée de mes confrères si j'y manque.

Je le jure