

Ministère de l'Éducation Nationale



REPUBLIQUE DU MALI
Un Peuple - Un But - Une Foi



UNIVERSITE DES SCIENCES, DES TECHNIQUES ET DES
TECHNOLOGIES DE BAMAKO

Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie

FMOS

Année Universitaire 2017-2018

Thèse N°

THESE

**Prise en charge chirurgicale des cardiopathies
congénitales cyanogènes au Mali avant
l'avènement de la C.E.C dans le service de
Chirurgie « B » au CHU Point-G**

Présentée et soutenue publiquement le .../... / 2018 devant le jury de la
Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie par

M. Demba YATERA

Pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

Président : **Pr.COULIBALY Souleymane**

Membres : **Dr.DICKO Hamadoun**

Dr.BINUANI Jean Patrice

Co - directeur : **Dr. KANTE Abdoulaye**

Directeur : **Pr.COULIBALY Brehima**



FACULTE DE MEDECINE ET D'ODONTO-STOMATOLOGIE

ANNEE UNIVERSITAIRE 2017– 2018

ADMINISTRATION

DOYEN : Seydou DOUMBIA - PROFESSEUR
VICE-DOYEN : Ousmane FAYE - MAITRE DE CONFERENCES
SECRETAIRE PRINCIPAL : Dr. Monzon TRAORE- MAITRE-ASSISTANT
AGENT COMPTABLE : Monsieur Harouna SIDIBE- INSPECTEUR DU TRESOR

LES PROFESSEURS A LA RETRAITE

Mr Yaya FOFANA
Mr Mamadou L. TRAORE
Mr Mamadou KOUMARE
Mr Ali Nouhoum DIALLO
Mr Aly GUINDO
Mr Mamadou M. KEITA
Mr Siné BAYO
Mr Sidi Yaya SIMAGA
Mr Abdoulaye Ag RHALLY
Mr Boukassoum HAIDARA
Mr Boubacar Sidiki Cisse
Mr Massa SANOGO
Mr Sambou SOUMARE
Mr Sanoussi KONATE
Mr Abdou Alassane TOURE
Mr Daouda DIALLO
Mr Issa TRAORE
Mr Mamadou K. TOURE
Mme SY Assitan SOW
Mr Salif DIAKITE
Mr Abdourahmane S. MAIGA
Mr Abdel Karim KOUMARE
Mr Amadou DIALLO
Mr Mamadou L. DIOMBANA
Mr Kalilou OUATTARA
Mr Amadou DOLO
Mr Baba KOUMARE
Mr Bouba DIARRA
Mr Bréhima KOUMARE
Mr Toumani SIDIBE
Mr Bougouzié SANOGO
Mr Souleymane DIALLO
Mr Bakoroba COULIBALY
Mr Seydou DIAKITE
Mr Amadou TOURE
Mr. Mahamane Kalilou MAIGA
Mr Somita KEITA
Mr. Filifing SISSOKO
Mr Alhousseini Ag MOHAMED
Mme TRAORE J. THOMAS
Mme Habibatou DIAWARA
Mr Abdoulaye DIALLO
Mr Djibril SANGARE
Mr Issa DIARRA
Mr Yeya Tiemoko TOURE
Mme MAIGA Fatoumata SOKONA

Hématologie
Chirurgie Générale
Pharmacognosie
Médecine interne
Gastro-Entérologie
Pédiatrie
Anatomie-Pathologie-Histoembryologie
Santé Publique
Médecine Interne
Législation
Toxicologie
Chimie Analytique
Chirurgie Générale
Santé Publique
Orthopédie - Traumatologie
Chimie Générale & Minérale
Radiologie
Cardiologie
Gynéco-Obstétrique
Gynéco-Obstétrique
Parasitologie
Chirurgie Générale
Zoologie - Biologie
Stomatologie
Urologie
Gynéco Obstétrique
Psychiatrie
Bactériologie
Bactériologie – Virologie
Pédiatrie
Gastro-entérologie
Pneumologie
Psychiatrie
Cardiologie
Histo-embryologie
Néphrologie
Dermato-Léprologie
Chirurgie générale
O.R.L.
Ophtalmologie
Dermatologie
Anesthésie - Réanimation
Chirurgie Générale
Gynéco-Obstétrique
Entomologie médicale, Biologie cellulaire, Génétique
Hygiène du Milieu



LES ENSEIGNANTS DECEDES

Mr Alou BA
Mr Bocar Sidy SALL
Mr Balla COULIBALY
Ophtalmologie (DCD)
Orthopédie Traumatologie - Secourisme (DCD)
Pédiatrie (DCD)

Prise en charge chirurgicale des cardiopathies congénitales cyanogènes au Mali avant l'avènement de la C.E.C dans le service de chirurgie « B » CHU Point-G

Mr Abdel Kader TRAORE Dit DIOP	Chirurgie Générale (DCD)
Mr Moussa TRAORE	Neurologie (DCD)
Mr Yénimégué Albert DEMBELE†	Chimie Organique (DCD)
Mr Anatole TOUNKARA †	Immunologie(DCD)
Mr Bou DIAKITE	Psychiatrie (DCD)
Mr Boubacar dit Fassara SISSOKO	Pneumologie (DCD)
Mr Mamadou DEMBELE	Chirurgie Générale
Mr Modibo SISSOKO	Psychiatrie (DCD)
Mr Ibrahim ALWATA	Orthopédie – Traumatologie (DCD)
Mme TOGOLA Fanta KONIPO	ORL (DCD)
Mr Bouraïma MAIGA	Gynéco/Obstétrique (DCD)
Mr. Mady MACALOU	Orthopédie/ Traumatologie (DCD)
Mr Mahamadou TOURE	Radiologie (DCD)
Mr Abdoulaye DIALLO	Ophthalmologie (DCD)
Mr Tiémoko D. COULIBALY	Odontologie(DCD)
Mr Gangaly DIALLO	Chirurgie Viscérale (DCD)
Mr Ogobara DOUMBO	Parasitologie – Mycologie (DCD)

LISTE DU PERSONNEL ENSEIGNANT PAR D.E.R. & PAR GRADE

D.E.R. CHIRURGIE ET SPECIALITES CHIRURGICALES

1. PROFESSEURS/ DIRECTEURS DE RECHERCHE

Mr Nouhoum ONGOIBA	Anatomie & Chirurgie Générale
Mr. Mamadou TRAORE	Gynéco-Obstétrique
Mr Zimogo Zié SANOGO	Chirurgie Générale
Mr Adégné TOGO	Chirurgie Générale
Mr Mohamed KEITA	ORL
Mr Youssouf COULIBALY	Anesthésie – Réanimation
Mr Sadio YENA	Chirurgie Thoracique
Mr. Djibo Mahamane DIANGO	Anesthésie-réanimation
Mr Samba Karim TIMBO	ORL, Chef de D.E.R
Mr Aly TEMBELY	Urologie

2. MAITRES DE CONFERENCES/ MAITRES DE RECHERCHE

Mr Sékou SIDIBE	Orthopédie. Traumatologie
Mr Tiéman COULIBALY	Orthopédie Traumatologie
Mr Sanoussi BAMANI	Ophthalmologie
Mme Diénéba DOUMBIA	Anesthésie/Réanimation
Mr Niani MOUNKORO	Gynécologie/Obstétrique
Mr Zanafon OUATTARA	Urologie
Mr Adama SANGARE	Orthopédie - Traumatologie
Mr Souleymane TOGORA	Odontologie
Mr Lamine TRAORE	Ophthalmologie
Mr Lassana KANTE	Chirurgie Générale
Mr Ibrahim TEGUETE	Gynécologie/Obstétrique
Mr Youssouf TRAORE	Gynécologie/Obstétrique
Mr Bakary Tientigui DEMBELE	Chirurgie Générale
Mr Drissa KANIKOMO	Neuro Chirurgie
Mr Oumar DIALLO	Neurochirurgie
Mr Moustapha TOURE	Gynécologie/Obstétrique
Mr Yacaria COULIBALY	Chirurgie Pédiatrique
Mr Alhassane TRAORE	Chirurgie Générale
Mr. Drissa TRAORE	Chirurgie Générale
Mr Adama Konoba KOITA	Chirurgie Générale
Mr Mohamed KEITA	Anesthésie Réanimation
Mr Mamby KEITA	Chirurgie Pédiatrique
Mr Broulaye Massoulé SAMAKE	Anesthésie Réanimation
Mr. Moussa Abdoulaye OUATTARA	Chirurgie thoracique et cario-vasculaire
Mme Kadiatou SINGARE	ORL-Rhino-Laryngologie
Mr Hamidou Baba SACKO	ORL
Mr Bréhima COULIBALY	Chirurgie Générale

Prise en charge chirurgicale des cardiopathies congénitales cyanogènes au Mali avant l'avènement de la C.E.C dans le service de chirurgie « B » CHU Point-G

Mr Hamady TRAORE	Odonto-Stomatologie
Mr Lamine Mamadou DIAKITE	Urologie
Mr Honoré Jean Gabriel BERTHE	Urologie

3. MAITRES ASSISTANTS/ CHARGES DE RECHERCHE

Mr Youssouf SOW	Chirurgie Générale
Mr Mamadou DIARRA	Ophtalmologie
Mr Boubacary GUINDO	ORL
Mr Birama TOGOLA	Chirurgie Générale
Mme Fatoumata SYLLA	Ophtalmologie
Mr Nouhoum DIANI	Anesthésie-Réanimation
Mr Aladji Seïdou DEMBELE	Anesthésie-Réanimation
Mme Fadima Koréïssy TALL	Anesthésie Réanimation
Mr Seydou TOGO	Chirurgie Thoracique et Cardio Vasculaire
Mr Tioukany THERA	Gynécologie Obstétrique
Mr Boubacar BA	Odonto-Stomatologie
Mme Aïssatou SIMAGA	Ophtalmologie
Mr Seydou BAKAYOKO	Ophtalmologie
Mr Sidi Mohamed COULIBALY	Ophtalmologie
Mr Adama GUINDO	Ophtalmologie
Mme Fatimata KONANDJI	Ophtalmologie
Mr Siaka SOUMAORO	ORL
Mr Koniba KEITA	Chirurgie Générale
Mr Sidiki KEITA	Chirurgie Générale
Mr Soumaïla KEITA	Chirurgie Générale
Mr Issa AMADOU	Chirurgie pédiatrique
Mr Amadou TRAORE	Chirurgie Viscérale ou générale
Mr Bréhima BENGALY	Chirurgie Viscérale ou générale
Mr Madiassa KONATE	Chirurgie Viscérale ou générale
Mr Sékou Bréhima KOUMARE	Chirurgie Viscérale ou générale
Mr Boubacar KAREMBE	Chirurgie Viscérale ou générale
Mr Abdoulaye DIARRA	Chirurgie Viscérale ou générale
Mr. Idrissa TOUNKARA	Chirurgie Viscérale ou générale
Mr. Mohamed Kassoum DJIRE	Chirurgie pédiatrique
Mr Abdoul Aziz MAIGA	Chirurgie thoracique
Mr Oumar COULIBALY	Neurochirurgie
Mr Mahamadou DAMA	Neurochirurgie
Mr Youssouf SOGOBA	Neurochirurgie
Mr Mamadou Salia DIARRA	Neurochirurgie
Mr Moussa DIALLO	Neurochirurgie
Mr Abdoulaye NAPO	Ophtalmologie
Mr Nouhoum GUIROU	Ophtalmologie
Mr Abdoul Kadri MOUSSA	Orthopédie traumatologie
Mr Layes TOURE	Orthopédie traumatologie
Mr Mahamadou DIALLO	Orthopédie traumatologie
Mr Louis TRAORE	Orthopédie traumatologie
Mr Seydou GUEYE	Chirurgie buccale
Mme Kadidia Oumar TOURE	Orthopédie-dento-faciale
Mr Ahmed BA	Prothèse dentaire
Mr Bougady COULIBALY	Prothèse dentaire
Mr abdoulaye KASSAMBARA	Odonto-Stomatologie
Mme Hapssa KOITA	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Mr Alphousseiny TOURE	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Mr Youssouf SIDIBE	ORL
Mr Fatogoma Issa KONE	ORL
Mr Amadou KOSSOGUE	Urologie
Mr Dramane Nafou CISSE	Urologie
Mr Mamadou Tidiani COULIBALY	Urologie
Mr Moussa Salifou DIALLO	Urologie
Mr Alkadri DIARRA	Urologie

Prise en charge chirurgicale des cardiopathies congénitales cyanogènes au Mali avant l'avènement de la C.E.C dans le service de chirurgie « B » CHU Point-G

Mr Seydina Alioune BEYE	Anesthésie Réanimation
Mr Hammadoun DICKO	Anesthésie Réanimation
Mr Moustapha Issa MANGANE	Anesthésie Réanimation
Mr Thierno DIOP	Anesthésie Réanimation
Mr Mamadou Karim TOURE	Anesthésie Réanimation
Mr Abdoul Hamidou HALMEIMOUN	Anesthésie Réanimation
Mr Daouda DIALLO	Anesthésie Réanimation
Mr Abdoulaye TRAORE	Anesthésie Réanimation
Mr Siriman Abdoulaye KOITA	Anesthésie Réanimation
Mr. Mahamadou Coulibaly	Anesthésie Réanimation
Mr Ibrahima SANKARE	Chirurgie thoracique et Cardiovasculaire
Mr Soumana Oumar TRAORE	Gynécologie Obstétrique
Mr Abdoulaye SISSOKO	Gynécologie Obstétrique
Mme Aminata KOUA	Gynécologie Obstétrique
Mr Mamadou SIMA	Gynécologie Obstétrique
Mr Seydou FANE	Gynécologie Obstétrique
Mr Amadou BOCOUM	Gynécologie Obstétrique
Mr Ibrahim ONGOIBA	Gynécologie Obstétrique
Mr Ibrahima ousmane KANTE	Gynécologie Obstétrique
Mr Alassane TRAORE	Gynécologie Obstétrique

2. ASSISTANTS/ ATTACHES DE RECHERCHE

D.E.R. DE SCIENCES FONDAMENTALES

1. PROFESSEURS/ DIRECTEURS DE RECHERCHE

Mr Adama DIARRA	Physiologie
Mr Ibrahim I. MAIGA	Bactériologie – Virologie
Mr Cheick Bougadari TRAORE	Anatomie-Pathologie Chef de DER

3. MAITRES DE CONFERENCES/ MAITRES DE RECHERCHE

Mr Mahamadou A. THERA	Parasitologie -Mycologie
Mr Djibril SANGARE	Entomologie Moléculaire Médicale
Mr Guimogo DOLO	Entomologie Moléculaire Médicale
Mr Bokary Y. SACKO	Biochimie
Mr Bakarou KAMATE	Anatomie Pathologie
Mr Bakary MAIGA	Immunologie

4. MAITRES ASSISTANTS/ CHARGES DE RECHERCHE

Mr Abdoulaye KONE	Parasitologie - Mycologie
Mme Safiatou NIARE	Parasitologie - Mycologie
Mr Sanou Kho COULIBALY	Toxicologie
Mr Mamoudou MAIGA	Bactériologie-Virologie
Mr Sidi Boula SISSOKO	Histologie embryologie et cytogénétique
Mr Bréhima DIAKITE	Génétique et Pathologie Moléculaire
Mr Yaya KASSOGUE	Génétique et Pathologie Moléculaire
Mr Bourama COULIBALY	Anatomie pathologique
Mme Aminata MAIGA	Bactériologie Virologie
Mme Djeneba Bocar MAIGA	Bactériologie Virologie
Mr Ibrehima GUINDO	Bactériologie Virologie
Mr Boubacar Sidiki DRAME	Biologie Médicale
Mr Mamadou BA	Biologie, Parasitologie Entomologie Médicale
Mr Moussa FANE	Parasitologie Entomologie
Mr Bamodi SIMAGA	Physiologie
Mr Oumar SAMASSEKOU	Génétique/ Génomique
Mr Nouhoum SAKO	Hématologie/Oncologie/Cancérologie
Mme Mariam TRAORE	Pharmacologie
Mr Saïdou BALAM	Immunologie
Mme Arhamatoulaye MAIGA	Biochimie

5. ASSISTANTS/ ATTACHES DE RECHERCHE

Prise en charge chirurgicale des cardiopathies congénitales cyanogènes au Mali avant l'avènement de la C.E.C dans le service de chirurgie « B » CHU Point-G

Mr Hama Abdoulaye DIALLO	Immunologie
Mr Harouna BAMBA	Anatomie Pathologie
Mr Aboubacar Alassane Oumar	Pharmacologie
Mr Moussa KEITA	Entomologie Parasitologie
Mr Djakaridja TRAORE	Hématologie
Mr Yacouba FOFANA	Hématologie
Mr Diakalia Siaka BERTHE	Hématologie

D.E.R. DE MEDECINE ET SPECIALITES MEDICALES

1. PROFESSEURS/ DIRECTEURS DE RECHERCHE

Mr Hamar A. TRAORE	Médecine Interne
Mr Dapa Aly DIALLO	Hématologie
Mr Moussa Y. MAIGA	Gastro-entérologie – Hépatologie
Mr Boubakar DIALLO	Cardiologie
Mr Mamady KANE	Radiologie
Mr Adama D. KEITA	Radiologie
Mr Sounkalo DAO	Maladies Infectieuses
Mr Siaka SIDIBE	Radiologie
Mr Boubacar TOGO	Pédiatrie
Mr Saharé FONGORO	Néphrologie
Mr. Daouda K. MINTA	Maladies Infectieuses
Mr. Moussa T. DIARRA	Gastro-entérologie – Hépatologie
Mme SIDIBE Assa TRAORE	Endocrinologie

2. MAITRES DE CONFERENCES/ MAITRES DE RECHERCHE

Mr Abdel Kader TRAORE	Médecine Interne
Mr Mamadou DEMBELE	Médecine Interne
Mme Mariam SYLLA	Pédiatrie
Mr Idrissa Ah. CISSE	Rhumatologie/Dermatologie
Mr Mamadou B. DIARRA	Cardiologie
Mr Cheick Oumar GUINTO	Neurologie
Mr Anselme KONATE	Hépatogastro-entérologie
Mr Kassoum SANOGO	Cardiologie
Mr Arouna TOGORA	Psychiatrie
Mr Souleymane COULIBALY	Psychologie
Mme KAYA Assétou SOUCKO	Médecine Interne
Mme Fatoumata DICKO	Pédiatrie
Mr Ousmane FAYE	Dermatologie
Mr Youssoufa Mamoudou MAIGA	Neurologie
Mr Yacouba TOLOBA	Pneumo-physiologie Chef de DER
Mr Bah KEITA	Pneumo-physiologie
Mr Japhet Pobanou THERA	Médecine Légale/Ophthalmologie
Mr Ilo Bella DIALLO	Cardiologie
Mr Ichaka MENTA	Cardiologie
Mr Abdoul Aziz DIAKITE	Pédiatrie
Mr Mahamadou DIALLO	Radiodiagnostic imagerie médicale
Mr Souleymane COULIBALY	Cardiologie

3. MAITRES ASSISTANTS/ CHARGES DE RECHERCHE

Mr Mahamadou GUINDO	Radiologie
Mr Boubacar DIALLO	Médecine Interne
Mr Adama Aguisa DICKO	Dermatologie
Mr Salia COULIBALY	Radiologie
Mr Hamidou Oumar BA	Cardiologie
Mr Massama KONATE	Cardiologie
Mr Ibrahima SANGARE	Cardiologie
Mr Youssouf CAMARA	Cardiologie
Mr Samba SIDIBE	Cardiologie
Mr Asmaou KEITA	Cardiologie
Mr Mamadou TOURE	Cardiologie
Mme Coumba Adiaratou THIAM	Cardiologie
Mr Mamadou DIAKITE	Cardiologie

Prise en charge chirurgicale des cardiopathies congénitales cyanogènes au Mali avant l'avènement de la C.E.C dans le service de chirurgie « B » CHU Point-G

Mr Bourama DEMBELE	Cardiologie
Mr Boubacar SONFO	Cardiologie
Mme Mariam SAKO	Cardiologie
Mme Djénéba SYLLA	Endocrinologie, Maladies métaboliques et Nutrition
Mr Hourouma SOW	Hepato-Gastro-enterologie
Mme Kadiatou DOUMBIA	Hepato-Gastro-enterologie
Mme Sanra Déborah SANOGO	Hepato-Gastro-enterologie
Mr Issa KONATE	Maladies Infectieuses et Tropicales
Mr Abdoulaye Mamadou TRAORE	Maladies infectieuses et tropicales
Mr Yacouba CISSOKO	Maladies infectieuses et tropicales
Mr Jean Paul DEMBELE	Maladies infectieuses et tropicales
Mr Garan DABO	Maladies infectieuses et tropicales
Mr Mamadou A. C CISSE	Médecine d'Urgence
Mr Seydou HASSANE	Neurologie
Mr Guida LANDOURE	Neurologie
Mr Thomas COULIBALY	Neurologie
Mr Adama Seydou SISSOKO	Neurologie-Neurophysiologie
Mr Dianguina dit Noumou SOUMARE	Pneumologie
Mme Khadidia OUATTARA	Pneumologie
Mr Pakuy Pierre MOUNKORO	Psychiatrie
Mr Souleymane dit Papa COULIBALY	Psychiatrie
Mr Siritio BERTHE	Dermatologie
Mme N'Diaye Hawa THIAM	Dermatologie
Mr Adama Aguisa DICKO	Dermatologie
Mr Yamoussa KARABINTA	Dermatologie
Mr Mamadou GASSAMA	Dermatologie
Mr Djibril SY	Médecine Interne
Mme Djenebou TRAORE	Médecine Interne
Mme Djénéba DIALLO	Néphrologie
Mr Hamadoun YATTARA	Néphrologie
Mr Seydou SY	Néphrologie
Mr Belco MAIGA	Pédiatrie
Mme Djeneba KONATE	Pédiatrie
Mr Fousseyni TRAORE	Pédiatrie
Mr Karamoko SACKO	Pédiatrie
Mme Fatoumata Léonie DIAKITE	Pédiatrie
Mme Lala N'Drainy SIDIBE	Pédiatrie
Mr Koniba DIABATE	Radiodiagnostic et Radiothérapie
Mr Adama DIAKITE	Radiodiagnostic et Radiothérapie
Mr Aphou Sallé KONE	Radiodiagnostic et Radiothérapie
Mr Mody Abdoulaye CAMARA	Radiodiagnostic et imagerie médicale
Mr Mamadou N'DIAYE	Radiodiagnostic et imagerie médicale
Mme Hawa DIARRA	Radiologie et imagerie Médicale
Mr Issa CISSE	Radiologie et imagerie Médicale
Mr Mamadou DEMBELE	Radiologie et imagerie Médicale
Mr Ouncoumba DIARRA	Radiologie et imagerie Médicale
Mr Ilias GUINDO	Radiologie et imagerie Médicale
Mr Abdoulaye KONE	Radiologie et imagerie Médicale
Mr Alassane KOUMA	Radiologie et imagerie Médicale
Mr Aboucar Sidiki N'DIAYE	Radiologie et imagerie Médicale
Mr Souleymane SANOGO	Radiologie et imagerie Médicale
Mr Ousmane TRAORE	Radiologie et imagerie Médicale
Mr Djigui KEITA	Rhumatologie
Mr Souleymane SIDIBE	Médecine de la Famille/Communautaire
Mr Drissa Mansa SIDIBE	Médecine de la Famille/Communautaire
Mr Salia KEITA	Médecine de la Famille/Communautaire
Mr Issa Souleymane GOITA	Médecine de la Famille/Communautaire
4. ASSISTANTS/ ATTACHES DE RECHERCHE	
Mr Boubacari Ali TOURE	Hématologie

D.E.R. DE SANTE PUBLIQUE

1. PROFESSEUR/ DIRECTEURS DE RECHERCHE

Mr Seydou DOUMBIA	Epidémiologie
Mr Hamadou SANGHO	Santé Publique, Chef de D.E.R.
Mr Samba DIOP	Anthropologie Médicale

2. MAITRES DE CONFERENCES/ MAITRES DE RECHERCHE

Mr Cheick Oumar BAGAYOKO	Informatique Médicale
Mr Mamadou Souncalo TRAORE	Santé Publique
Mr Massambou SACKO	Santé Publique
Mr Adama DIAWARA	Santé Publique
Mr Modibo DIARRA	Nutrition

3. MAITRES ASSISTANTS/ CHARGES DE RECHERCHE

Mr Hammadoun Aly SANGO	Santé Publique
Mr Ousmane LY	Santé Publique
Mr Oumar THIERO	Biostatistique/Bioinformatique
Mr Ogobara KODIO	Santé Publique
Mr Abdrahamane COULIBALY	Anthropologie médicale

4. ASSISTANTS/ ATTACHES DE RECHERCHE

Mr Seydou DIARRA	Anthropologie Médicale
Mr Abdrahamane ANNE	Bibliothéconomie-Bibliographie
Mr Yaya dit Sadio SARRO	Epidémiologie
Mr. Modibo SANGARE	Pédagogie en Anglais adapté à la recherche biomédicale
Mr Mohamed Lamine TRAORE	Santé communautaire
Mme N'Deye Lallah Nina KOITE	Nutrition
Mr Housseini DOLO	Epidémiologie
Mr. Souleymane Sékou DIARRA	Epidémiologie
Mr Moctar TOUNKARA	Epidémiologie
Mr Nouhoum TELLY	Epidémiologie
Mr Bassirou DIARRA	Recherche opérationnelle
Mme Fatoumat KONATE	Nutrition et Diététique
Mr Bakary DIARRA	Santé Publique

CHARGES DE COURS & ENSEIGNANTS VACATAIRES

Mr Souleymane GUINDO	Gestion
Mr Cheick O. DIAWARA	Bibliographie
Mr Rouillah DIAKITE	Biophysique et Médecine Nucléaire
Mr Alou DIARRA	Cardiologie
Mr Ousseynou DIAWARA	Parodontologie
Mme Assétou FOFANA	Maladies infectieuses
Mr Abdoulaye KALLE	Gastroentérologie
Mr Amsalah NIANG	Odonto-Préventive et sociale
Mr Mamadou KAREMBE	Neurologie
Mme Fatouma Sirifi GUINDO	Médecine de Famille
Mr Alassane PEROU	Radiologie
Mr Oumar WANE	Chirurgie dentaire

ENSEIGNANTS EN MISSION

Pr. Lamine GAYE	Physiologie
-----------------	-------------



DEDICACES

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 salue 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 ma mère Maya Samba GANDEGA

Maman chérie, ce travail est le tien, brave femme, mère dévouée, courageuse, croyante, généreuse, source de ma vie, pionnière de mon éducation.

Tu nous as toujours choyé, rassuré et réconforté. Tu incarnes pour nous l'amour, la tolérance, la bonté. Tes sacrifices pour les enfants d'autrui feront de nous ce que tu souhaites inch'Allah, et surtout pardon pour les soucis, les angoisses et la fatigue que je t'ai causées, tu es et tu seras notre fierté de tout le temps.

A mon père : DiadieBallou YATERA

Papa, les mots me manquent terriblement pour exprimer mes sentiments aujourd'hui. Tu as toujours été à nos côtés, mes sœurs, mes frères et moi. Tu nous as appris le sens de la dignité, de l'honneur, du respect et de la probité. Tu as toujours été un exemple pour toute la famille, car tu es un travailleur acharné, rigoureux et exigeant envers toi-même et les autres. Tes prières et tes bénédictions ne m'ont jamais fait défaut, ainsi que ton soutien moral, affectif et matériel. Je veux te dire merci, pour toute la confiance que tu as placée en moi depuis le début de mon cycle, merci pour ce que tu as fait et pour tout ce que tu feras encore pour moi.

Sache papa que je ne saurai jamais rendre un hommage à la hauteur de tes efforts consentis. Au nom de tous mes sœurs et frères, je te dis encore merci, merci pour tout.

Papa et maman ; Que DIEU vous bénisse et vous garde aussi longtemps auprès de nous pour que vous puissiez cueillir les fruits murs dont vous avez tant souffert pour l'entretien. Que l'avenir soit pour vous un soulagement et une satisfaction.

A mes très chers Frères et sœurs : Bakary, Silima, Boubou, Samba, Ballou, Ganssiry, Wally et Sédinté, mes cousins et cousines, à mes neveux et nièces

Vous savez que l'affection et l'amour fraternel que je vous porte sont sans limite. J'implore Dieu qu'il vous apporte bonheur et vous aide à réaliser vos vœux. Je vous souhaite une longue vie pleine de joie.

A mes tontons : Salou, Sickou, Abdoulaye, mohamed, Aly et Harouna

Retrouvez ici l'expression de toute ma reconnaissance et de tout mon respect.

A mes tantes : Assan, Goundo, Ganssiry, Niouma et Sadio

Retrouvez ici l'expression de toute ma reconnaissance et de tout mon respect.

REMERCIEMENTS

Aux enseignants du primaire, du secondaire et à tous mes maîtres de la Faculté de Médecine, de Pharmacie et d'Odontomatologie de Bamako. Je suis fier d'avoir été votre élève, votre étudiant.

Trouvez dans ce travail chers Maîtres, le témoignage de ma profonde gratitude pour la qualité de l'enseignement dont j'ai bénéficié.

J'adresse mes sincères remerciements :

Au Pr. Ongoiba N, Pr. Togola B, Pr. Traoré D, Pr. Coulibaly B, Dr Sanogo S, Dr Diallo S, Dr Ouattara D, Dr Bah, Dr Tembely, Dr. Temé A et ceux dont je n'ai pas cité le nom
Merci pour l'enseignement et l'accompagnement.

A mes très chers Amis

Boulaye Diawara, Aly Keitagou, Sidi Diawara, Bakary Dramé, Djibi Sissoko, Bilal Boré, Mohamed Telly, Baba Telly, Elhadji Abdoulaye Ben Bilal, Modi Dramé et tant d'autres
Que ce travail soit l'expression de notre amitié.

Au personnel du service de chirurgie « B » du CHU du point G

Professeurs, Chirurgiens, DES, Internes, Infirmiers et infirmières, Anesthésistes, Aides de Bloc et Garçons de Salle.

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

Au personnel du service de chirurgie de l'hôpital FousseniNDAou de Kayes

Merci pour la qualité des relations de franche et loyale collaboration.

Au personnel du centre de santé communautaire de Lafiabougou ASACOLA1

Merci pour la qualité des relations de franche et loyale collaboration.

A mes collègues de service de la chirurgie « B »

Madani Ouane, Mohamed samber Touré, Ousmane Ibrahim Touré MoutaphaDicko, Siaka Diarra, Drissa Diarra, Falé Traoré.

Votre pleine collaboration et votre disponibilité m'ont beaucoup marqué. Ces années de travail passées seront inoubliables.

A tous ceux qui me sont chers et que j'ai omis involontairement de citer

*Prise en charge chirurgicale des cardiopathies congénitales cyanogènes au Mali avant l'avènement de la
C.E.C dans le service de chirurgie « B » CHU Point-G*

AU PERSONNEL de CHU du point-G

Merci pour l'accueil

A TOUTE LA 9^{ème} PROMOTION

HOMMAGES AUX MEMBRES DU JURY

A notre Maître et Président du Jury

Professeur Coulibaly Souleymane

- ✪ **Maitre de conférences en cardiologie à la FMOS**
- ✪ **Praticien hospitalier au CHU du point G**
- ✪ **Médecin chef de la polyclinique des Armées**
- ✪ **Lieutenant-colonel de l'Armée Malienne**
- ✪ **Membre de la SOMACAR**
- ✪ **Membre de la société malienne de médecine militaire**
- ✪ **Membre du collège Ouest africain des médecins**

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 Maître et Juge,

Docteur DICKO Hamadoun

- ✪ **Médecin Anesthésiste Réanimateur**
- ✪ **Maitre-assistant en Anesthésiste Réanimation à la FMOS**
- ✪ **Chef du service du bloc opératoire au CHU du point G**
- ✪ **Praticien hospitalier au CHU du point G**

Cher maître, nous vous remercions de la spontanéité avec laquelle vous avez accepté de juger ce travail. Nous avons été séduits par vos qualités de pédagogue, votre souci pour la formation et vos qualités de chercheur. Cher maître, recevez l'expression de notre attachement et de notre sincère reconnaissance.

A notre Maître et Juge,

Docteur BINUANI Jean Patrice

- ✪ **Spécialiste en chirurgie thoracique et cardiovasculaire**
- ✪ **Praticien hospitalier au CHU d'Angers en France**
- ✪ **Rédacteur en chef de la lettre médicale du Congo**
- ✪ **Secrétaire générale de l'association des médecins congolais de France**

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 et votre disponibilité imposent le respect. Recevez cher maître l'expression de notre profonde gratitude

A notre Maître et Co-directeur de thèse

Docteur KANTE Abdoulaye

- ✪ **Maitre-assistant en anatomie à la FMOS**
- ✪ **Spécialiste en chirurgie générale**
- ✪ **DFMSA en chirurgie thoracique et cardiovasculaire**
- ✪ **DUI chirurgie des cardiopathies congénitales**
- ✪ **Médecin légiste**
- ✪ **Expert médicojudiciaire près les tribunaux et cours du Mali**
- ✪ **Diplômé en conseil de compagnie d'assurance**
- ✪ **Doctorant en Anatomie**

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 nous ont grandement marqués. Recevez ici, l'expression de notre grande admiration

A notre Maître et Directeur de thèse,

Professeur COULIBALY Brehima

- ✪ **Maitre de conférences en chirurgie générale à la FMOS**
- ✪ **Spécialiste en chirurgie thoracique et cardiovasculaire**
- ✪ **Membre de la société de chirurgie du Mali**
- ✪ **Praticien hospitalier au CHU du point G**

Cher maître, vous nous avez fait un grand honneur en acceptant de diriger cette thèse et en nous permettant d'apprendre à vos côtés. Nous avons eu le privilège de bénéficier de votre enseignement de qualité. Votre simplicité, vos qualités pédagogiques et votre esprit scientifique font de vous un maître admiré et respecté de tous. Puisse ce travail exprimer, cher maître, toute notre estime, notre profonde gratitude et notre entière confiance.

LISTE DES ABREVIATIONS

AA=CA=Crosse Aorte
AAo=Aorte Ascendante
Ao=Aorte
AP=Artère Pulmonaire
APSO=Atrésie Pulmonaire à Septum Ouvert
AT=Atrésie Tricuspide
AVC=Accident Vasculaire Cérébral
BAV=Bloc Auriculo-Ventricule
BDC = Bruit du Cœur
BMP=Battement Par Minutes
CAV = Canal Atrio Ventriculaire
CC = Cardiopathie Congénitale
CCC = Cardiopathie Congénitale Cyanogène
CIV = Communication Inter ventriculaire
CIA = Communication inter auriculaire
DP=débit pulmonaire
DS=débit systémique
ECG = Electrocardiogramme
ETT=Echographie TransThoracique
FA=Fibrillation Auriculaire
FC=Fréquence Cardiaque
FO=Foramen Ovale
FOP=Foramen Ovale Perméable
GT=Gore-Tex
HAG = Hypertrophie Auriculaire Gauche
HTA = Hypertension Artérielle
HTAP = Hypertension Artérielle Pulmonaire
HVD = Hypertrophie Ventriculaire Droite
HVG = Hypertrophie Ventricule Gauche
IC=Insuffisance Cardiaque
ICT=Indice Cardio Thoracique
LPA=APG=Artère Pulmonaire Gauche
LV=VG=Ventricule Gauche
MPA=TAP=Tronc Artère Pulmonaire
NYHA=New York Heart Association
PC = Périmètre Crânien
PCA = Persistance du Canal Artériel
RPA=APD=Artère Pulmonaire Droit
RV=VD=Ventricule Droit
RVP=Résistance Vasculaire Pulmonaire
RVS=Résistance Vasculaire Systémique
SaPO2=Saturation Périphérique en Oxygène

*Prise en charge chirurgicale des cardiopathies congénitales cyanogènes au Mali avant l'avènement de la
C.E.C dans le service de chirurgie « B » CHU Point-G*

Sat=Saturation

SNC=Systeme Nerveux Centrale

TAC=Tronc Artériel Commun

TF = Tétralogie de Fallot

TGV=Transposition Gros Vaisseaux

VCI=Veine Cave Inférieure

VCS=Veine Cave Supérieure

VM=Valve Mitrale

VP=Veine Pulmonaire

VT=Valve Tricuspide

VU=Ventricule Unique

Tables des illustrations

Liste des figures

Figure 1 : Cœur fœtal normal :(CIA physiologique qui se ferme à la naissance, absence de CIV)	6
Figure 2 : Tétralogie de Fallot (CIV, SP, Ao en cheval, HVD)	6
Figure 3 : Electrocardiogramme montrant les aspects électriques lors de la tétralogie de Fallot.....	13
Figure 4 : Radiographie thoracique de face montrant l'aspect de « cœur en sabot»caractéristique de la T4F	14
Figure 5 : Échocardiogramme : Coupe grand axe montrant la communication inter ventriculaire et le chevauchement de l'aorte (Ao).	15
Figure 6 : Echocardiogramme : Coupe para sternale montrant une sténose de l'artère pulmonaire et de ses branches.....	15
Figure 7 : coupe scannographique dans le plan sagittal montrant une atrésie pulmonaire à septum ouvert avec persistance du canal artériel (flèche)	20
Figure 8 : Figure montrant la différence entre l'anastomose de « Blalock-Taussig classique » et l'anastomose de « Blalock-Taussig modifié »	25
Figure 9 : Intervention de type Blalock-Taussig modifié entre l'artère pulmonaire gauche et l'artère sous Clavière gauche (service de chirurgie B)	26
Figure 10 : ventriculotomie droite au niveau de l'infundibulum.....	28
Figure 11 : ventriculotomie droite au niveau de l'infundibulum.....	29
Figure 12 suture de patch (Dacron) sur la communication inter ventriculaire	29
Figure 13 : Dacron® est suturée sur la communication inter ventriculaire.....	30
Figure 14 : patch transannulaire	30
Figure 15 : patch transannulaire	31
Figure 16 : Fin de la cure complète T4F	31
Figure 17 : Algorithme décisionnel adopté par Karl Tom devant la découverte néonatale d'une tétralogie de Fallot.....	32
Figure 18 : Discordance ventriculo-artérielle.....	36
Figure 19 : Radio pulmonaire montrant le cœur en œuf.....	38
Figure 20 : ETT montrant le parallélisme des gros vaisseaux.....	38
Figure 21 : Procédure de Rashkind.....	39
Figure 22 : Réimplantation coronaire+ Manœuvre de Lecompte.....	40
Figure 23 : Réimplantation coronaire + Manœuvre de Lecompte.....	40
Figure 24 : Tronc artériel commun	41
Figure 25 : Type I présence d'un TAP 65% (A) ; Type II branches naissent séparément 25% (B)....	42
Figure 26 : Type III APG de Aodesc(A) ; Type IVI + IAAo 90 % del 22q1.1 (B).....	42
Figure 27 : Schéma de la correction chirurgicale	44
Figure 28 : La coupe apicale 4 cavités montre un décalage modéré mais indéniable du feuillet de la paroi libre du ventricule droit. T = valve tricuspide. M = valve mitrale (GVM).	46
Figure 29 : La coupe apicale 4 cavités modifiée montre un décalage du feuillet septal par rapport à l'anneau mitral. Le feuillet postérieur semble peu mobile et attaché par des cordages courts à la paroi ventriculaire.....	47
Figure 30 : Valve tricuspide atrésique.....	50
Figure 31 : Atrésie tricuspide avec gros vaisseaux normalement posés.....	52

Figure 32 : Ventricule gauche à double entrée avec vaisseaux transposés.....	53
Figure 33 : hypoplasie du cœur gauche	54
Figure 34 : Shunt de Balock mis en place en cas d'atrésie tricuspide.....	57
Figure 35 : exemple d'atrésie tricuspide après anastomose cavo-pulmonaire supérieure bidirectionnelle. (AP = Artère Pulmonaire, VCS = Veine Cave Supérieure)	58
Figure 36 : anastomose cavo-pulmonaire totale avec fenestration en cas d'atrésie tricuspide et pulmonaire.....	59
Figure 37 : Répartition des patients selon les années	65
Figure 38 : Répartition des patients selon le sexe.....	65
Figure 39 : Répartition des patients selon les tranches d'âges	66
Figure 40 : Répartition des patients selon la silhouette cardiaque.....	73
Figure 41 : Répartition des patients selon le type de cardiopathie	74
Figure 42 : Estimation de la survie globale (méthode de Kaplan Meier)	81

Liste des tableaux

Tableau I : Indications formelles chirurgicales dans la maladie d'Ebstein.	47
Tableau II : Répartition des patients selon la résidence.....	66
Tableau III : Répartition des patients selon l'ethnie.....	67
Tableau IV : Répartition des patients selon la consanguinité	67
Tableau V : Répartition des patients selon le terme de la grossesse	68
Tableau VI : Répartition des patients selon le statut vaccinal.....	68
Tableau VII : Répartition des patients selon la durée de suivi de la maladie	69
Tableau VIII : Répartition des patients selon le motif de consultation	69
Tableau IX : Répartition des patients selon les signes fonctionnels	69
Tableau X : Répartition des patients selon le poids	70
Tableau XI : Répartition des patients selon le retard staturo-pondéral	70
Tableau XII : Répartition des patients selon la fréquence respiratoire	70
Tableau XIII : Répartition des patients selon la saturation périphérique en oxygène	71
Tableau XIV : Répartition des patients selon les signes physiques	71
Tableau XV : Répartition des patients selon le taux d'hémoglobine	72
Tableau XVI : Répartition des patients le taux d'hématocrite	72
Tableau XVII : Répartition des patients selon le taux de plaquettes	72
Tableau XVIII : Répartition des patients selon le taux de prothrombine	72
Tableau XIX : Répartition des patients selon le signe à l'électrocardiogramme (ECG).	73
Tableau XX : Répartition des patients selon l'indice cardio-thoracique.....	73
Tableau XXI : Répartition des patients selon la vascularisation pulmonaire.....	74
Tableau XXII : Répartition des patients selon le traitement médical pré opératoire	75
Tableau XXIII : Répartition des patients selon la voie d'abord chirurgical	75
Tableau XXIV : Répartition des patients selon le type de chirurgie palliative.....	76
Tableau XXV : Répartition des patients selon la taille de la prothèse utilisé	76
Tableau XXVI : Répartition des patients selon la durée d'intervention chirurgicale	77
Tableau XXVII : Répartition des patients selon la saturation d'oxygène en postopératoire	77

Tableau XXVIII : Répartition des patients les suites opératoire immédiates	77
Tableau XXIX : Répartition des patients selon le traitement anticoagulant en réanimation postopératoire	78
Tableau XXX : Répartition des patients selon la durée de séjour en réanimation postopératoire	78
Tableau XXXI : Répartition des patients selon la durée de séjour à l'hôpital	78
Tableau XXXII : Mortalité hospitalière.....	79
Tableau XXXIII : Mortalité totale.....	79
Tableau XXXIV : Répartition des patients en fonction de la tranche d'âge et de la survie.....	79
Tableau XXXV : Répartition des patients en fonction du type de cardiopathie et de la survie	80
Tableau XXXVI : Répartition des patients en fonction du sexe et de la survie.....	80
Tableau XXXVII : Répartition des patients en fonction de la durée de suivi et la survie.....	80
Tableau XXXVIII : Fréquence de cardiopathies congénitales cyanogènes selon les auteurs	82
Tableau XXXIX : Age moyen selon les auteurs.	82
Tableau XL : Le sexe ratio et auteurs	83
Tableau XLI : Malaises anoxiques et auteurs	85
Tableau XLII : Valeur moyenne et maximale de l'hématocrite selon les auteurs	86

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION	1
1. OBJECTIFS	2
2. GENERALITES	3
2.1La cyanose	3
2.1.1 Cyanose périphérique	3
2.1.2 Cyanose centrale	4
2.2La polyglobulie.....	4
2.3Les complications de l'hypoxie.....	4
2.4Les principales cardiopathies cyanogènes	5
2.4.1 Tétralogie de Fallot	5
2.4.2 Transposition des gros vaisseaux	36
2.4.3 Tronc artériel commun	41
2.4.4 La maladie d'Ebstein	44
2.4.5 Atrésie tricuspide.....	48
2.4.6 Les ventricules uniques	51
3. METHODOLOGIE	61
4. RESULTATS	65
4.1Etudes épidémiologiques	65
4.2Facteurs étiologiques	67
4.3Etudes cliniques.....	69
4.4Signes para cliniques	72
4.5Evolution avant l'opération	75
4.6Traitement.....	75
4.7Evolution	77
4.8Survie.....	79
5. COMMENTAIRES ET DISCUSSION	82
5.1Fréquences globales.....	82
5.1Etudes cliniques.....	84
6. CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS	90
Conclusion	90
Recommandations	91
7. REFERENCES	92

ANNEXES	100
Fiche d'exploitation.....	100
Fiche signalétique.....	106
Serment d'Hippocrate.....	107

INTRODUCTION

Les cardiopathies congénitales sont des affections relativement fréquentes avec un taux approximatif de 7-8 sur 1000 naissances ^[1,2]. Elles peuvent être classées en cardiopathies cyanogènes et en cardiopathies non cyanogènes.

Les cardiopathies cyanogènes correspondent à des malformations qui favorisent le passage de sang désoxygéné vers la circulation systémique. Autrement dit, elles correspondent à un shunt droite-gauche ^[3].

Les cardiopathies avec shunt droite- gauche représentent 20% de l'ensemble des cardiopathies congénitales avec une prévalence de tétralogie de Fallot à 7,5% ^[4]. Dans 80 - 90% des cas, il est impossible de mettre en évidence une étiologie précise ^[2].

La cyanose est la coloration bleue des téguments et des muqueuses traduisant une hypoxémie artérielle ou une stase vasculaire périphérique. Elle témoigne d'un taux d'hémoglobine réduit inférieur à 5g pour 100ml de sang ^[4]

Grace aux progrès réalisés dans le domaine de la cardiologie pédiatrique, les cardiopathies congénitales sont diagnostiquées de plus en plus tôt. Dans les pays développés certaines formes sont même diagnostiquées en prénatal ^[4], et 40 à 50% pendant les premières semaines de vie ^[4].

Le service de chirurgie B du CHU du Point G a une culture de chirurgie cardiaque depuis 1978, 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.

Au **Mali**, il existe peu d'études sur la prise en charge chirurgicale des cardiopathies congénitales. Ainsi pour combler ce vide nous avons initié ce travail avec comme objectifs.

1. OBJECTIFS

1.1 Objectif général

Etudier les cardiopathies congénitales cyanogènes

1.2 Objectifs spécifiques

- ✧ Décrire les aspects épidémiologiques, cliniques et paracliniques des cardiopathies cyanogènes
- ✧ Déterminer le profil évolutif de ces cardiopathies
- ✧ Décrire les techniques chirurgicales réalisées
- ✧ Analyser les suites opératoires

2. GENERALITES

Les cardiopathies congénitales cyanogènes correspondent à des malformations qui favorisent le passage de sang désoxygéné vers la circulation systémique. Autrement dit, elles correspondent à un shunt droite-gauche.

La cyanose d'origine cardiaque obéit à 3 mécanismes :

- Communication entre les deux circulations avec obstacle sur la voie droite.
Exemple : communication inter ventriculaire avec sténose pulmonaire (tétralogie de Fallot).
- Mélange obligatoire du sang : Ventricule unique ; tronc artériel commun
- Anomalie de connexion : Transposition des gros vaisseaux

2.1 La cyanose

La cyanose correspond à une coloration bleuâtre des téguments ou des muqueuses. Elle apparaît lorsque la concentration d'hémoglobine désoxygénée est plus grande que 50 grammes par litre de sang. Elle est donc fonction de :

- la saturation en oxygène : une saturation basse favorisant une cyanose plus marquée
- et de la concentration en hémoglobine : une concentration haute permettant de voir plus facilement la coloration bleutée.

Il est donc difficile, voire impossible, de se fier à la sévérité de la cyanose chez nos petits patients anémiques.

Il est très important de savoir distinguer la cyanose périphérique de la cyanose centrale.

Règle générale, on peut se dire « Périphérique : pas de panique ! » et « Central : ça va mal ! ».

Cliniquement, on distingue ces deux entités par l'emplacement des téguments colorés.

2.1.1 Cyanose périphérique

La cyanose périphérique est l'atteinte des extrémités : les doigts et les orteils. Elle correspond à une désaturation veineuse. Autrement dit, le sang sort bien oxygéné du cœur et prend une coloration bleutée en périphérie. Une stase sanguine au niveau des lits capillaires favorise l'extraction d'oxygène par les organes et les tissus. Ceci se produit principalement lorsque :

- le débit cardiaque est ralenti,
- ou qu'il y a vasoconstriction périphérique.

On peut observer un débit cardiaque ralenti lors d'une insuffisance cardiaque ou d'un choc cardiogénique. Les causes peuvent donc être multiples et ne seront pas traitées ici. La vasoconstriction périphérique peut quant à elle se présenter lors d'un contact au froid. Cette condition, nommée acrocyanose, est la plus commune et bénigne des causes de cyanose périphérique.

2.1.2 Cyanose centrale

Atteintes des muqueuses. Elle correspond à une désaturation artérielle. Autrement dit, le sang sortant du cœur gauche est déjà mal oxygéné, avant même d'avoir pu être utilisé en périphérie. Le diagnostic différentiel de la cyanose centrale se fait avec :

- l'hypoventilation pulmonaire,
- la dépression du système nerveux central(SNC),
- et bien sûr les cardiopathies cyanogènes.

Les cardiopathies cyanogènes se présentent habituellement avec une tachypnée.

On pourra donc les différencier d'une atteinte pulmonaire par l'absence de symptômes de détresse respiratoire, tels que le tirage et l'utilisation des muscles accessoires.

Chez les patients souffrant de dépression du SNC, l'hypoxémie ne provoque pas de compensation réflexe. La tachypnée sera donc absente, ce qui permettra de la différencier d'une cardiopathie.

Au test d'hyperoxie, les patients souffrant d'atteinte centrale ou pulmonaire verront une amélioration de leur cyanose, contrairement aux patients atteints de cardiopathies.

2.2 La polyglobulie

La polyglobulie est l'augmentation anormale du nombre des globules rouges et de l'hémoglobine.

La polyglobulie est fonction du degré de désaturation artérielle, elle est compensatrice et entraîne :

- une augmentation de l'hémoglobine ;
- une augmentation de l'hématocrite (d'où une hyperviscosité sanguine) ;
- des anomalies de l'hémostase (hypercoagulabilité).

2.3 Les complications de l'hypoxie

Sont constituées par :

- les crises d'anoxie : accentuation brutale de la cyanose, avec malaise, hypotonie, perte de connaissance.
- les accidents neurologiques toujours à redouter :
 - accidents thromboemboliques notamment cérébraux ;
 - abcès du cerveau (germes non filtrés au niveau du poumon).

2.4 Les principales cardiopathies cyanogènes

Ce groupe de cardiopathie rassemble :

- 1) La tétralogie de Fallot, Les sténoses pulmonaires avec CIV
- 2) Les transpositions des gros vaisseaux
- 3) Tronc artériel commun
- 4) La maladie d'Ebstein
- 5) L'atrésie tricuspide.
- 6) Les ventricules uniques.
- 7) Les oreillettes uniques.

2.4.1 Tétralogie de Fallot

a) Prévalence

La prévalence à la naissance de cette maladie (nombre de cas chez les nouveau-nés) est estimée à 1 naissance sur 4 000 ^[5]. Elle représente 10% de toutes les malformations cardiaques ^[1]. La tétralogie de Fallot est la cardiopathie congénitale cyanogène la plus fréquente 82,7% ^[6]. Elle peut se présenter seule ou en association avec un syndrome génétique, tel que le syndrome de Di George dans 17% ^[7].

b) Anatomie pathologie

Elle est caractérisée par quatre anomalies (figure 2), c'est pourquoi on parle de tétralogie (quatre = tétra en grec) :

- 1) un trou dans la cloison qui sépare normalement les deux ventricules du cœur (**communication interventriculaire** ou CIV; pour un schéma de cœur normal, voir la figure 1),
- 2) un déplacement de l'aorte qui se retrouve « à cheval » sur la communication interventriculaire (**dextroposition de l'aorte**),
- 3) un rétrécissement de la voie de sortie du ventricule droit vers l'artère pulmonaire (**sténose pulmonaire**),

- 4) et une augmentation anormale de l'épaisseur du ventricule droit (**hypertrophie ventriculaire droite**).

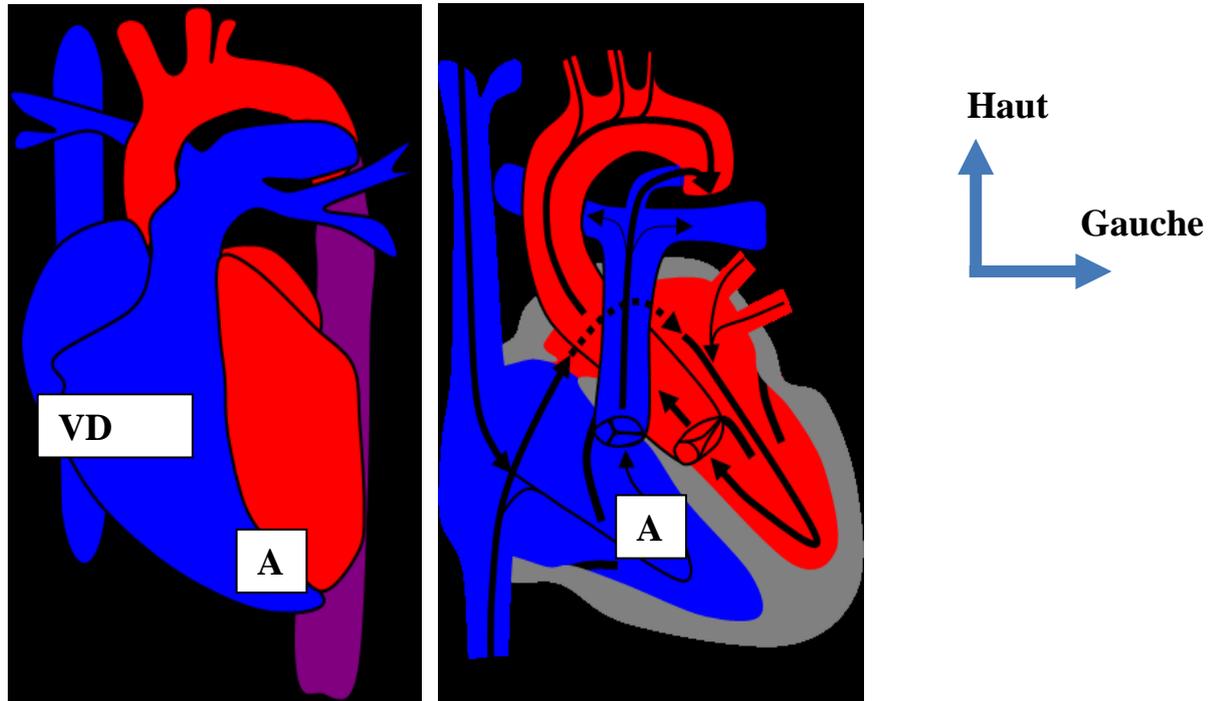


Figure 1 : Cœur fœtal normal ^[8]:(CIA physiologique qui se ferme à la naissance, absence de CIV)

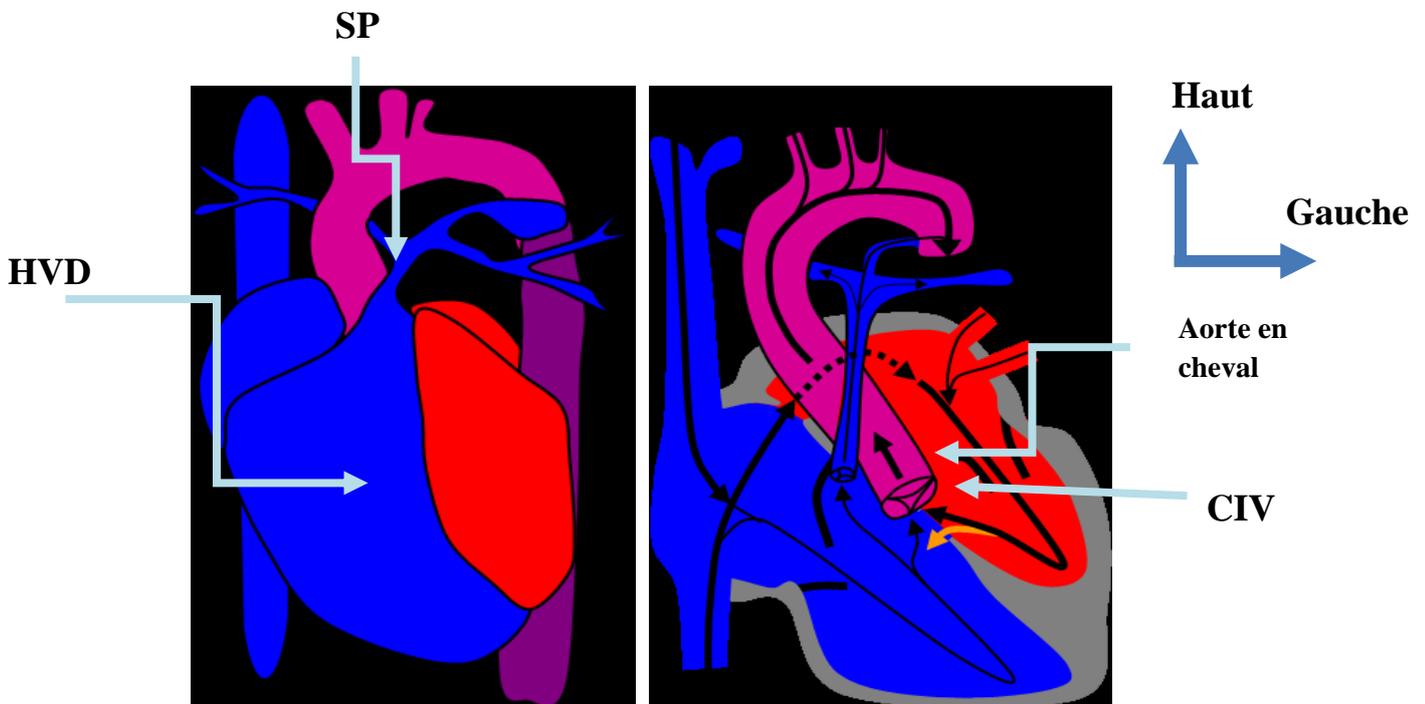


Figure 2 : Tétralogie de Fallot ^[7](CIV, SP, Ao en cheval, HVD)

c) Physiopathologie

c.1) Les troubles hémodynamiques

Les trois caractéristiques physiopathologiques principales de la tétralogie de Fallot sont représentées par : la surcharge de pression du ventricule droit, l'hypo perfusion pulmonaire et le shunt droite-gauche entre les deux ventricules.

La surcharge de pression en amont de la sténose infundibulaire est responsable de l'hypertrophie du ventricule droit.

L'hypo perfusion pulmonaire est la conséquence de la sténose pulmonaire. **Le shunt droite-gauche** entre les deux ventricules représente l'élément déterminant dans la physiopathologie de la tétralogie de Fallot. En effet en se déversant directement dans l'aorte, le sang du ventricule droit court-circuite la circulation pulmonaire et donc ne s'oxygène pas, ceci aboutissant à un état d'hypoxie chronique qui est à l'origine de la cyanose et des signes cliniques et biologiques d'accompagnement de la T4F. L'importance de ce shunt droite-gauche est tributaire avant tout du degré de la sténose pulmonaire.

c.2) Les troubles hématologiques

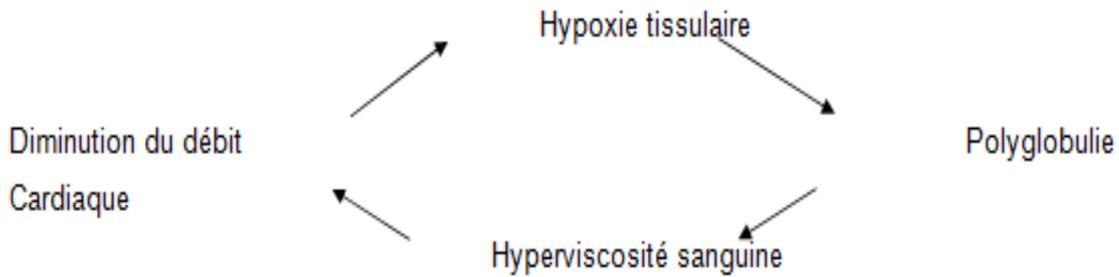
Secondaires à un état d'hypoxie chronique, les troubles hématologiques liés à la T4F sont principalement des anomalies de la numération de la formule sanguine et des facteurs de coagulation.

La polyglobulie presque constante est d'autant plus intense que la cyanose et l'hypoxie sont importantes et anciennes. De plus, elle est souvent entretenue par une carence martiale en particulier chez le nourrisson chez qui l'alimentation liquide pauvre en fer est mieux acceptée. Cette polyglobulie s'accompagne progressivement d'une augmentation des taux sanguins d'hémoglobine et d'hématocrite.

Quand l'hématocrite dépasse les 65% et que le taux d'hémoglobine est supérieur ou égal à 20g/dl, la viscosité sanguine est alors très augmentée.

Cette hyperviscosité expose d'une part, à la survenue de thromboses notamment cérébrales (complications dramatiques de la T4F « vieillie »), et d'autre part à une diminution du débit

cardiaque donc de la perfusion tissulaire. Il s'installe alors le cercle vicieux suivant :



L'organisme réagit à cette hypercoagulabilité en diminuant les facteurs sériques de la coagulation (V et VIII) et en réduisant le taux de plaquettes ou en altérant leur fonction. Si la polyglobulie est importante et évolue depuis plusieurs années, les anomalies de coagulation sont constantes. Il y a alors un «équilibre délicat » entre l'hyperviscosité sanguine qui favorise les thromboses vasculaires et les anomalies de la coagulation qui favorisent les accidents hémorragiques^[9].

d) Cliniques

d.1) Signes fonctionnels ^[9,10]

➡ Chez le nouveau-né :

Dans sa forme classique, souvent, la tétralogie de Fallot ne s'accompagne d'aucun symptôme à la naissance. En effet, la sténose pulmonaire est relativement peu serrée, si bien que le shunt droite-gauche ne s'installe pas. Lorsque baissent les résistances pulmonaires, cette sténose modérée peut empêcher l'établissement d'un shunt gauche-droite par la communication inter-ventriculaire, protégeant la circulation pulmonaire d'un grand débit. Ainsi, il n'y a ni cyanose ni insuffisance cardiaque, et le diagnostic s'établit lors de l'auscultation, qui révèle un long souffle systolique de haute fréquence.

Cet équilibre parfait n'existe pas toujours. Lorsque la sténose pulmonaire est peu serrée, elle ne prévient pas l'établissement d'un shunt gauche-droite à travers la communication inter-ventriculaire non restrictive, permettant même, parfois, l'évolution vers l'insuffisance cardiaque après la chute des résistances pulmonaires.

Rarement, un traitement anti-congestif devient alors nécessaire.

À l'autre extrême, on observe des cas de tétralogie comportant une sténose pulmonaire d'emblée très sévère, voire atrétique. Malgré cela, la cyanose est peu importante jusqu'au moment où se ferme le canal artériel : on assiste alors à l'apparition brutale d'une cyanose et

d'une hypoxémie sévères, nécessitant un traitement par prostaglandines pour ré-ouvrir le canal, dans l'attente d'une chirurgie. On dit alors que la circulation pulmonaire est «ducto-dépendante ».

➔ **Chez le nourrisson :**

Les premiers mois de vie se passent souvent assez bien, avec un nourrisson qui s'alimente correctement et prend du poids normalement. C'est au cours des 6 premiers mois qu'apparaît une cyanose lentement progressive. Les premières crises hypoxiques peuvent apparaître avant l'âge de 1 an, mais surviennent généralement avant l'âge de la marche.

➔ **Chez l'enfant :**

Les manifestations cliniques de l'évolution spontanée sont moins souvent observées de nos jours dans les pays développés, car les chirurgiens sont appelés à intervenir de plus en plus tôt.

- **Cyanose :**

La cyanose est de plus en plus apparente. Il s'agit d'une cyanose centrale, qui touche les muqueuses aussi bien que les téguments. Elle augmente à l'effort, aux pleurs, et apparaît plus nette au froid.

- **Hippocratisme digital :**

L'hippocratisme digital se développe suite à la cyanose et progressivement au cours de plusieurs mois. On observe d'abord une déformation des ongles qui s'incurvent en « verre de montre », puis apparaît l'élargissement des phalangettes, les doigts prenant alors un aspect de « baguettes de tambour ».

- **Retard staturo-pondéral :**

Le retard staturo-pondéral est fréquent mais généralement modéré. Il touche la croissance staturale aussi bien que la prise pondérale.

- **Accroupissement ou « squatting » :**

L'accroupissement (squatting) et la position genou-pectorale sont des moyens instinctifs de lutte contre l'hypoxie. L'accroupissement s'observe particulièrement après l'effort. Cette attitude diminue le shunt droite-gauche suite à une légère augmentation de la résistance périphérique. L'augmentation du retour veineux lors de l'adoption de cette posture peut également jouer un rôle, en augmentant le débit pulmonaire.

- **Intolérance à l'effort / dyspnée:**

L'intolérance à l'effort (dyspnée, fatigue) est constante ; elle est due à l'impossibilité d'accroître le débit pulmonaire à l'effort et, de ce fait, à l'augmentation du shunt droite-gauche.

- **Crises ou malaises hypoxiques :**

Les crises (ou malaises) hypoxiques sont caractéristiques de la tétralogie de Fallot. Elles peuvent apparaître dans la première année de vie, mais sont plus fréquentes après l'âge d'1 an. On observe une accentuation rapide de la cyanose, accompagnée de tachypnée. Dans les formes graves, il y a perte de connaissance.

La crise hypoxique peut apparaître à n'importe quel moment de la journée, mais s'observe plus particulièrement le matin au lever. Le cathétérisme cardiaque ou l'induction d'une anesthésie peuvent déclencher ces crises, de même qu'une émotion ou une angoisse. D'autres circonstances plus banales sont parfois responsables, comme le froid et l'hypoglycémie.

Au moment de ces malaises, le souffle systolique disparaît à l'auscultation, ce qui témoigne d'une fermeture de l'infundibulum. Bien que les crises hypoxiques puissent être contrôlées par les bêtabloquants, leur apparition doit être considérée comme une indication à un acte chirurgical.

d.2) Signes Physiques^[9, 10]

L'examen cardio-vasculaire trouve souvent à la palpation un signe de Harzer.

À l'auscultation du cœur, le premier bruit est unique, mais peut être accompagné d'un clic de dilatation aortique dans les formes graves (surtout lors d'atrésie pulmonaire). Le deuxième bruit aortique est unique, claqué. Le deuxième bruit pulmonaire est inaudible. Il existe un souffle éjectionnel, losangique, dont le timbre est de haute fréquence. Il provient de la sténose infundibulaire. La longueur du souffle dépend du degré de sténose : un souffle long, presque pan-systolique, traduit une sténose modérément sévère ; un souffle court, en revanche, indique que la sténose est très sévère et que l'infundibulum se ferme en systole, arrêtant tout flux. En cas de crise hypoxique, le souffle disparaît.

e) Examens complémentaires

e.1) Signes Biologiques^[9, 10, 11]

La polyglobulie, forme d'adaptation à toute hypoxie chronique, est constante dans la tétralogie de Fallot. Elle se développe progressivement et son importance permet d'estimer le degré d'hypoxie.

Cette adaptation est bénéfique puisqu'elle permet d'augmenter la capacité de transport de l'oxygène.

Cependant, à partir d'un certain degré de polyglobulie, la viscosité du sang s'accroît à tel point que le débit cardiaque s'en trouve réduit. La capacité de transport de l'oxygène va alors baisser. Le seuil critique au-delà duquel la polyglobulie n'est plus bénéfique se situe aux alentours de 65 %. Une carence martiale est souvent associée entraînant une polyglobulie avec hypochromie et microcytose. Elle peut s'observer à tout âge, mais particulièrement chez le nourrisson. Une concentration moyenne corpusculaire en hémoglobine inférieure à 30 % est défavorable et appelle un traitement martial. En effet, la polyglobulie hypochrome peut favoriser les accidents cérébro-vasculaires. ^[12]

Lors de cyanose et de polyglobulie sévère, on observe également des troubles de la coagulation. ^[13] Il s'agit d'une part de thrombopénie, d'autre part d'un abaissement des facteurs de coagulation. Alors que la tendance hémorragique est faible chez l'enfant non opéré, les troubles de la crase peuvent conduire à d'importantes hémorragies dans la période postopératoire immédiate.

e.2) Électrocardiogramme^[9, 10, 11]

Dans la tétralogie de Fallot, l'électrocardiogramme montre une déviation axiale droite de 120° à 150°. L'hypertrophie ventriculaire droite se traduit par une onde R exclusive ou prédominante avec une petite onde S dans les dérivations précordiales droites V3R, V4R et V1. L'onde S prédomine souvent déjà en V2, elle est profonde jusqu'en V6.

Les signes d'hypertrophie auriculaire droite sont inconstants.

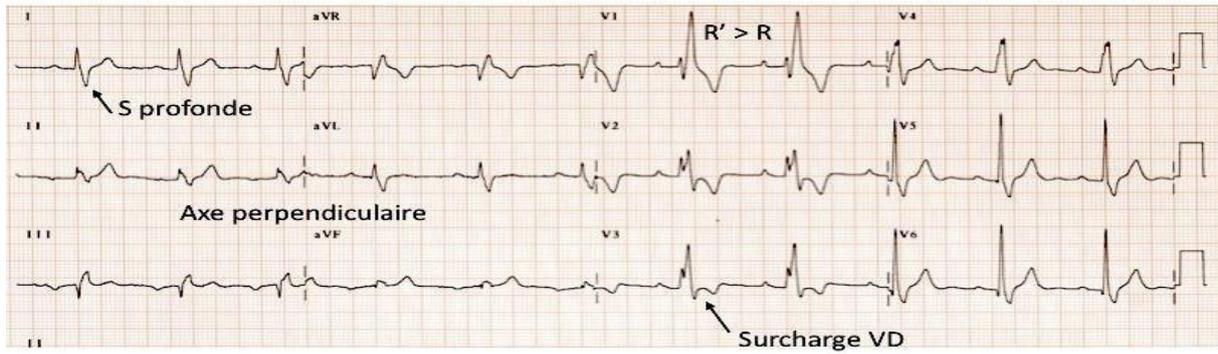


Figure 3 : Electrocardiogramme montrant les aspects électriques lors de la tétralogie de Fallot [9]

e.3) Radiographie Thoracique^[9, 10, 11]

Les deux caractéristiques radiologiques de la tétralogie sont l'hypo perfusion pulmonaire et le cœur en « sabot ». Cette silhouette typique, qui n'est cependant pas constante, se caractérise par une pointe surélevée (hypertrophie ventriculaire droite) et un arc moyen concave (hypoplasie du tronc pulmonaire). Le bouton aortique est proéminent (dilatation de l'aorte). L'arc aortique droit est observé dans un quart des cas. La cardiomégalie est absente ou peu importante. Chez le nouveau-né, ces caractéristiques sont peu apparentes, seuls l'hypo perfusion pulmonaire et l'arc aortique droit peuvent orienter le diagnostic.



Figure 4 : Radiographie thoracique de face montrant l'aspect de « cœur en sabot » caractéristique de la T4F^[11]

e.4) Echocardiogramme Trans-Thoracique^[9]

L'échocardiogramme identifie facilement, en « grand axe », deux éléments importants de la tétralogie de Fallot : la communication inter-ventriculaire et la dextro- position de l'aorte. La continuité mitro-aortique est démontrée sur la même coupe. On note également une dilatation et une hypertrophie du ventricule droit. La visualisation de la voie de chasse droite peut être obtenue en « petit axe » (para sternal) ou en position sous-xiphôïdienne du capteur. Elle est facile à mettre en évidence chez le nourrisson, mais plus difficile chez le grand enfant. On peut alors évaluer la dimension de l'anneau valvulaire, du tronc de l'artère pulmonaire et des branches pulmonaires proximales. Une évaluation du diamètre des branches de l'artère

pulmonaire peut également être obtenue en position supra-sternale. Grâce au doppler, on peut estimer le gradient de pression sur la voie de chasse droite.

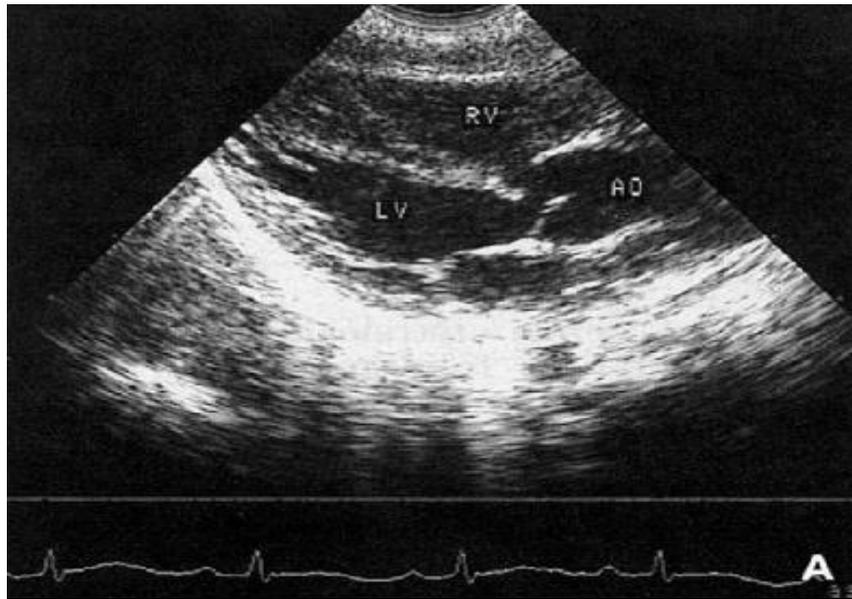


Figure 5 : Échocardiogramme : Coupe grand axe montrant la communication inter-ventriculaire et le chevauchement de l'aorte (Ao).

RV : ventricule droit ; LV : ventricule gauche.

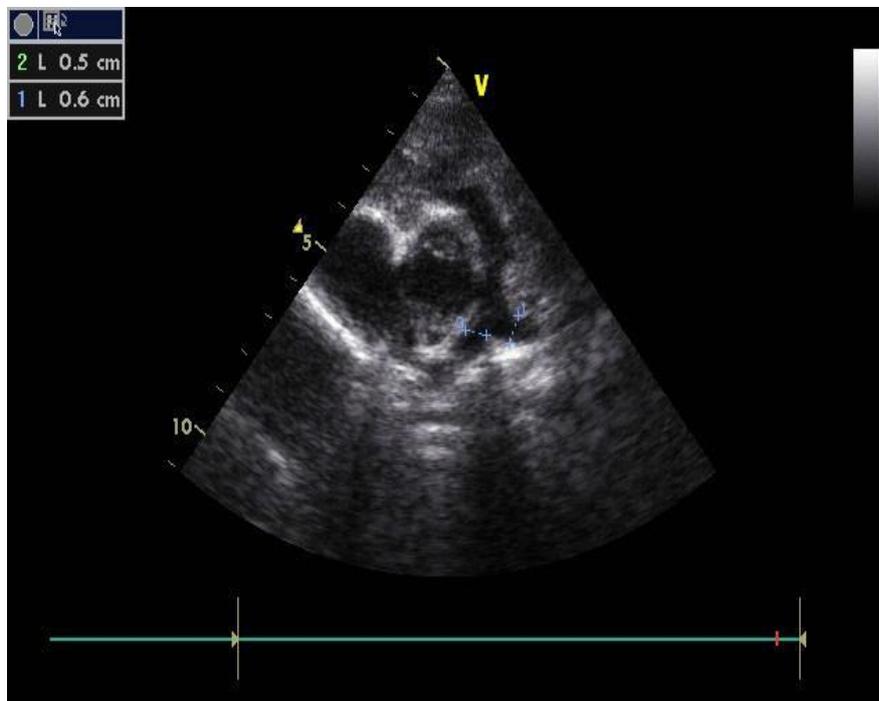


Figure 6 : Echocardiogramme : Coupe para sternale montrant une sténose de l'artère pulmonaire et de ses branches ^[11]

A côté du diagnostic positif de la T4F, l'écho-cœur permet également de déterminer la forme de la T4F ; ainsi on distingue deux formes : ^[11]

- La forme régulière caractérisée par une voie pulmonaire harmonieuse, une CIV antérieure unique et une distribution coronaire normale.
- La forme irrégulière ; où on note une voie pulmonaire franchement hypoplasique ou présentant des sténoses des branches, surtout la gauche, des anomalies coronaires et/ou des CIV multiples.

Cette classification est obligatoire pour le choix de la technique opératoire.

Elle permet également de mettre en évidence des lésions associées à la tétralogie de Fallot.

e.5) Angio-Scanner ^[9]

Il est surtout indiqué pour une meilleure analyse de l'arbre artériel pulmonaire, bien que, le plus souvent, l'échocardiographie est suffisante.

L'angio-scanner permet de préciser :

- La présence d'une confluence artérielle pulmonaire.
- Les mensurations du tronc artériel pulmonaire ainsi que les branches droite et gauche des artères pulmonaires, et ceci au niveau de leur origine et dans leurs portions hilaires.

e.6) Imagerie Par Résonance Magnétique ^[9, 10]

L'IRM est utile en cas d'échec de l'échographie. En effet, les causes d'échec de l'échographie peuvent être une paroi thoracique épaisse, des poumons emphysémateux, une scoliose, un pectusexcavatum. ^[14]

L'IRM cardiaque est reconnue comme une imagerie appropriée dans l'évaluation morphologique des cardiopathies congénitales. ^[15]

Cette technique permet, dans des mains expertes, d'obtenir de très bonnes images de la tétralogie de Fallot ^[16]. En particulier, la voie de chasse du ventricule droit, parfois difficile à mettre en évidence par l'échocardiographie, est bien visualisée, ainsi que les artères pulmonaires jusqu'en périphérie. Elle est décrite également utile à l'âge adulte, selon des séquences bien précises. ^[17] comme la méthode de choix pour l'évaluation du volume et de la fonction du ventricule droit ^[18], de l'insuffisance pulmonaire ^[19,20] de la forme et la pulsativité des artères pulmonaires, de l'aorte ascendante et de la position des gros vaisseaux ou conduits

chirurgicaux en relation avec le sternum ^[21]. Elle est souvent utile pour le suivi de l'insuffisance pulmonaire résiduelle après chirurgie de tétralogie de Fallot.

Elle permet également, par le biais d'une imagerie en trois dimensions haute définition une caractérisation des artères coronaires proximales ^[22]. De résolution actuellement insuffisante pour détecter ou quantifier une sténose, cette séquence est utile pour dépister les anomalies congénitales du trajet des artères coronaires Par l'intermédiaire de la séquence « rehaussement tardif après injection de gadolinium », la présence de fibrose a été corrélée à un pronostic à long terme moins favorable, notamment dans le suivi des tétralogies de Fallot opérées ^[23].

En effet, elle est surtout utile pour le suivi de la tétralogie de Fallot opérée. Sa réalisation chez le nourrisson est difficile et problématique, et ne donne pas plus d'information qu'une échocardiographie bien faite entre les mains d'un expert, complétée ou pas par un angio-scanner thoracique.

e.7) Cathétérisme et Angiographie

L'imagerie non invasive permet de nos jours de présenter bon nombre d'enfants au chirurgien sans cathétérisme. C'est vrai surtout pour le nourrisson, chez qui l'anatomie est particulièrement bien détaillée par l'échocardiographie. En cas de crises hypoxiques mal contrôlées, le cathétérisme peut par ailleurs présenter des risques ; il est donc avantageux de pouvoir y renoncer.

S'il existe un doute sur l'arborisation des artères pulmonaires ou sur l'anatomie des artères coronaires, le cathétérisme garde toute sa valeur.

Ainsi, le cathétérisme interventionnel peut avoir soit un but palliatif ou soit un but curatif, ou carrément être utilisé comme adjuvant à une chirurgie conventionnelle notamment dans le traitement de certaines cardiopathies congénitales de shunt complexes. En plus du confort que présente le cathétérisme interventionnel, il écourte la durée d'hospitalisation des patients en leur évitant l'anesthésie générale. ^[14]

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

L'aortographie, voire la coronarographie, précisent l'existence d'éventuelles anomalies de l'origine et de la distribution des artères coronaires, informations de première importance pour le chirurgien. ^[24,25]

f) Formes cliniques

f.1) « Fallot Rose » ^[10, 11]

Ce terme familier 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. Cette entité ne correspond donc pas à la définition physiopathologique. Néanmoins, le terme «tétralogie de Fallot » peut être retenu si le défaut anatomique fondamental, c'est-à-dire le déplacement du septum infundibulaire, est documenté.

f.2) « Tétralogie Avec Agénésie De La Valve Pulmonaire » ^[10, 11]

Certains désignent par ce terme une malformation comportant une communication inter-ventriculaire et un orifice pulmonaire hypoplasique, mais non gardé par une valve. Une dilatation massive du tronc de l'artère pulmonaire accompagne cette anomalie, dont le substratum anatomique et physiopathologique est différent de la tétralogie de Fallot. Cliniquement, elle se caractérise par une faible cyanose, la sténose annulaire pulmonaire n'étant pas très serrée, mais par une régurgitation pulmonaire importante, puisqu'il n'y a pas de valve pulmonaire. Cette malformation se complique souvent d'une compression des bronches par les artères pulmonaires dilatées, donnant une symptomatologie d'obstruction bronchique surtout en expiration, simulant un asthme. Donc une symptomatologie de dyspnée expiratoire chez un patient porteur d'une tétralogie de Fallot, doit toujours faire rechercher une agénésie de la valve pulmonaire.

f.3) Tétralogie De Fallot Avec Absence Du Septum Ventriculaire ^[10]

Cette forme se retrouve dans environ 3 % des cas. ^[26] Les valves pulmonaire et aortique se trouvent côte à côte, en « canon de fusil », ce qui peut poser un problème chirurgical au moment de la fixation du patch pour fermer la communication inter-ventriculaire. Cette communication inter-ventriculaire est dénommée C.I.V « doubly-committed ».

f.4) Atrésie Pulmonaire Avec Communication Inter Ventriculaire Ou Atrésie Pulmonaire A Septum Ouvert (Apso) ^[27, 10]

Il s'agit le plus souvent d'une forme extrême de la tétralogie de Fallot.

Absence de toute continuité directe entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire ^[28]

L'atrésie peut être « acquise » lorsque la sténose infundubulaire progresse jusqu'à l'oblitération ^[29].

Cependant, l'atrésie pulmonaire est bien plus souvent présente à la naissance et se situe au niveau valvulaire et éventuellement tronculaire. L'infundibulum est presque toujours présent, mais se termine en cul-de-sac. L'aorte chevauche le septum inter ventriculaire. La valve pulmonaire peut être présente mais elle est alors imperforée.

L'étendue de l'atrésie varie de cas en cas, pouvant toucher l'artère pulmonaire principale et ses branches. De nombreuses variantes sont donc observées : atrésie du tronc pulmonaire, mais confluence des artères pulmonaires droite et gauche, présence d'artères pulmonaires droite et gauche non confluentes, absence de l'une ou de l'autre des artères pulmonaires, rarement des deux.

Dans l'atrésie pulmonaire, la perfusion des poumons est assurée depuis l'aorte.

C'est d'abord le canal artériel, encore perméable, qui permet la perfusion pulmonaire après la naissance. S'il n'existe pas d'autre source, la fermeture du canal entraîne le décès par hypoxie. Une perméabilité persistante du canal peut assurer une survie plus longue. Dans une majorité des cas, d'autres sources de perfusion pulmonaire permettent la survie, à savoir les collatérales aortopulmonaires. Il s'agit pour l'essentiel d'artères segmentaires fœtales qui n'ont pas involué ; elles prennent naissance de l'aorte thoracique, et parfois des artères sous-clavières, pour aller rejoindre les artères pulmonaires à des niveaux variables : artère pulmonaire droite ou gauche, branches lobaires ou segmentaires. Les artères pulmonaires ne sont cependant pas soumises à des pressions systémiques car, le plus souvent, il existe des sténoses sur le parcours des collatérales ou au niveau des anastomoses avec les branches pulmonaires. Les artères bronchiques peuvent également participer à l'irrigation pulmonaire. Les artères pulmonaires médiastinales, certes hypoplasiques, existent dans la majorité des cas : artères pulmonaires droite et gauche confluentes ou non, avec ou sans tronc pulmonaire rudimentaire, mais toutes les artères lobaires ou segmentaires n'y sont pas nécessairement rattachées ; certaines en sont séparées et reçoivent une alimentation par une collatérale individuelle.

Cliniquement, la présentation varie donc en fonction du débit pulmonaire assuré par les collatérales ou le canal. À un extrême de l'éventail, on trouve le nouveau-né évoluant vers l'hypoxie sévère et la mort dès la fermeture du canal artériel. À l'autre extrême, on observe une circulation pulmonaire si généreusement irriguée par de grosses collatérales qu'il existe à peine une cyanose. De façon caractéristique, l'auscultation de ces cas révèle un souffle continu, systolodiastolique, audible sur différentes parties du thorax.

L'objectif de l'imagerie en préopératoire est double ^[28] :

Préciser l'anatomie intracardiaque qui est généralement proche d'une tétralogie de Fallot :

- CIV souvent large, par <<malalignement>>
- Chevauchement du septum interventriculaire par l'aorte (50% des cas)
- Dilatation de l'aorte ascendante.

Etablir une cartographie précise de la vasculaire pulmonaire.

Lors de l'investigation de ces cas, qui comporte généralement un angioscanner (Figure N°7) et un cathétérisme cardiaque, il est nécessaire non seulement de documenter le niveau et l'étendue de l'atrésie pulmonaire, mais surtout de mettre en évidence les sources d'irrigation pulmonaire, la taille des artères pulmonaires, leur confluence ou non-confluence. Le meilleur moyen d'y parvenir est d'injecter sélectivement le produit de contraste dans toutes les collatérales (ou le canal). Cette véritable cartographie de la perfusion pulmonaire est indispensable avant toute tentative chirurgicale.

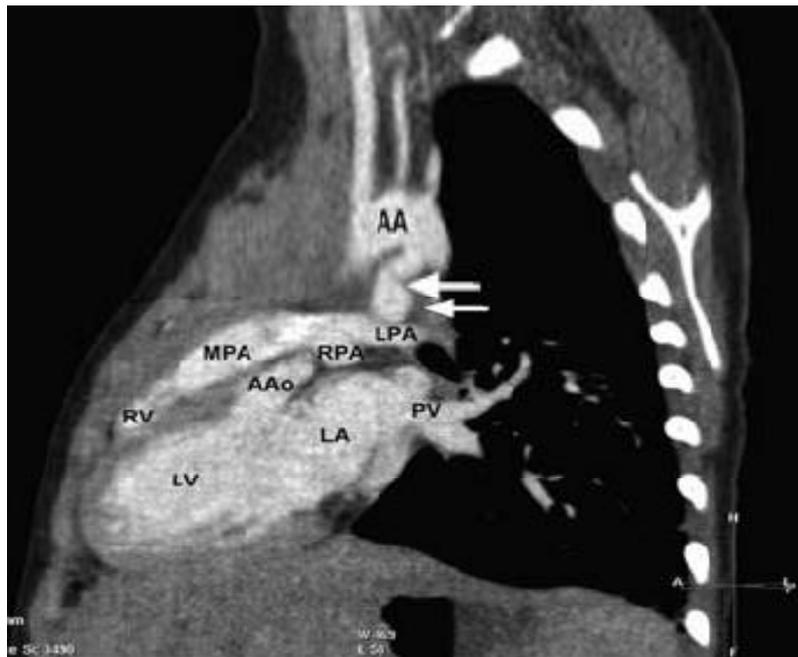


Figure 7 : coupe scannographique dans le plan sagittal montrant une atrésie pulmonaire à septum ouvert avec persistance du canal artériel (flèche) ^[11]

AA : crosse de l'aorte RPA : artère pulmonaire droite

AAO : l'aorte ascendante, LV : ventricule gauche

LA : oreillette gauche MPA : tronc de l'artère pulmonaire

LPA : artère pulmonaire gauche PV : veines pulmonaire, RV: le ventricule droit

g) Evolutions et complications^[9, 10, 11,30]

La cyanose apparaît généralement entre 3 et 6 mois de vie dans les formes classiques de la tétralogie de Fallot, et s'aggrave progressivement.

Les crises hypoxiques s'observent occasionnellement déjà chez le nourrisson, elles sont plus fréquentes dès la deuxième année de vie.

Avant l'ère chirurgicale, le décès survenait presque toujours avant l'âge adulte.

Les principales complications qui émaillent l'évolution sont les accidents neurologiques et l'endocardite d'Osler. Parmi les complications neurologiques, il faut citer l'accident cérébro-vasculaire et l'abcès cérébral.

g.1) L'accident Cérébro-Vasculaire :

Il est particulièrement fréquent dans les deux premières années de vie si la cyanose est très sévère. Il s'agit d'infarctissements cérébraux par hypoxie ou par embolie.

La polyglobulie joue un rôle, surtout lorsqu'elle s'accompagne d'hypochromie. ^[31]

Un accident cérébro-vasculaire peut se produire lors d'une crise hypoxique grave.

g.2) L'abcès Cérébral :

Il survient plus tardivement, au-delà de l'âge de 2 ans. Cette complication est appelée à devenir rare, puisque la tétralogie est généralement opérée avant cet âge. Là encore, la polyglobulie et l'hypoxie sont des facteurs de risque. ^[32] Le point de départ est souvent un petit foyer de ramollissement. Toute fièvre avec céphalées, même en l'absence de signes neurologiques, doit faire rechercher un abcès cérébral. Le tableau clinique est dominé par des convulsions fébriles, céphalées et les vomissements. Le diagnostic est confirmé par le scanner crânio encéphalique. Le facteur de risque le plus important dans le développement de l'abcès est la polyglobulie. Le traitement est médical (antibiothérapie) et / ou chirurgical (par ponction drainage). La prévention nécessite la réalisation de la cure complète des cardiopathies congénitales. ^[30]

Comme pour l'accident cérébro-vasculaire, l'absence de « filtre » pulmonaire (le sang veineux pouvant accéder directement à l'aorte) est sans doute un facteur favorisant. En effet, un petit caillot ou une colonie de bactéries dans la circulation veineuse peuvent accéder directement au cerveau. L'aspiration à l'aiguille de l'abcès associée à un traitement antibiotique permet en général de le guérir.

g.3) L'endocardite d'Osler :

L'endocardite d'Osler est peu fréquente dans les deux premières années de vie. Elle se rencontre souvent chez les adolescents et les adultes. Cette complication est maintenant rare. En effet, les interventions se font précocement et le risque devient très faible après correction chirurgicale.

h) Prise en charge thérapeutique

Le traitement définitif est la réparation chirurgicale à cœur ouvert, qui est indiquée dans tous les cas. L'âge auquel elle est effectuée de façon élective a diminué au fil des années : si bien des centres attendent encore la deuxième année de vie, d'autres prônent une opération élective entre 3 et 11 mois. ^[33] Certains l'effectuent même chez le nouveau-né. ^[34, 35,36]

En cas de symptômes importants dès l'âge de 6 mois, on procède à la correction définitive plutôt qu'à l'intervention palliative, à moins que l'anatomie ne soit défavorable. Le traitement médical et le traitement palliatif chirurgical, qui permettent de remettre à plus tard la réparation définitive, ont donc une importance marginale aujourd'hui, sauf dans les cas d'atrésie pulmonaire ou d'hypoplasie des artères pulmonaires.

h.1) Traitement Médical ^[10]

Le traitement se limite à la prise en charge des crises hypoxiques et au traitement martial en cas d'hypochromie.

Ainsi puis que le malaise anoxique ou malaise de Fallot est une urgence vitale, sa prise en charge doit débiter sur le lieu de survenue du malaise qui est le domicile donc Les parents doivent connaître le malaise de Fallot. Ainsi leur éducation thérapeutique doit permettre de :

- Connaître les facteurs déclenchants pour les éviter : pleurs, douleurs, peur, effort – c'est-à-dire prise des repas pour un nourrisson, fièvre, déshydratation par gastro-entérite, ambiance surchauffée, traitements contre-indiqués (diurétiques, digoxine, inotropes positifs, atropine...).
- Reconnaître un malaise de Fallot : il survient indépendamment du degré de cyanose initial, en général le matin, suite à un facteur déclenchant. L'enfant devient très cyanosé. La première phase est hypertonique avec agitation et dure quelques secondes, puis l'enfant est pâle, gris, hypotonique, geignard, avec diminution de la vigilance, tachycardie, polypnée secondaire à l'acidose et diminution ou disparition du souffle cardiaque. Le malaise dure 15 à 30 minutes, il comporte un risque léthal élevé.

- Le geste à faire en urgence à domicile est de replier les genoux de l'enfant sur le thorax afin d'augmenter les résistances systémiques et de forcer le passage à travers l'orifice pulmonaire. Rapidement, l'enfant doit être conduit au centre hospitalier le plus proche.

Lorsque le malaise survient en milieu hospitalier :

F Il faut libérer les voies aériennes supérieures, assurer la ventilation, si nécessaire avec une FiO₂ à 100 %, et replier les genoux sur le thorax.

- À la phase hypertonique, sédater l'enfant, soit par du diazépam intra rectal soit par de la morphine IV ou intramusculaire (0,1 mg/kg) en l'absence de voie veineuse. Il faut traiter l'acidose par du bicarbonate IV et assurer un remplissage au sérum physiologique (bolus de 5 à 10 ml/kg) pour majorer le débit pulmonaire.
- Rapidement, en l'absence de récupération, réaliser une injection progressive de Propanolol IV, 0,1 mg par 0,1 ml (5 mg dans 5 cc de G5) sous monitoring cardiaque jusqu'à diminution de la fréquence cardiaque (FC) à moins de 130 BPM/minute et réapparition du souffle cardiaque. En cas de persistance du malaise, les résistances systémiques peuvent être augmentées par l'administration d'un alpha stimulant (phényléphrine 0,5 à 10µg/kg/min, noradrénaline IV continu 0,05 à 0,1 mg/kg/min) avec contre-indication formelle à la stimulation bêta-adrénergique. Cependant, il ne doit pas s'agir d'un traitement de longue durée. En effet, les crises hypoxiques sont à considérer comme une indication à intervenir chirurgicalement sans tarder.
- Selon ISLEN ^[9], en dehors du traitement bêtabloquant, l'administration du fer est justifiée en cas de polyglobulie avec hypochromie, surtout chez le nourrisson à la dose de 5 à 10 mg /Kg/jr en 2 à 3 prises ; ceci afin d'améliorer la qualité des globules rouges et pour satisfaire aux besoins accrus en fer secondaire à l'hyperproduction de l'hémoglobine.

Selon le même auteur lorsque la polyglobulie atteint un certain seuil, généralement supérieur à 64%, des saignées répétées sont utiles. Outre l'amélioration circulatoire due à la réduction de la viscosité sanguine, la technique des saignées répétées a l'avantage de normaliser les troubles de la fonction plaquettaire et donc prévient les thromboses vasculaires. La saignée a été pratiquée chez un seul malade dont l'hématocrite atteignait 56% ce qui a permis une nette amélioration de son statut clinique et biologique.

- D'autre part, dans le cadre de la prévention des complications notamment infectieuses plusieurs auteurs insistent à indiquer la mise des malades sous traitement antibiotique devant toute situation ou tout geste potentiellement infectieux (soins dentaires comme exemple).

En outre, quelques auteurs insistent sur le rôle de l'aspirine, comme antiagrégant plaquettaire, dans la prévention des accidents thromboemboliques.

Il faut citer encore l'administration intraveineuse de prostaglandines au nouveau-né atteint d'atrésie pulmonaire ; ce traitement salvateur assure une perfusion pulmonaire en maintenant ouvert le canal artériel.

h.2) Chirurgie Palliative

Les indications de la chirurgie palliative se sont singulièrement rétrécies dans les pays développés, où la plupart des équipes préférant pratiquer une réparation d'emblée.

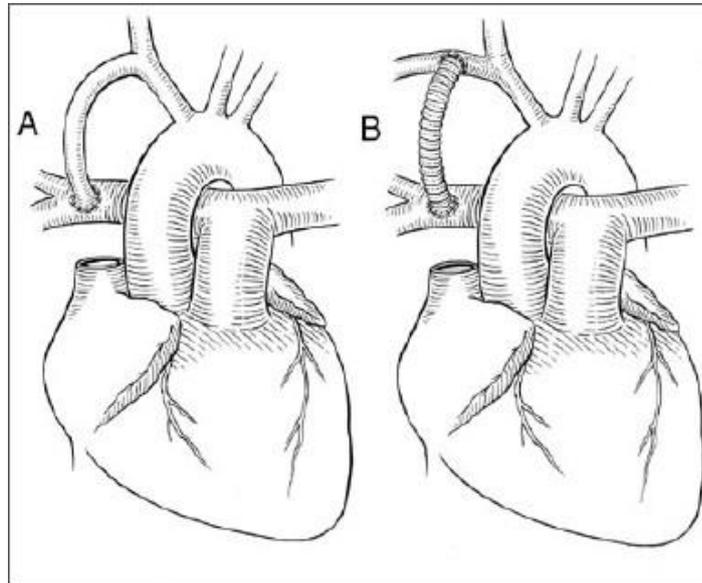
En Afrique et dans les pays en voie de développement, l'inaccessibilité à la chirurgie cardiaque sous C.E.C, fait que la chirurgie palliative garde encore une très grande place.

Si certains pensent pouvoir offrir une chirurgie définitive même chez le nouveau-né, ^[33,34] nombre d'équipes voient encore une indication à la palliation si un geste s'avère indispensable dans les 3 à 6 premiers mois de vie. En cas d'hypoplasie des artères pulmonaires, l'intervention palliative a pour but non seulement de soulager une hypoxie grave, mais encore de développer et de faire croître les artères pulmonaires, chose qui reste très controversée encore de nos jours.

L'anastomose de Blalock-Taussig, classique ou modifiée, reste la principale opération palliative. Les anastomoses directes entre l'aorte ascendante et l'artère pulmonaire droite (Waterston), et celles établies entre l'aorte descendante et l'artère pulmonaire gauche (Potts) sont abandonnées car elles risquent de déformer l'arbre vasculaire pulmonaire, et deviennent vite une cause d'hypertension pulmonaire par excès de débit.

L'intervention de Blalock-Taussig réalise une anastomose termino-latérale entre une artère sous-clavière et l'artère pulmonaire homolatérale. C'est la plus ancienne des interventions entreprises dans la tétralogie de Fallot, mais elle est toujours utilisée par bien des chirurgiens. Cette anastomose prive le bras de son principal affluent artériel, mais ceci est bien toléré chez le nourrisson et le petit enfant. L'anastomose, souvent, ne grandit pas avec l'enfant. La durée de son efficacité se trouve ainsi limitée. Bien des centres préfèrent, surtout chez le nouveau-né, une anastomose de Blalock modifiée par l'interposition d'un tube de Gore-Tex®. ^[37] Ces

anastomoses ont l'avantage de pouvoir être calibrées selon l'âge et le poids du patient et de laisser intact l'apport artériel au bras.



- A- Intervention de type Blalock-Taussig classique : anastomose termino-latérale entre une artère sous-clavière et l'artère pulmonaire homolatérale.
- B- Intervention de type Blalock modifié : l'interposition d'un tube de Gore-Tex® entre l'artère sous-clavière et l'artère pulmonaire homolatérale.

Figure 8 : Figure montrant la différence entre l'anastomose de « Blalock-Taussig classique » et l'anastomose de « Blalock-Taussig modifié » ^[9]

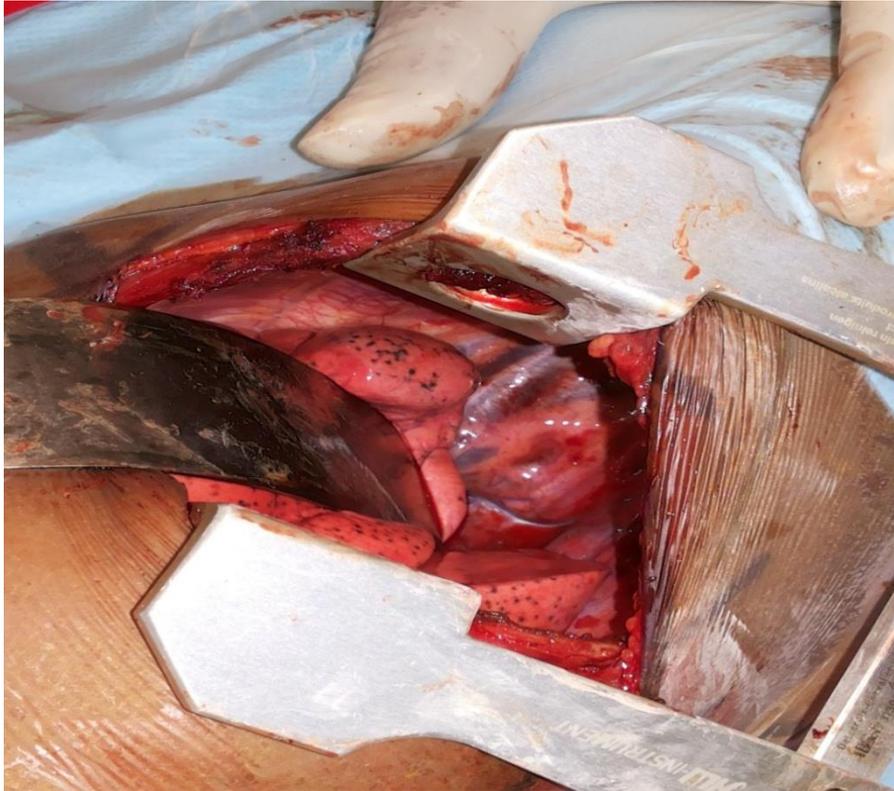


Figure 9 : Intervention de type Blalock-Taussig modifié entre l'artère pulmonaire gauche et l'artère sous Clavière gauche (service de chirurgie B)

h.3) Chirurgie Curative

Selon Friedel ^[37] ; La réparation complète s'effectue sous circulation extracorporelle et hypothermie modérée. Elle s'effectue électivement dès l'âge de 3 mois, même plus tôt dans plusieurs centres. Si l'hypoxie est grave ou s'il y a des crises hypoxiques, une intervention devient indispensable chez le nouveau-né ou le jeune nourrisson ; il faudra alors peser les risques d'une réparation contre ceux d'une palliation. L'expérience de l'équipe chirurgicale n'est pas le seul critère : en effet, si les artères pulmonaires sont petites, s'il existe des sténoses pulmonaires périphériques, une opération palliative est souvent préférée. De même, certaines anomalies des artères coronaires doivent faire choisir la palliation plutôt qu'une réparation chez le nourrisson, dans la mesure où cette dernière nécessitera peut-être la mise en place d'un tube ou d'une homogreffe entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire.

Le geste chirurgical lui-même comprend la fermeture de la communication interventriculaire et la levée de la sténose pulmonaire. L'abord classique est une ventriculotomie droite au niveau de l'infundibulum (Figure N°10+11). Certains chirurgiens préconisent un abord par l'oreillette droite et par l'artère pulmonaire, afin de ménager le ventricule droit ^[38]. Une pièce de Dacron® est suturée sur la communication inter ventriculaire ; en cas de chevauchement important de l'aorte, cette pièce doit bomber en direction du ventricule droit (Figure N°12+13). On prend soin de ne pas léser le faisceau de His qui chemine le long du bord inférieur de la communication. La sténose infundubulaire est réséquée et la valve pulmonaire inspectée : une commissurotomie est effectuée en cas de sténose valvulaire. Il faut alors jauger le calibre de l'anneau valvulaire et du tronc de l'artère pulmonaire par des tiges de Hegar. Si le diamètre mesuré est inférieur à cette valeur limite, il faut alors fendre l'anneau valvulaire pulmonaire, de même que le tronc pulmonaire pour l'élargir par une pièce de Dacron® doublée de péricarde (patch transannulaire) (Figure 14).

Ce geste laisse un orifice pulmonaire partiellement gardé seulement, et l'insuffisance valvulaire pulmonaire est inévitable. Elle est préférable à la persistance d'un gradient important. De 20 % à 40 % des patients, selon les centres, reçoivent une pièce transannulaire. Certains chirurgiens préfèrent la mise en place d'un greffon valvé, évitant le patch transannulaire : ceci peut se justifier en cas d'artères pulmonaires périphériques de faible calibre ou présentant des sténoses.

Un ré opération pour remplacement du greffon est évidemment programmé. L'intervention se termine par la fermeture d'une éventuelle communication inter auriculaire.

La réparation d'une atrésie pulmonaire avec communication inter ventriculaire est bien plus complexe ; elle se fait souvent en deux ou trois temps. Le premier temps est un geste palliatif visant à augmenter le débit pulmonaire, ce qui sert non seulement à donner une meilleure oxygénation, mais doit permettre une croissance des artères pulmonaires, souvent hypoplasiques. Une anastomose de type Blalock peut être adéquate, mais bien des chirurgiens préfèrent rétablir une continuité entre l'infundibulum ventriculaire droit et l'artère pulmonaire, soit directement par une pièce de Dacron®, si l'infundibulum est contigu à l'artère pulmonaire principale, soit le plus souvent par un tube ou greffon de préférence valvé, reliant ces deux structures. Cette manière de procéder a pour résultat un flux antérograde plus physiologique et donne de meilleures chances à un développement harmonieux de l'arbre vasculaire pulmonaire. Elle facilite aussi l'accès aux artères pulmonaires pour le cathétériseur, soit en vue d'effectuer des mesures, soit pour dilater au ballon d'éventuelles sténoses pulmonaires périphériques. Bien souvent, lors d'atrésie pulmonaire, certains lobes pulmonaires sont irrigués par des collatérales aortopulmonaires, mais ne sont pas reliés aux artères pulmonaires centrales. Il faut alors tenter de les relier, par anastomose directe ou par un greffon, aux artères pulmonaires centrales, en supprimant leur origine aortique.

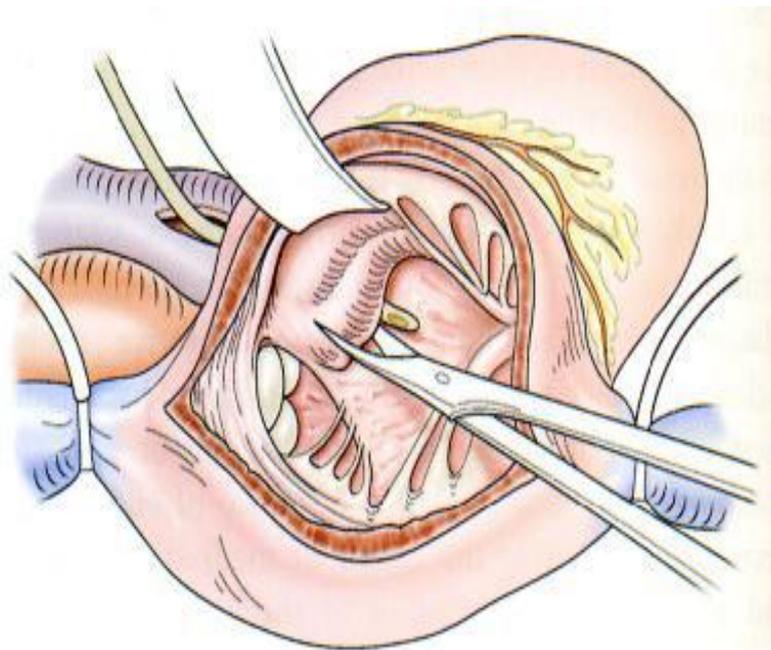


Figure 10 :Ventriculotomie droite au niveau de l'infundibulum

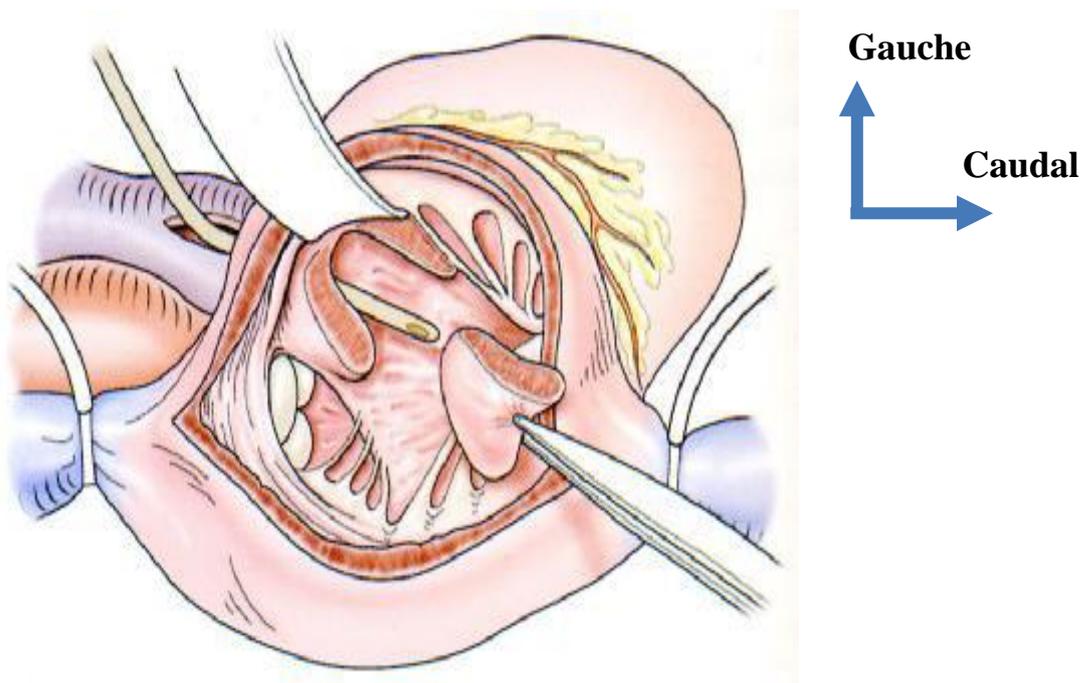


Figure 11 :Ventriculotomie droite au niveau de l'infundibulum

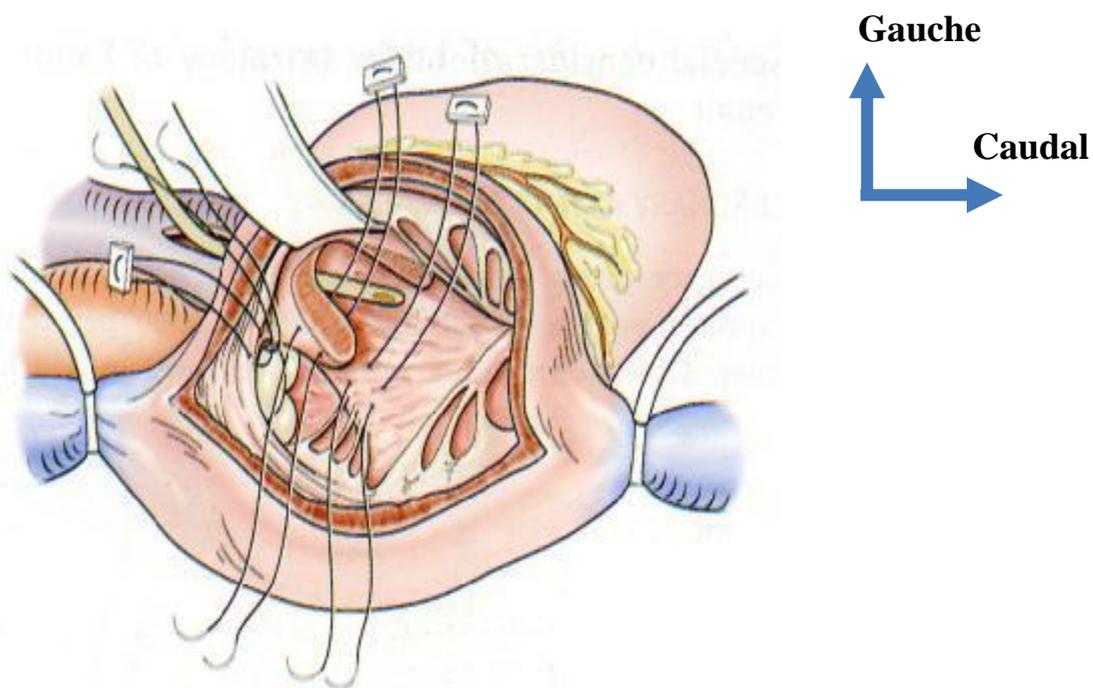


Figure 12 :Suture de patch (Dacron) sur la communication inter ventriculaire

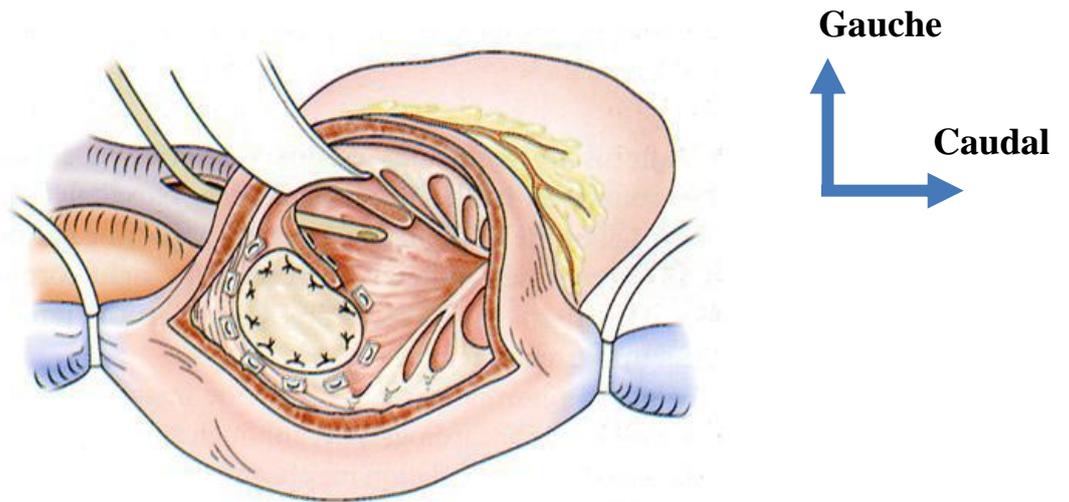


Figure 13 :Dacron® est suturée sur la communication inter ventriculaire

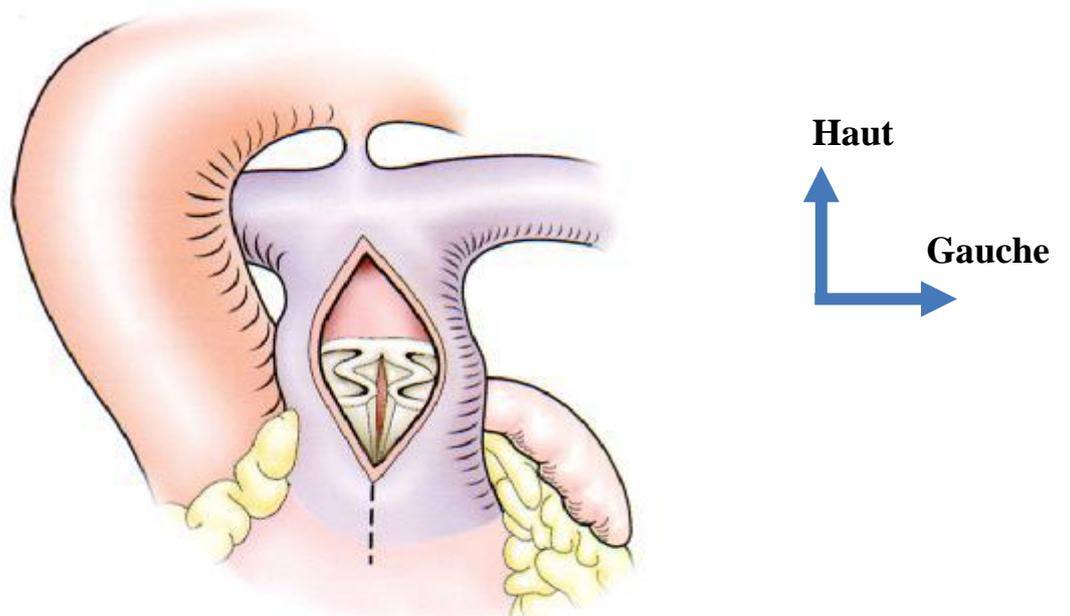


Figure 14 : Patch transannulaire

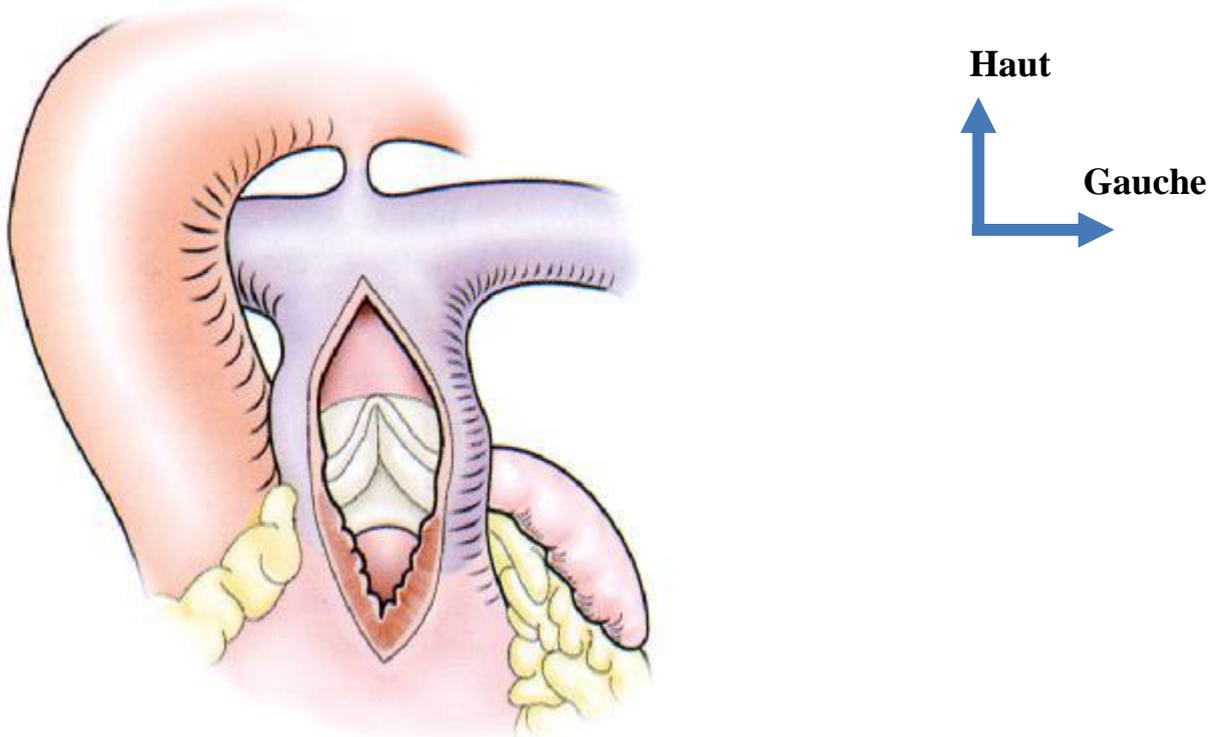


Figure 15 :Patch transannulaire

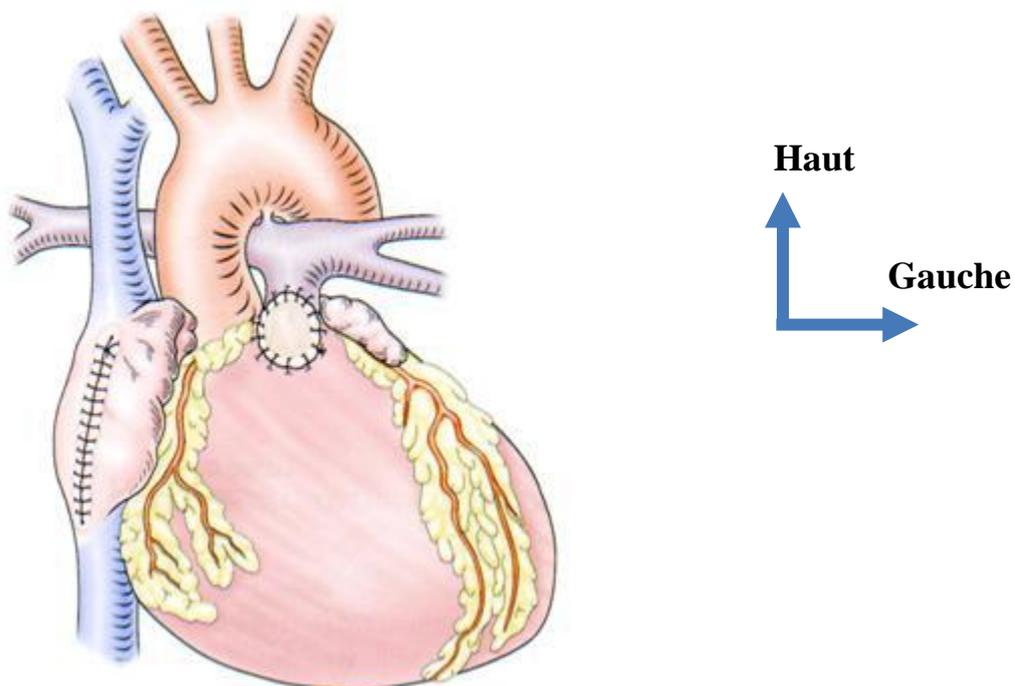


Figure 16: Fin de la cure complète T4F

En pratique, l'amélioration des techniques de circulation extracorporelle, de réanimation et de chirurgie cardiaque a complètement révolutionné la prise en charge de la T4F. Actuellement l'indication chirurgicale dépend essentiellement de la sévérité des lésions cardiaques. Ainsi :

- Dans les formes régulières, une intervention curative est réalisée d'emblée dès que l'âge du malade est supérieur à 3 mois. L'anastomose palliative n'est indiquée qu'en cas de mauvaise tolérance de la cardiopathie avant cet âge.
- Dans les formes irrégulières, une correction en 2 temps est préférable.

Ceci principalement pour améliorer le développement d'un arbre pulmonaire hypoplasique.^[39]

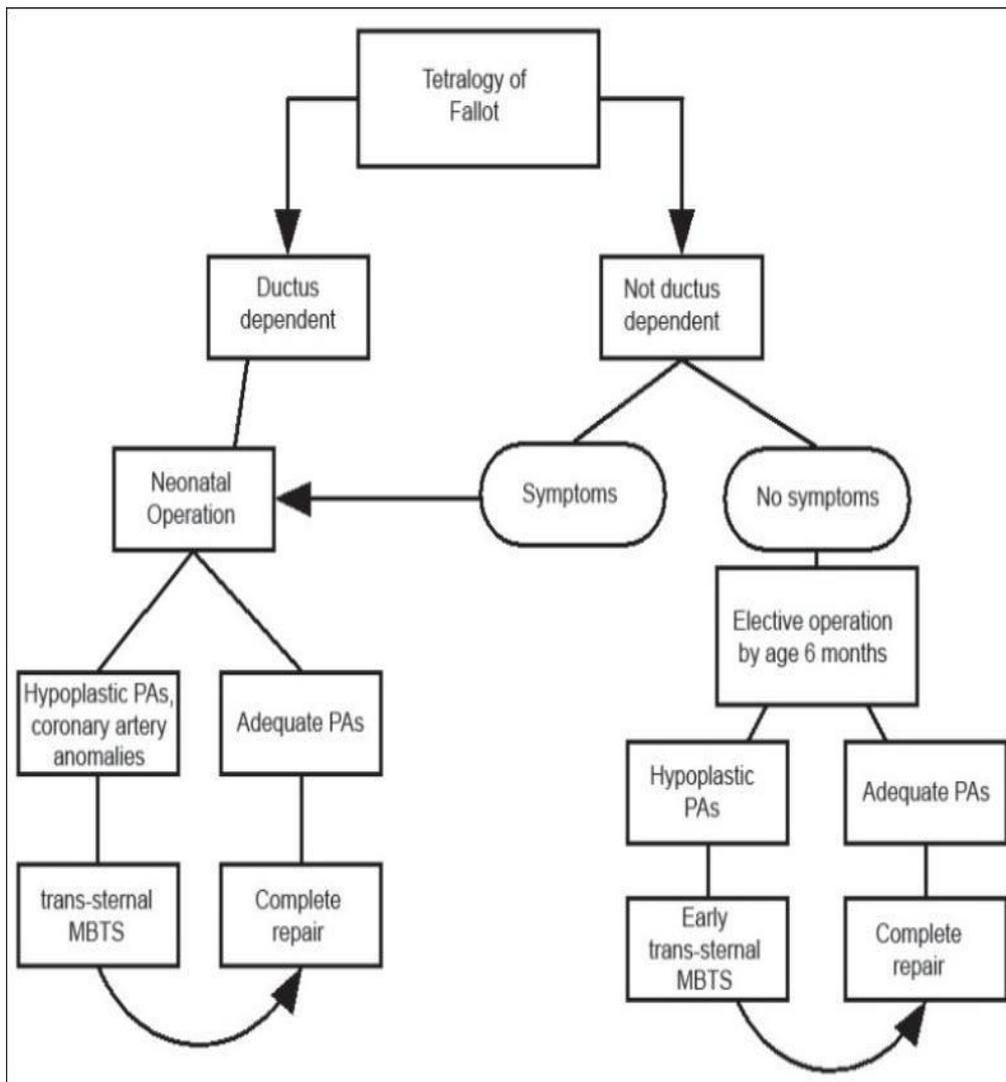


Figure 17 : Algorithme décisionnel adopté par Karl Tom devant la découverte néonatale d'une tétralogie de Fallot ^[39]

h.4) Cathétérisme Interventionnel :

La dilatation au ballonnet de la voie de chasse droite, en lieu et place d'un acte chirurgical palliatif, est effectuée dans plusieurs centres, avec un certain succès.

Le risque de crise hypoxémique lors de ce geste n'est pas négligeable, mais une amélioration des saturations artérielles est souvent notée par la suite. Plusieurs utilisateurs de cette méthode ont pu démontrer, dans le suivi de ces patients, un développement de la taille de l'anneau pulmonaire et des artères pulmonaires ; c'est là un bénéfice additionnel, en vue de la correction définitive. ^[40, 41]

Le cathétérisme interventionnel a certainement sa place dans le traitement des sténoses pulmonaires périphériques et dans l'oblitération de collatérales systémiques ; ces deux anomalies se rencontrent plus fréquemment dans l'atrésie pulmonaire avec communication inter ventriculaire que dans la tétralogie de Fallot classique. Les sténoses d'artères pulmonaires sont dilatées au ballonnet, souvent la pose d'un stent est nécessaire. Les collatérales peuvent faire l'objet d'une oblitération par des spirales. ^[42]

i) Résultats chirurgicaux

La chirurgie à cœur ouvert a radicalement changé le pronostic de la tétralogie de Fallot ; bien des patients opérés mènent une vie normale 20 ou 30 ans après l'intervention. De nombreux travaux concernant le suivi lointain l'attestent. ^[43, 44, 45, 46] Cependant, la réparation chirurgicale n'est pas synonyme de guérison : la mortalité et la morbidité tardives touchent un pourcentage significatif d'opérés.

L'une des plus grandes études rapportant un long suivi (Mayo Clinic^[43] fait état d'une survie de 86 % à 32 ans (chiffre ne comprenant pas la mortalité péri opératoire).

Selon une autre étude récente, il semblerait que le taux de mortalité tardive ait tendance à s'accroître à partir de la vingt-cinquième année postopératoire. ^[47] Les principales causes de décès tardif sont la mort subite, la ré opération pour lésion résiduelle et l'insuffisance cardiaque. Environ 80 % des opérés sont asymptomatiques (classe I de la New York Heart Association). ^[43, 44] Les responsables de morbidité et mortalité tardives sont les lésions résiduelles d'une part, les troubles du rythme cardiaque d'autre part.

i.1) Lésions Résiduelles

Elles se situent avant tout sur la voie de chasse pulmonaire ; elles y sont quasi obligatoires, dans la mesure où il est impossible, dans la majorité des cas, de corriger entièrement le

rétrécissement étagé sans induire une insuffisance valvulaire pulmonaire. Une utilisation libérale de pièces d'élargissement ne laisse que peu de sténoses, mais au prix d'un orifice pulmonaire incomplètement valvulé et qui est régurgitant.

↳ **Sténose pulmonaire résiduelle :**

Une sténose pulmonaire résiduelle est la règle ; le gradient pulmonaire devrait idéalement se situer en dessous de 25 mmHg, mais il est plus important dans environ 30 % des cas. ^[44,45] Un gradient se situant entre 25 et 50 mmHg est tolérable mais, au-delà de 50 mmHg, il existe un risque important de mortalité et de morbidité tardives : intolérance à l'effort et troubles du rythme sont fréquents. Il est donc nécessaire de ré-intervenir dans ce cas.

↳ **Insuffisance valvulaire pulmonaire :**

L'insuffisance valvulaire pulmonaire est très fréquente et se retrouve dans environ 60 % des cas dans les premières séries. La mise en place, lors de l'intervention, d'une pièce transannulaire laissant une partie de l'orifice non gardé est bien sûr le principal facteur responsable de ces régurgitations. L'évaluation de l'insuffisance pulmonaire est difficile. Différentes techniques permettent d'approcher sa quantification, à savoir l'échocardiographie-doppler, l'angiographie et la résonance magnétique. C'est cette dernière qui commence à s'imposer comme la méthode la plus fiable. ^[48] Souvent la régurgitation est légère à modérée, elle est alors réputée bien tolérée pendant de très nombreuses années. Lorsqu'elle est plus sévère, elle a pour conséquence une dilatation progressive du ventricule droit, puis une dysfonction de celui-ci. ^[49] Cliniquement, on observe une diminution de la tolérance à l'effort, ainsi qu'une prédisposition aux arythmies. ^[50, 51,52] Un certain nombre de patients opérés devront donc subir une ré-intervention pour mise en place d'un substitut valvulaire pulmonaire, idéalement une homogreffe. ^[53] Le moment d'une telle intervention est difficile à déterminer, mais doit précéder l'apparition d'une insuffisance cardiaque droite. Une surveillance par échocardiographie et par I.R.M. du degré de dilatation du ventricule droit et de sa fonction est indispensable chez ces patients. Une intervention faite à temps restaure une bonne fonction du ventricule droit ; effectuée tardivement, l'opération ne pourra restaurer cette fonction. ^[54]

↳ **Communication inter-ventriculaire résiduelle :**

Une communication inter-ventriculaire significative se manifeste rapidement après la réparation et nécessite une reprise. Les communications petites sont assez fréquentes et n'altèrent pas le pronostic.

↳ Dilatation de l'aorte

La racine de l'aorte est souvent quelque peu dilatée dans la tétralogie de Fallot. Au cours de l'évolution postopératoire, cette dilatation peut être progressive, s'accompagnant alors d'une régurgitation aortique. ^[55]

i.2) Troubles du Rythme Cardiaque :

Ils sont fréquents, principalement de deux types : les troubles de la conduction et les arythmies ventriculaires. Les troubles du rythme supraventriculaires sont moins fréquents.

○ Troubles de la conduction :

Les troubles de conduction ^[56, 57, 58] se situent à différents étages de l'axe His-Purkinje et sont la conséquence d'une lésion chirurgicale directe. La forme la plus sérieuse est le bloc auriculo-ventriculaire complet par lésion du faisceau de His, qui parcourt le bord inférieur de la communication inter-ventriculaire. Fréquent autrefois, il est devenu rare car les chirurgiens ont appris à connaître le parcours habituel du faisceau de His. Actuellement, le risque de bloc complet permanent est de 1 % environ. Tout bloc auriculo-ventriculaire complet permanent doit être appareillé par un stimulateur cardiaque. Les troubles de la conduction intraventriculaire sont fréquents. Le bloc de branche droit est presque la règle. Il n'a aucun effet négatif sur le pronostic. Même le bloc dit bi-fasciculaire (déviation axiale gauche associée au bloc de branche droit) n'évolue que très rarement vers un bloc atrio-ventriculaire tardif.

○ Arythmies ventriculaires :

Les arythmies ventriculaires non soutenues sont très fréquentes ; sur un enregistrement de 24 heures, on les retrouve chez 40 à 50 % des opérés. La fréquence de ces troubles du rythme augmente avec l'âge du patient. Il s'agit d'extrasystoles, de doublets ou de courtes salves, n'engendrant aucun symptôme.

Contrairement à ce que l'on croyait, ^[59, 60, 61] elles ne sont pas annonciatrices du risque de mort subite. ^[62, 63] Un traitement systématique des arythmies ventriculaires n'est pas indiqué. Il convient de traiter uniquement les cas présentant des symptômes et peut-être les patients avec un mauvais résultat hémodynamique (pression ventriculaire droite systolique ou diastolique élevée, dysfonction ventriculaire). Les tachycardies ventriculaires soutenues sont plus rares et se rencontrent principalement chez l'adulte. Elles demandent un traitement médicamenteux dans un premier temps ; les cas rebelles peuvent aujourd'hui bénéficier d'un cathétérisme interventionnel avec ablation par radiofréquence du circuit de réentrée. ^[64] La mort subite

tardive est un événement dramatique, heureusement peu fréquent (de 1 à 3 %). Cette complication reste dans une large mesure imprévisible. Cependant, différents marqueurs électriques, tels la durée du complexe QRS, la présence de potentiels tardifs ventriculaires et la dispersion de l'espace QT semblent pouvoir identifier des patients à risque. ^[55, 57, 65]

2.4.2 Transposition des gros vaisseaux

a) Définition

La transposition des gros vaisseaux ou TGA, comme son nom l'indique, consiste en l'inversion de l'aorte et du tronc pulmonaire. Dans cette malformation, le tronc pulmonaire se connecte au ventricule gauche et l'aorte au ventricule droit. Elle représente 5 à 7% des Cardiopathies congénitales et 0,2 à 0,4/1000 nouveaux nés vivants ^[66].

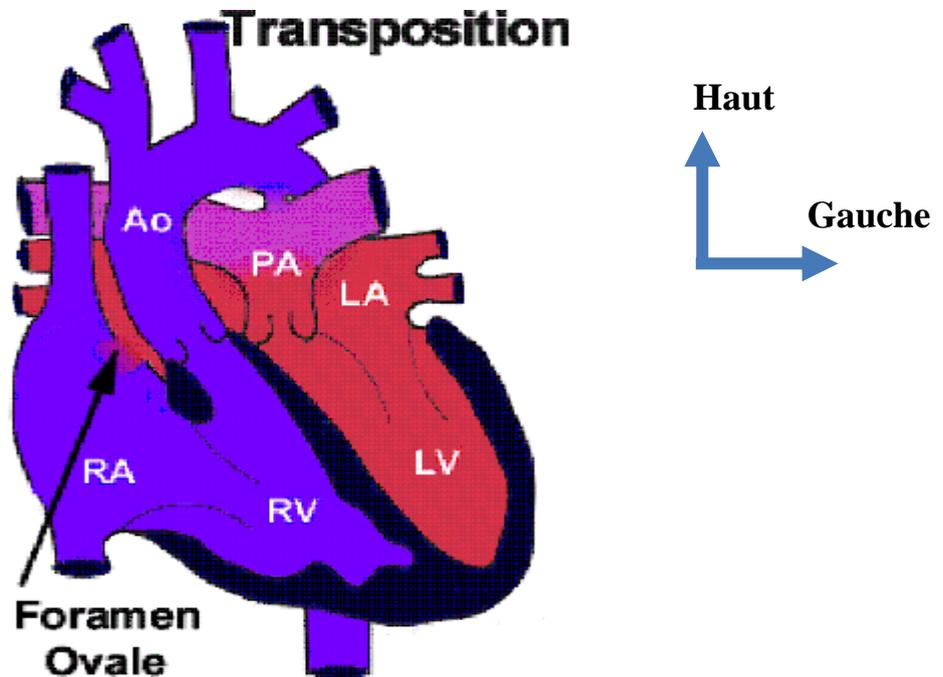


Figure 18 : Discordance ventriculo-artérielle^[67]

b) Physiopathologie ^[1]

Cette transposition de l'aorte et du tronc pulmonaire crée deux circuits en parallèle.

- Le premier circuit contient le sang oxygéné par les poumons. Il passe par le ventricule gauche, le tronc pulmonaire et les poumons.
- Le deuxième circuit contient le sang désoxygéné dans la circulation systémique. Il passe par le ventricule droit, l'aorte et la circulation systémique.

Il doit exister une communication entre ces deux circuits pour que l'enfant soit viable.

Autrement dit, le sang oxygéné et désoxygéné doivent pouvoir se mélanger de façon adéquate. Ceci est rendu possible par la présence d'une communication inter-auriculaire.

Cette **CIA** est essentielle : il s'agit de la seule communication entre le cœur droit et le cœur gauche qui permette le mélange de sang. En effet, le gradient de pression dans une CIV ou un canal artériel ne permet qu'un shunt unidirectionnel $G \Rightarrow D$. Toutefois, même s'il n'assure pas le passage de sang oxygéné vers la périphérie, un canal artériel est également souhaitable pour assurer un bon débit pulmonaire.

c) Clinique ^[1]

Il s'agit d'une pathologie gravissime. Elle se présente par une cyanose centrale et une tachypnée sans détresse respiratoire dans les heures suivant la naissance. Le nouveau-né peut en mourir en 24 heures si cette condition n'est pas traitée.

La présentation clinique sera plus tardive s'il existe une large CIA combinée ou non à un canal artériel persistant.

Les symptômes ne s'amélioreront pas par l'administration d'oxygène, et risquent même d'être aggravés si la transposition est ductodépendante.

À l'auscultation cardiaque, on entend un B2 fort en raison de la position antérieure de l'aorte. La transposition des gros vaisseaux ne crée pas de souffle cardiaque, puisqu'il n'y a aucune obstruction au flot sanguin. Il s'agit d'ailleurs de la seule condition dont nous parlerons dans cette série qui n'a classiquement pas de souffle associé. Un souffle peut cependant être présent s'il existe, par exemple, une CIV ou une sténose pulmonaire concomitante. Ce sont en effet les deux lésions les plus souvent associées à la transposition des gros vaisseaux.

d) Paraclinique ^[1]

Les investigations apporteront les informations suivantes :

- **À la radiographie pulmonaire**, on verra une cardiomégalie et un rétrécissement du médiastin. Le cœur aura en effet l'aspect d'un œuf accroché à une corde.



Figure 19 : radio pulmonaire montrant le cœur en œuf^[66]

- **À l'ECG** : on observera une hypertrophie ventriculaire droite persistante dans les premiers jours de vie, puisque le ventricule droit est responsable du flot systémique via l'aorte dans la TGA.
- **L'échocardiographie** nous confirmera le diagnostic en montrant l'inversion et le parallélisme des gros vaisseaux.

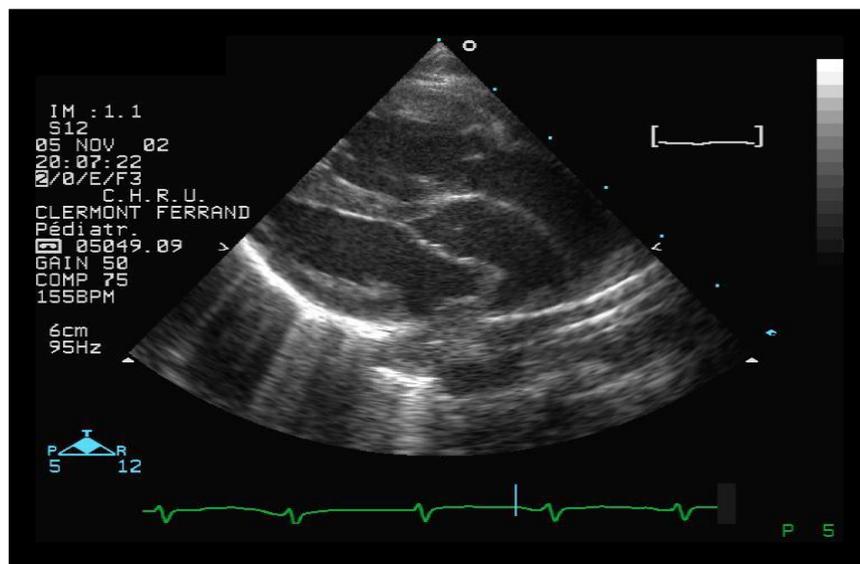


Figure 20 : ETT montrant le parallélisme des gros vaisseaux^[66]

e) Traitement ^[1]

La prise en charge immédiate de cette pathologie requiert la formation ou le maintien d'une communication entre les deux circuits en parallèle, soit le circuit pulmonaire et le circuit systémique. On gardera donc le canal artériel perméable en injectant des prostaglandines E1 et en évitant d'administrer de l'oxygène.

On peut également former une CIA artificielle via la septostomie atriale par ballon, communément appelée procédure de Rashkind

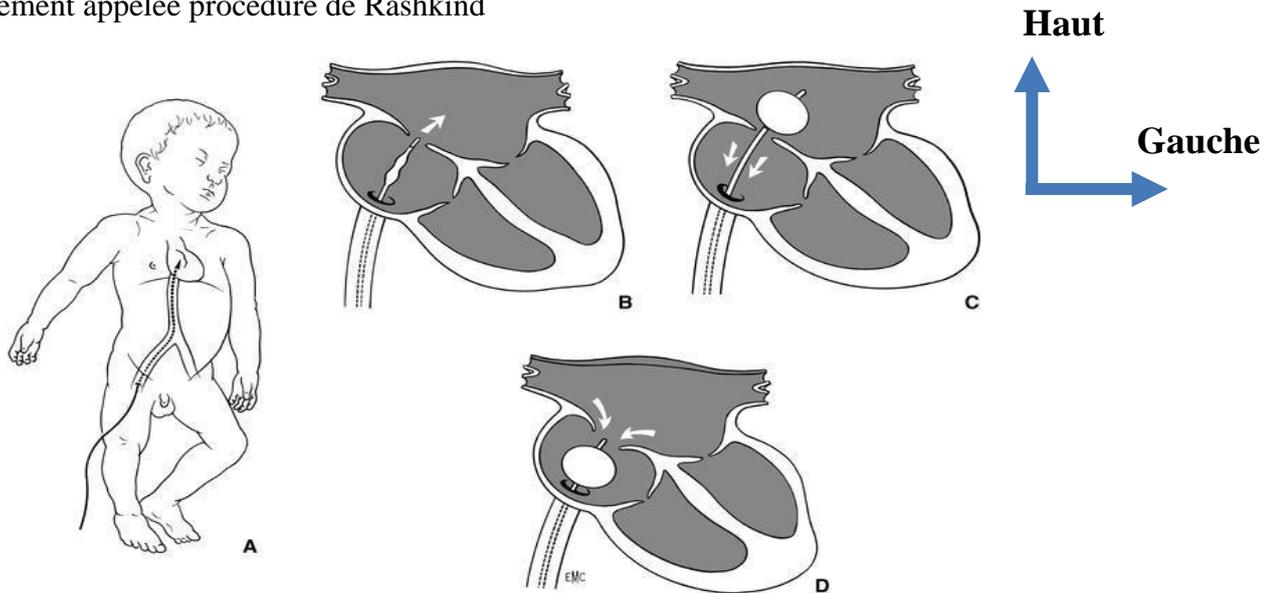


Figure 21 : procédure de Rashkind^[66]

Pour une guérison à long terme, on devra corriger chirurgicalement la malformation entre le 7^e et le 21^e jour de vie. La procédure de Jatène, ou « Switch artériel » est la procédure de choix.

Elle comporte 2 étapes, soit :

- i. l'inversion du tronc pulmonaire et de l'aorte
- ii. et la ré anastomose des artères coronaires sur la nouvelle base aortique.

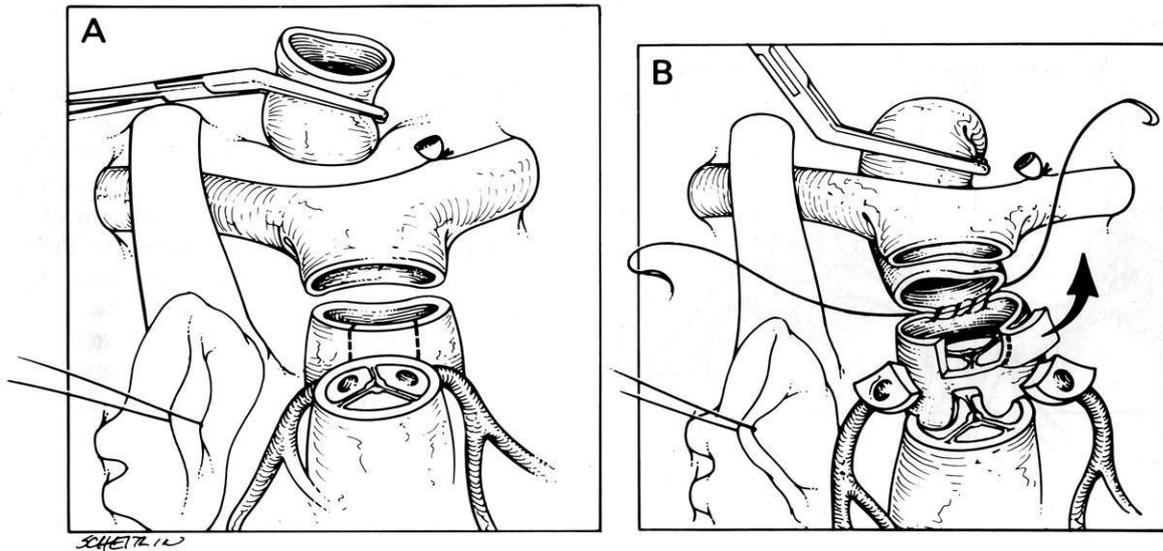


Figure 22 : Réimplantation coronaire+ Manœuvre de Lecompte

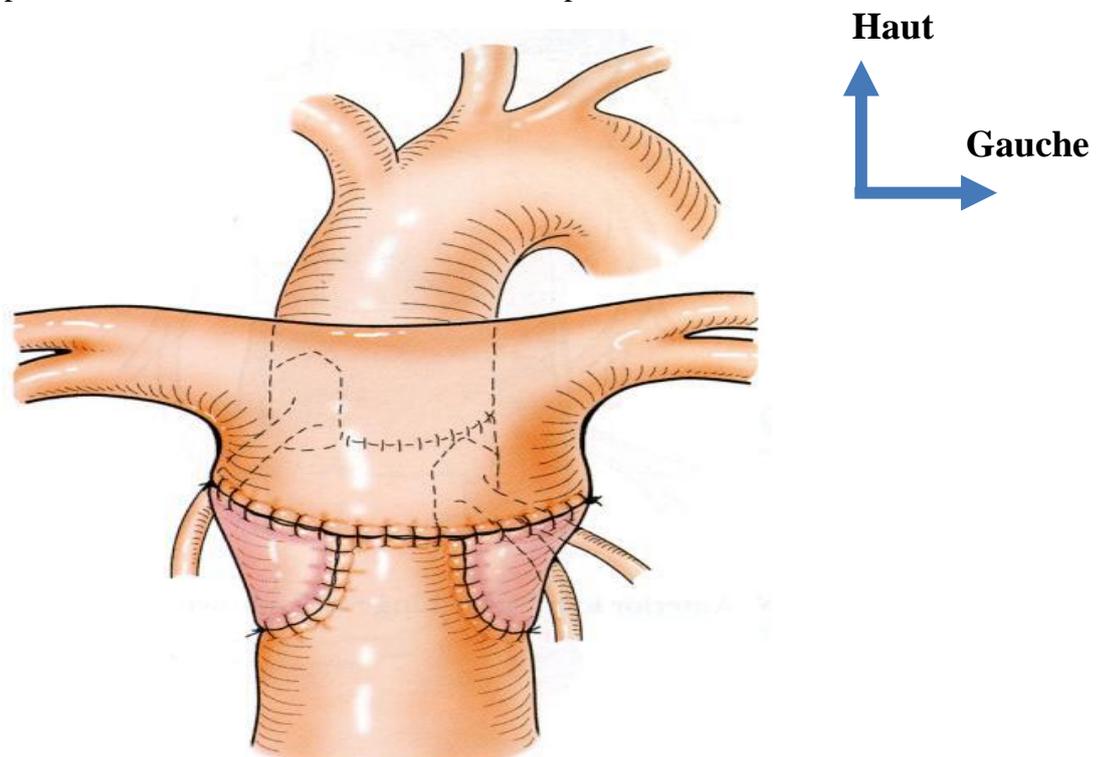


Figure 23 : Réimplantation coronaire+ Manœuvre de Lecompte ^[66]

2.4.3 Tronc artériel commun ^[68]

a) Définition

- 1.4% des cardiopathies congénitales
- C'est une cardiopathie congénitale dans laquelle une artère unique assure l'éjection du sang venant à la fois du ventricule gauche et du ventricule droit. De ce tronc artériel qui surplombe les deux ventricules, émergent l'aorte, l'artère pulmonaire et les coronaires
- Cardiopathie conotruncale
- Echec de septation conale et aortico-pulmonaire
- Diagnostic anténatal
- Souvent associé à un 22q11

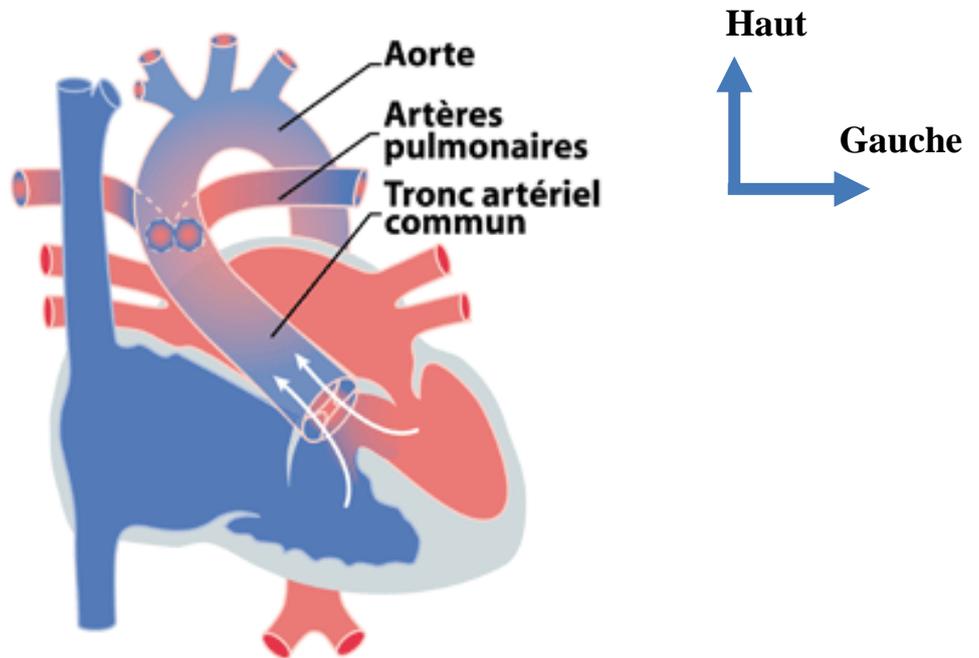


Figure 24 : Tronc artériel commun ^[69]

b) Anatomie

- CIV large cono-truncale
- Valve troncale avec tronc commun
 - Tricuspide 2/3
 - Bi ou Quadricuspide 1/3
- Naissance branches pulmonaires variable = Classification de Van Praagh

- Anomalies coronaires
- Crosse aortique droite

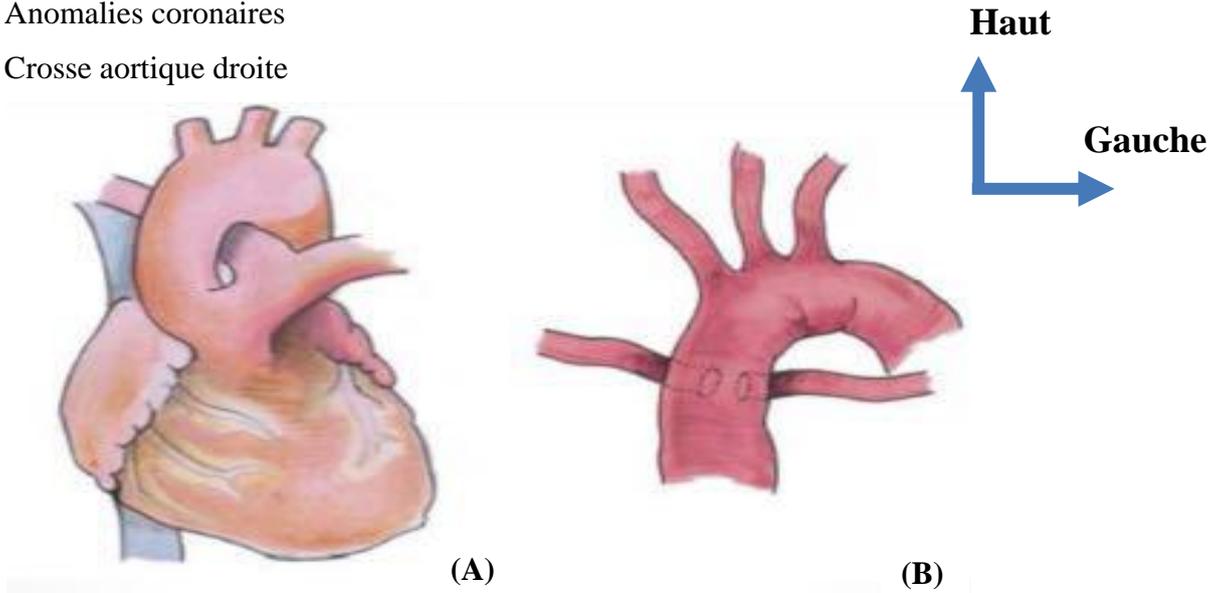


Figure 25 : Type I présence d'un TAP 65% (A) ; Type II branches naissent séparément 25% (B)

c) Formes anatomiques

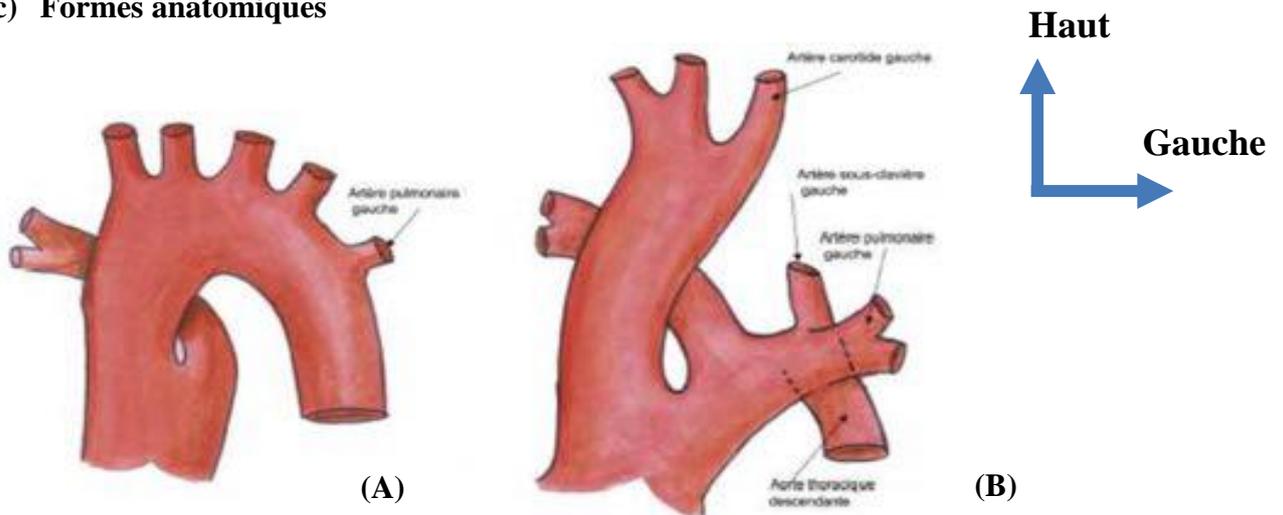


Figure 26 : Type III APG de Aodesc(A) ; Type IVI + IAAo 90 % del 22q1.1 (B)

d) Physiopathologie

- **Cardiopathie à sang mélangé**, $Sat_{Ao} = Sat_{AP}$
- Q_p/q_s évalué de manière non invasive
- $Q_p/Q_s = Sat_{Ao} - Sat_{SVM} / Sat_{VP} - Sat_{AP}$
- Shunt: ratio résistances systémiques/pulmonaires
- Cyanose modérée à la naissance

- Augmentation du débit pulmonaire avec baisse des RVP
- Artériolite pulmonaire à partir de 6 mois

e) Circonstances de découverte

- Diagnostic anténatal : fish 22q1.1
- Discrète cyanose ou désaturation
- Souffle systolique (double souffle si fuite valve troncale)
- Signes d'hyperdébit pulmonaire ++
- Dysmorphie faciale, autres signes 22q1.1

f) Echocardiographie

- Diagnostic positif
- CIV conotroncale
- Tronc commun Ao– AP
- Analyse de la valve troncale (nbr feuillets, fonction)
- Disposition coronaire
- Retentissement (dilatation cavités gauches)
- Lésions associées

g) Prise en charge opératoire

- Gestion du shunt en jouant sur les RVS / RVP
- Diurétiques si signes congestifs
- Chirurgie pour cure complète avant 1 mois

L'intervention consiste à fermer la communication interventriculaire par un patch. La valve troncale devient alors une valve aortique. Les artères pulmonaires sont ensuite déconnectées du tronc artériel et réinsérées sur le ventricule droit moyennant l'insertion d'une 'valve pulmonaire', en général provenant d'une personne décédée ('homogreffe'), ou d'un conduit "valvé" posé entre le ventricule droit et les artères pulmonaires (**figure 27**)

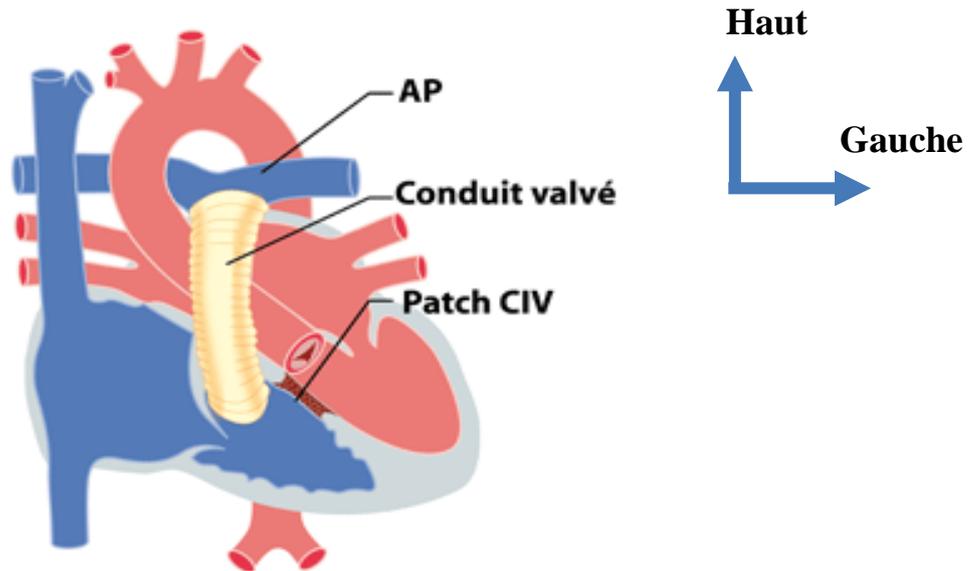


Figure 27 : Schéma de la correction chirurgicale^[69]

h) Complications

- Dysfonction voie droite
- Sténose branches pulmonaires
- Valve troncale
- CIV résiduelle
- Dilatation aorte ascendante
- Dysfonction VG
- Arythmies

2.4.4 La maladie d'Ebstein^[70]

a) Définition

La maladie d'Ebstein est une malformation rare de la valve tricuspide, elle représente environ 1 % de toutes les malformations cardiaques. C'est une anomalie de la valve tricuspide où le plus souvent les 3 feuillets sont impliqués, à des degrés divers, empêchant le bon fonctionnement valvulaire.

b) Caractéristiques anatomiques

Sur le plan anatomique, la lésion caractéristique est l'insertion basse d'un ou plusieurs feuillets de la valve tricuspide sur la paroi ventriculaire droite entraînant une réduction de

taille. La valve antérieure est le plus souvent intéressée, normalement insérée au niveau de l'anneau qui est le plus souvent en place et dilaté. Le tissu valvulaire est anormal, redondant et myxoïde. La diminution du jeu valvulaire provoque une insuffisance tricuspide constante s'associant parfois à une sténose de degré variable. La taille réduite du ventricule droit, la régurgitation tricuspide, associées à l'inefficacité auriculaire droite, expliquent en partie la mauvaise qualité fonctionnelle du cœur droit. L'état hémodynamique est aussi aggravé par l'association des malformations associées qui peuvent être multiples et, notamment, une communication interauriculaire (CIA), un foramen ovale perméable (FOP), plus rarement, une sténose valvulaire pulmonaire, une communication interventriculaire (CIV) et lorsque celle-ci est présente, elle est généralement musculaire.

c) Diagnostic clinique

✧ Formes néonatales

Habituellement, le diagnostic est fait dans l'enfance, parfois in utero ^[71]. Les formes néonatales sont gravissimes, rapidement mortelles par inefficacité ventriculaire droite. Le diagnostic néonatal est parfois possible, les formes graves aboutissent la plupart du temps à la mort in utero par fuite tricuspidiennne massive, cardiomégalie et insuffisance cardiaque fœtale. Le plus souvent, elles sont très mal tolérées, outre les lésions anatomiques, ce sont les résistances artérielles pulmonaires qui, étant élevées, dominent l'évolution de l'anomalie. Cette évolution est bonne si la baisse des pressions pulmonaires permet au shunt de diminuer et à la cyanose de régresser.

Pour les formes tardives, l'évolution est liée à la dilatation plus ou moins rapide des cavités droites, en rapport avec le retentissement de la fuite tricuspide et la survenue de troubles du rythme cardiaque.

✧ Chez l'adulte

Plusieurs aspects cliniques ont été rapportés : des formes mineures de découverte fortuite chez l'adolescent ou l'adulte devant des anomalies électriques ou radiologiques.

Les formes de sévérité moyenne sont découvertes par une limitation de l'activité, une dyspnée ou des palpitations, reléguant la cyanose au deuxième plan. L'auscultation cardiaque est évocatrice avec un rythme à trois ou quatre temps. Un souffle d'insuffisance tricuspide d'intensité variable est le plus souvent présent.

Les troubles de la conduction ou voies anormales atrioventriculaire accessoires sont retrouvés dans 25 à 30 % des cas ^[72].

Chez les sujets avec défaut interatrial avec shunt, on observe souvent cyanose et embolies paradoxales. Le tableau clinique est le plus souvent compliqué d'arythmies hypercinétiques graves, en particulier devant la présence d'un faisceau accessoire.

d) Examens complémentaires

○ Radiologique

Cardiomégalie par dilatation du cœur droit, essentiellement l'oreillette, une hypovascularisation pulmonaire est le plus souvent associée, surtout dans les formes néonatales.

○ Electrocardiogramme

L'électrocardiogramme montre une hypertrophie auriculaire droite avec des ondes p amples, parfois évocatrices. Un bloc A-V de premier degré est présent dans 20 à 40 % des cas. Différents degrés de bloc de branche droit.

Les troubles rythmiques plus fréquents sont des extrasystoles auriculaires, ventriculaires et des tachycardies par réentrée.

○ Echocardiographie

L'échocardiographie doppler est l'examen de référence pour confirmer le diagnostic et sa sévérité



Figure 28 : La coupe apicale 4 cavités montre un décalage modéré mais indéniable de la valve tricuspide (T) et de la valve mitrale (M) par rapport à la paroi libre du ventricule droit. T = valve tricuspide. M = valve mitrale (GVM).

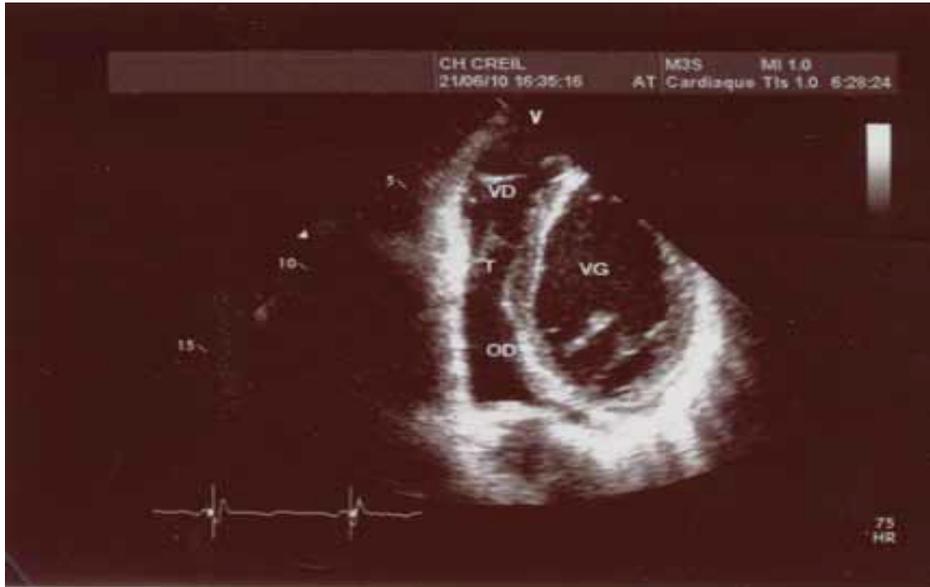


Figure 29 : La coupe apicale 4 cavités modifiée montre un décalage du feuillet septal par rapport à l'anneau mitral. Le feuillet postérieur semble peu mobile et attaché par descordages courts à la paroi ventriculaire

○ Le doppler couleur

Le doppler couleur montre que la fuite tricuspide est située à l'intérieur du VD droit anatomique en rapport avec le déplacement apical du feuillet septal de la tricuspide. Il aidera à la recherche de shunt auriculaire.

e) Traitement

Le traitement est variable en fonction des tableaux cliniques. Il est médical concernant l'insuffisance cardiaque, les troubles du rythme, les foyers d'arythmie et les voies accessoires seront ablatées.

Tableau I : Indications formelles chirurgicales dans la maladie d'Ebstein.

Clinique	Cyanose importante Stade III ou IV de la NYHA Insuffisance cardiaque
Radiologique	Rapport RCT > 0,65
Electrique	Arythmies (FA)
Echographique	Début d'altération de la fonction VG Insuffisance tricuspide importante

Dans le cas où il y a atrésie de la valve pulmonaire, il est nécessaire de maintenir perméable le foramen de Botallo à travers la perfusion de prostaglandine E1.

Dans les formes néonatales gravissimes, l'option thérapeutique afin de stabiliser un état hémodynamique satisfaisant est l'intervention de Starnes (création d'une atrésie de la tricuspide)

avec shunt artère systémique/artère pulmonaire selon Blalock-Taussig ou bien stabiliser le foramen de Botallo avec implantation d'un stent coronaire).

Chez les patients symptomatiques en période néonatale, le VD est habituellement non fonctionnel et l'approche chirurgicale prévoit de pallier de façon définitive selon le principe de Fontan qui consiste à faire une anastomose cavo-pulmonaire bidirectionnelle à partir de 6 mois et une anastomose cavo-pulmonaire totale après la troisième année [73].

Chez l'adulte

Le traitement chez l'adulte **en insuffisance cardiaque** fait appel aux inhibiteurs de l'enzyme de conversion (IEC) ou ARA 2, aux diurétiques parfois digitaliques.

Les tachyarythmies seront traitées à l'aide de médicaments anti-arythmiques, ou ablation chez les sujets présentant des voies accessoires.

Les formes sévères résistantes aux traitements pharmacologiques

Chez l'adulte, le remplacement de la tricuspide par bioprothèse est indispensable, associé de plus à la fermeture de la CIA ou des FOP.

La correction chirurgicale avec valvuloplastie ou remplacement valvulaire associés à la plicature atrialisée du VD est nécessaire en cas d'aggravation de la dyspnée, surtout à l'effort, l'augmentation de la cardiomégalie et surtout de la cyanose. Si le feuillet antérieur est relativement mobile, on préfère le traitement chirurgical conservateur.

2.4.5 Atrésie tricuspide

a) Définition

L'atrésie tricuspide (2% des cardiopathies) est définie par l'absence de valve à l'entrée du ventricule droit [74].

b) Physiopathologie [75]

La valve tricuspide fait normalement communiquer l'oreillette droite au ventricule droit permettant le passage du sang désaturé vers le ventricule et s'opposant à son reflux vers l'oreillette. Elle est ici atrésique c'est à dire non perméable. Le sang désaturé s'écoule par une communication inter auriculaire vers l'oreillette gauche ainsi responsable de la cyanose de l'enfant. Pour rejoindre les poumons, le sang passe par une communication inter ventriculaire vers un petit ventricule droit hypoplasique dont la sortie est le plus souvent restrictive.

La tolérance dépend de la quantité de sang passant vers l'artère pulmonaire. Plus l'obstacle constitué par le petit ventricule droit hypoplasique est grand, moins la quantité de sang allant au poumon est importante et plus la cyanose est grande.

Le ventricule droit n'est plus utilisable. Le ventricule gauche doit assurer l'ensemble du fonctionnement cardiaque.

La vascularisation pulmonaire est assurée par le canal artériel qui le plus souvent se ferme spontanément en quelques jours après la naissance et par la communication interventriculaire via la sortie du ventricule droit hypoplasique.

La cyanose est d'autant plus importante que la vascularisation pulmonaire est faible. Une cyanose trop importante limite les efforts, peut provoquer des malaises et induit une polyglobulie.

c) Signe clinique ^[74, 75]

- Une cyanose et la présence d'un souffle à l'auscultation sont les deux manifestations possibles orientant vers une cardiopathie.
- La cyanose peut être retardée et n'apparaître qu'après quelques jours lors de la fermeture du canal artériel. Elle dépend de la quantité de sang allant vers les poumons. Certaines formes peuvent donc être parfaitement tolérées sans désaturation décelable cliniquement.
- Sans traitement, la cyanose va progressivement s'accroître. À moyen ou long terme cette cardiopathie n'est pas spontanément viable.

d) Paraclinique

- La radiographie du thorax de face : un petit cœur rond avec une hypo vascularisation pulmonaire. ^[74]
- L'électrocardiogramme est assez caractéristique par l'absence d'activité électrique du ventricule droit hypoplasique.
- L'échocardiographie : Le diagnostic est confirmé à l'échocardiographie couplée au doppler qui vérifie que la communication interauriculaire (CIA) est bien large (ce qui est presque toujours le cas), et précise l'anatomie et l'hémodynamique en aval de l'atrésie tricuspide.



Figure 30 : Valve tricuspide atrésique^[75]

e) **Traitement** ^[74, 75]

Perfusion de prostaglandine

Elle peut se faire dans les premiers jours de la vie en cas de mauvaise tolérance secondaire à la fermeture du canal artériel. Elle permet de réaliser une anastomose artérielle dans de bonnes conditions.

Anastomoses artérielles

- Elles sont indiquées lorsque la cyanose devient trop intense ou que la polyglobulie est trop importante.
- Le choix est fonction de l'âge et du projet thérapeutique ultérieur, le plus souvent on réalise une anastomose par l'intermédiaire d'un tube en Gore Tex. L'anastomose de Blalock est rarement réalisée, elle peut être faite après un an et permet une croissance que ne permet pas le tube.

Anastomoses veineuses

Le but est de dériver directement le sang désaturé des veines caves vers les artères pulmonaires

Anastomose monocavopulmonaire

L'anastomose se fait entre la veine cave supérieure et l'artère pulmonaire homolatérale.

Anastomose bicavobipulmonaire ou intervention de Fontan

Les anastomoses se font entre les veines caves supérieure et inférieure et les artères pulmonaires ou (Fontan) entre l'oreillette droite et l'artère pulmonaire. Ainsi tout le sang désaturé va au poumon

- Elles sont réalisées de plus en plus précocement pour permettre au ventricule gauche une meilleure fonction à long terme.
- La tendance actuelle est de réaliser une cavo-bipulmonaire dans un premier temps (dès un an) puis de la compléter quelques années plus tard par une anastomose entre la veine cave inférieure et l'artère pulmonaire.

f) Évolution

L'atrésie tricuspide est une cardiopathie qui ne permet pas une réparation complète. Les "réparations fonctionnelles" (sans ventricule droit) permettent néanmoins une vie active sensiblement normale. Le suivi médical est impératif car des complications peuvent survenir : accès de tachycardie, thromboses veineuses (anticoagulants souhaitables après la puberté), cyanose par anastomoses veinoveineuses, perte de protéines par entéropathie exsudative, altération de la fonction ventriculaire gauche. Les consultations sont habituellement annuelles ou bisannuelles avec échographie et holter.

2.4.6 Les ventricules uniques ^[76]

a) Description

Le terme '**cœur univentriculaire**' ou '**ventricule unique**' (VU) regroupe un grand nombre de malformations cardiaques différentes qui ont en commun le fait qu'un des 2 ventricules ne s'est pas ou insuffisamment développé et ne pourra donc pas être utilisé pour le fonctionnement du cœur. En présence d'un seul ventricule, le sang rouge et bleu se mélange obligatoirement et le travail de ce ventricule est augmenté.

La fréquence des malformations de type ventricule unique est difficile à déterminer car ce groupe reprend un grand nombre de malformations différentes. On peut estimer cependant qu'il représente moins de 10% de l'ensemble des malformations cardiaques congénitales.

Diverses classifications existent. En fonction de la présentation clinique initiale, on peut distinguer les ventricules uniques avec ou sans rétrécissement pulmonaire, c'est-à-dire obstacle sur la voie pulmonaire (au niveau, en dessous et/ou au-dessus de la valve) gênant le passage du sang entre le ventricule et les artères pulmonaires. La présence d'un rétrécissement pulmonaire, engendre une cyanose plus sévère alors qu'en absence de rétrécissement

pulmonaire le tableau clinique est celui d'une 'défaillance cardiaque' par excès de perfusion pulmonaire.

Les ventricules uniques peuvent également être distingués en fonction du type anatomique. De ce point de vue-là, les 3 types les plus fréquemment rencontrés sont :

- ✓ L'atrésie tricuspide
- ✓ Le ventricule gauche à double entrée
- ✓ L'hypoplasie du cœur gauche.

a.1) L'atrésie tricuspide

La valve tricuspide et le ventricule droit ne se sont pas développés. Le sang bleu doit donc obligatoirement passer de l'oreillette droite dans l'oreillette gauche où il se mélange au sang rouge venant des poumons. Ce sang mélangé passe dans le ventricule gauche qui éjecte aussi bien dans l'aorte que dans l'artère pulmonaire, via une communication interventriculaire (CIV) et/ou par le canal artériel resté ouvert (**figure 30**). Dans cette malformation, les gros vaisseaux peuvent être normalement posés dans quel cas il y a souvent une sténose pulmonaire, limitant le passage de sang du ventricule vers les artères pulmonaires. Les vaisseaux peuvent par contre être 'transposés', c'est à dire que l'aorte naît du petit ventricule droit et l'artère pulmonaire naît du ventricule gauche. Dans ces cas, l'aorte est souvent plus petite et une coarctation de l'aorte est souvent présente.

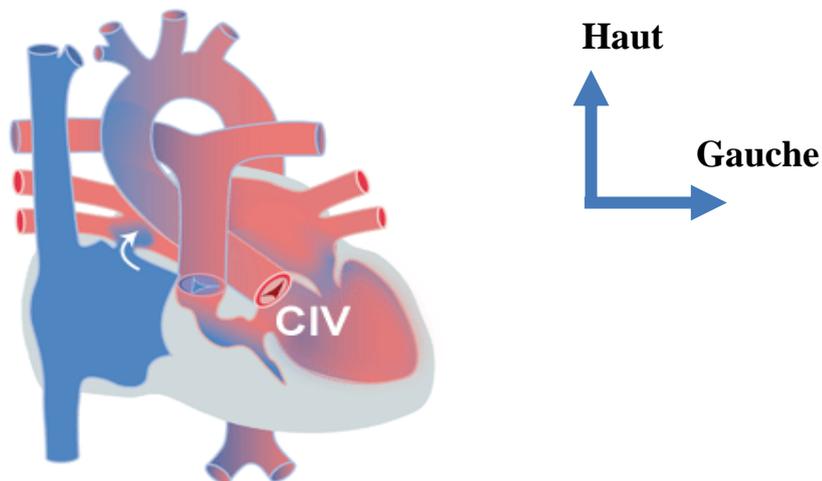


Figure 31 : Atrésie tricuspide avec gros vaisseaux normalement posés

a.2) Le ventricule gauche à double entrée

Les valves tricuspide et mitrale sont toutes les deux orientées vers le ventricule unique gauche. Le petit ventricule 'droit', souvent situé à gauche (NB un ventricule est défini comme gauche ou droit en fonction de sa morphologie et non en fonction de sa position !), ne participe quasi pas à la circulation (**figure 31**). La transposition des grands vaisseaux est

souvent associée (mais pas toujours): l'aorte naît du petit ventricule droit, l'artère pulmonaire naît du grand ventricule gauche. D'autres malformations peuvent être présentes comme une sténose pulmonaire, une coarctation, des anomalies des veines pulmonaires, etc.

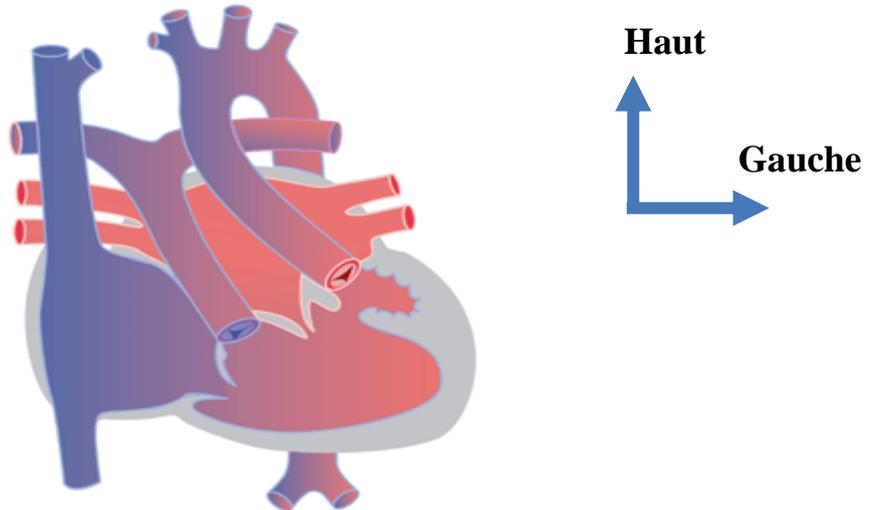


Figure 32 : Ventricule gauche à double entrée avec vaisseaux transposés

a.3) L'hypoplasie du cœur gauche

Dans ce cas, toute la partie 'gauche' du cœur ne s'est pas ou mal développée : la valve mitrale, le ventricule gauche, l'aorte (**figure 32**). Le ventricule droit doit faire l'entièreté du travail : éjecter le sang vers l'artère pulmonaire mais également vers l'aorte, et ce grâce au canal artériel (CA). Ici aussi, il peut y avoir d'autres lésions associées comme une coarctation, une anomalie du retour veineux pulmonaire etc.

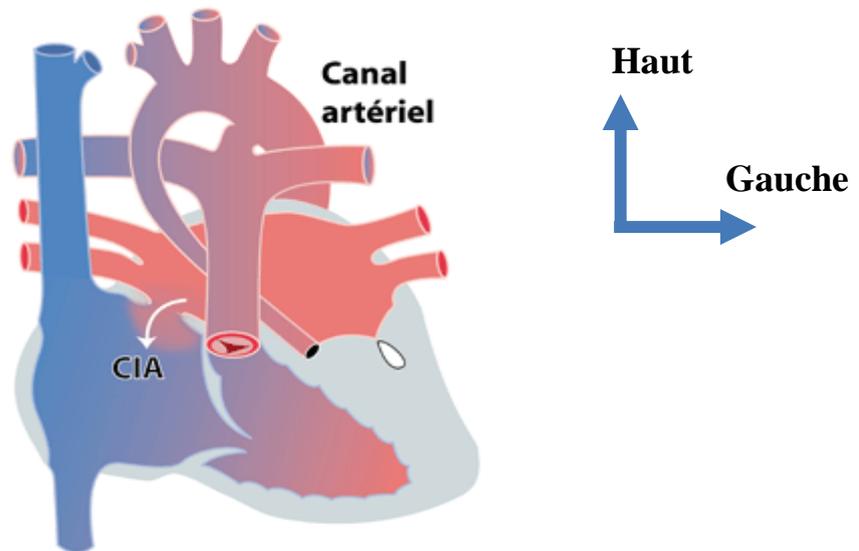


Figure 33 : hypoplasie du cœur gauche

Beaucoup d'autres formes anatomiques existent, mais il est impossible de toutes les décrire. La présentation clinique, la prise en charge et le pronostic varient d'une malformation à l'autre, mais il existe néanmoins des grandes 'similitudes' entre ces différentes malformations. Ceci nous permet donc de vous donner une description assez 'générale' de comment un enfant se présente, comment il est pris en charge et ce que l'on peut espérer pour son avenir.

b) Présentation clinique

- ❖ **Ventricule unique avec rétrécissement pulmonaire** : dès le premier jour de vie, en raison de l'obstacle vers les artères pulmonaires, l'enfant peut être cyanosé. Ce rétrécissement engendre un souffle cardiaque, audible à l'auscultation. Si le rétrécissement est sévère, la fermeture du canal artériel à quelques heures ou jours de vie peut rendre l'enfant extrêmement cyanosé et mettre sa vie en danger.
- ❖ **Ventricule unique sans rétrécissement pulmonaire** : ces enfants sont souvent peu symptomatiques les premiers jours de vie. La cyanose résultant du mélange de sang est souvent peu visible. Après quelques jours, en raison de la baisse des résistances pulmonaires, l'enfant présente progressivement des signes de défaillance cardiaque par augmentation du débit sanguin dans les poumons : respiration rapide (polypnée), difficultés pour boire, transpiration lors des repas ... Dans ce groupe cependant, il n'est pas rare d'avoir une coarctation de l'aorte associée. Lors de la fermeture du canal artériel, l'enfant peut dans ce cas présenter les signes typiques de la

coarctation néonatale : pâleur, diminution des pouls fémoraux, hypertension artérielle dans les bras, polypnée et finalement choc cardiogénique si la coarctation est serrée.

c) Diagnostic

Le cœur univentriculaire est une malformation qui peut être dépistée par échocardiographie fœtale. Comme pour les autres malformations, il est capital qu'un médecin expérimenté en échocardiographie fœtale exclue, dans la mesure du possible, des malformations cardiaques associées importantes, car ceci peut profondément changer la prise en charge et le pronostic. L'avantage du dépistage in utero est de permettre l'organisation de la naissance de l'enfant dans un centre où il peut être pris en charge immédiatement (parfois en salle d'accouchement même) par une équipe de cardiologie pédiatrique et ce, sans devoir transférer l'enfant malade (et la maman) d'un hôpital à l'autre.

Lorsque le diagnostic est suspecté après la naissance, l'échocardiographie permet de faire un diagnostic très complet de la malformation. L'électrocardiogramme et la radiographie de thorax font également partie de la mise au point. Parfois, mais de plus en plus rarement, un cathétérisme cardiaque diagnostique est nécessaire pour compléter la mise au point.

d) Prise en charge à la naissance

Lorsque l'enfant naît dans un hôpital sans équipe de cardiologie pédiatrique, le pédiatre peut en cas de cyanose sévère (rétrécissement pulmonaire) ou en cas de défaillance cardiaque sur coarctation, débiter l'administration par voie intraveineuse, de prostaglandine E (Prostin®), médicament permettant de maintenir ouvert ou de rouvrir le canal artériel. Ce médicament permet de stabiliser l'enfant et de le transférer en toute sécurité vers un centre de cardiologie pédiatrique.

L'échocardiographie confirme ou infirme dans un premier temps la nécessité du canal artériel et donc de la poursuite de la prostaglandine E. Elle permet également de voir si une large communication entre les oreillettes est nécessaire pour un bon mélange sanguin. C'est le cas par exemple de l'atrésie tricuspide décrite ci-dessus. Tout le sang bleu doit passer de l'oreillette droite vers la gauche. Il faut donc une large communication entre les deux oreillettes (CIA). Si l'enfant naît avec une petite CIA, les médecins doivent réaliser une 'septostomie au ballonnet' encore appelée septostomie selon Rashkind, permettant d'élargir la CIA. (Voir chapitre transposition des gros vaisseaux)

Certains enfants, en particulier ceux qui n'ont ni rétrécissement pulmonaire ni coarctation, ne nécessitent aucun des deux traitements. Lorsque les signes de défaillance cardiaque

apparaissent, ceux-ci sont traités par médicaments administrés per os (diurétiques, digoxine et/ou inhibiteurs de l'enzyme de conversion, voir chapitre de la CIV).

Prise en charge après la stabilisation initiale. En cas de circulation univentriculaire, il est impossible de 'rajouter' un deuxième ventricule. Par contre, d'autres interventions sont possibles permettant de séparer le sang bleu et rouge et de réduire le travail du cœur. Le but final est d'atteindre une situation où le sang bleu désoxygéné est amené directement vers les poumons, sans passer par le ventricule unique ce qui permet alors à ce ventricule d'éjecter du sang parfaitement rouge vers le corps. Ceci ne peut pas se faire en 1 seule opération. En général, 2 voir 3 étapes sont nécessaires, la première en période néonatale (parfois non nécessaire), la seconde vers 6 mois, la troisième entre 2 et 4 ans.

↳ **La première étape**

Le but de cette première intervention est de stabiliser la circulation pulmonaire et la circulation systémique (vers le corps). Certains enfants ne nécessitent pas d'intervention à ce stade car la nature a créé un équilibre adéquat spontanée entre les deux circulations.

En cas de rétrécissement sévère de la voie pulmonaire, nécessitant la présence du canal artériel pour assurer une circulation pulmonaire suffisante, le chirurgien peut placer un petit tuyau en Goretex entre l'aorte et l'artère pulmonaire encore appelé '**shunt de Blalock**' d'après le chirurgien ayant décrit cette procédure (**Figure 33**). Ceci permet d'arrêter le traitement intraveineux de prostaglandine E, car le shunt remplace le canal artériel. Parfois, il est possible d'introduire par cathétérisme cardiaque interventionnel un **stent** dans le canal artériel maintenant celui-ci ouvert même en l'absence de prostaglandine, ce qui remplace alors l'insertion chirurgicale du 'shunt de Blalock'.

En l'absence de rétrécissement pulmonaire, il faut intervenir pour limiter la quantité de sang arrivant aux poumons. Ceci se fait en général grâce à un **cerclage de l'artère pulmonaire** ('banding' en anglais), intervention consistant à mettre en place un anneau rétrécissant l'artère pulmonaire et limitant ainsi le passage de sang. Si le patient à une coarctation associée, celle-ci est réséqué pendant la même intervention. En cas d'hypoplasie du cœur gauche, ou autres malformations similaires, des interventions plus complexes sont nécessaires afin de réparer l'aorte qui est trop petite dans la plupart des cas (**intervention de Norwood**). Ces interventions plus complexes sont des interventions à cœur ouvert, plus longues et plus risquées pour le bébé que les deux autres interventions précitées. Certaines équipes tentent actuellement d'alléger' ces interventions en faisant une partie de l'intervention

par cathétérisme cardiaque, l'autre par chirurgie. (Interventions 'hybrides'). Il est actuellement encore trop tôt pour réellement connaître les bénéfices d'une telle approche.

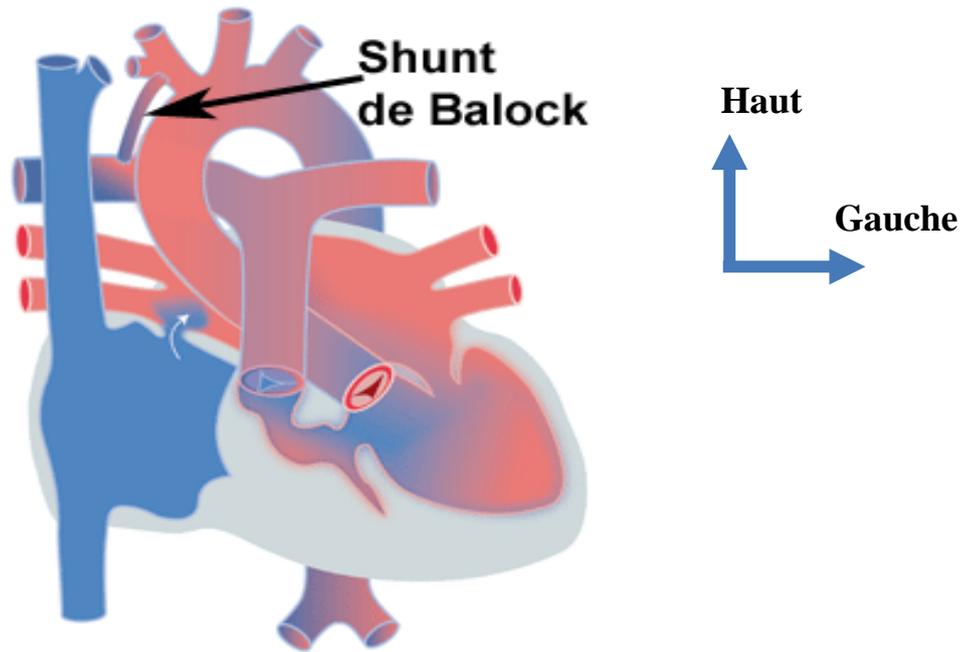


Figure 34 : Shunt de Blalock mis en place en cas d'atrésie tricuspide

↳ La deuxième étape

Vers l'âge de 6 mois (parfois un peu avant ou après en fonction de l'évolution), le deuxième temps opératoire est programmé. Celui-ci est grosso modo le même pour tous, avec toutefois la possibilité de quelques variantes techniques en fonction de l'anatomie cardiaque. Il s'agit de **l'intervention selon Glenn** (ou appelé selon 'Haller' par certains) ou **anastomose cavo-pulmonaire supérieure bidirectionnelle**. Le principe consiste à déconnecter la veine cave supérieure (c'est-à-dire la grosse veine qui amène le sang bleu de la partie supérieure du corps vers l'oreillette droite) du cœur et de la brancher directement sur les artères pulmonaires. Le sang bleu venant de la partie supérieure du corps (tête, bras) est donc directement amené vers les poumons sans passer par le cœur via la veine cave supérieure (VCS) (**figure 34**). C'est une intervention à cœur ouvert, sous assistance circulatoire.

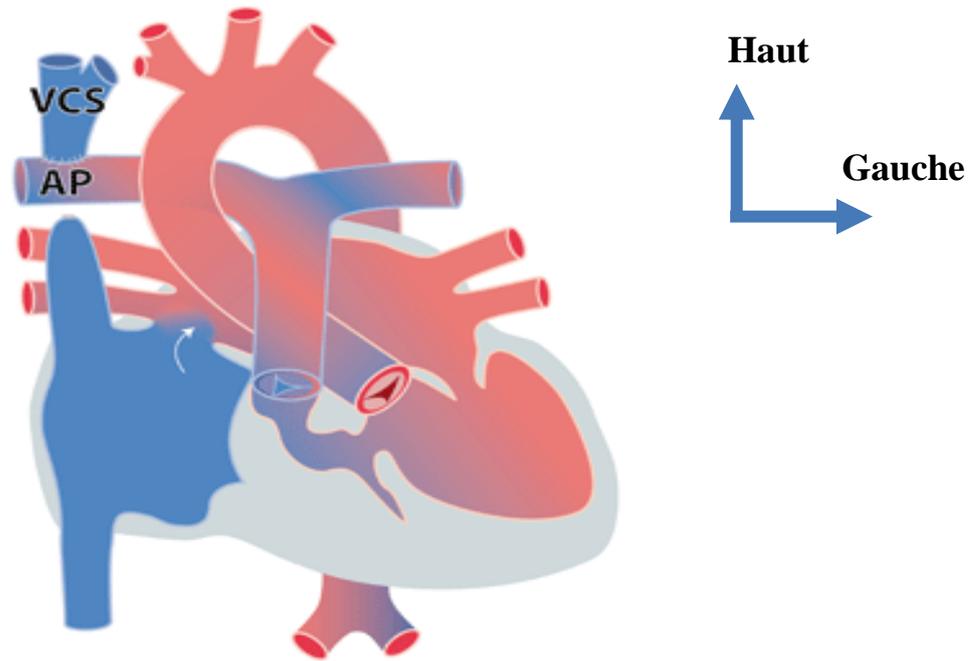


Figure 35 : exemple d'atresie tricuspide après anastomose cavo-pulmonaire supérieure bidirectionnelle. (AP = Artère Pulmonaire, VCS = Veine Cave Supérieure)

Après ce type de chirurgie, le sang s'écoule 'passivement' de la veine cave supérieure vers les poumons, en autre mots, il n'y a plus de 'pompe' qui propulse le sang venant de la tête vers les poumons. Afin que cette opération puisse donner des bons résultats, et que donc le sang de la tête et des bras s'écoule bien, il est impératif que les artères pulmonaires soient de bon diamètre et n'aient pas de rétrécissements sur leur trajet (sténoses). Un cathétérisme cardiaque préopératoire est donc nécessaire et/ou parfois une résonance magnétique nucléaire afin de vérifier ces différents aspects. Si les artères pulmonaires présentent des sténoses, il est éventuellement proposé de les dilater au moyen d'un ballonnet ou d'un stent lors du cathétérisme ou de les élargir lors de la chirurgie. Si les artères pulmonaires sont trop petites, une autre intervention est parfois nécessaire d'abord dans l'espoir de les faire grandir davantage.

↳ La troisième étape

Vers l'âge de 3 à 4 ans, **l'intervention de Fontan ou anastomose cavo-pulmonaire totale** est programmée. Celle-ci consiste à amener le sang bleu de la veine cave inférieure (VCI), drainant la partie inférieure du corps, directement sur les artères pulmonaires. A ce moment-là, tout le sang bleu drainé par les veines caves arrive directement, mais 'passivement' dans les artères pulmonaires (**figure 35**). Il s'agit d'une intervention à cœur ouvert, sous assistance circulatoire. Plusieurs variantes chirurgicales existent, en fonction par exemple de la

réalisation de la connexion à l'intérieur ou à l'extérieur du cœur. Le chirurgien laisse fréquemment un petit passage (**fenestration**), comme montré sur le schéma, entre le montage cavo-pulmonaire et le cœur, qui sert de 'soupape' en cas de passage difficile du sang vers les poumons (par exemple en postopératoire immédiat).

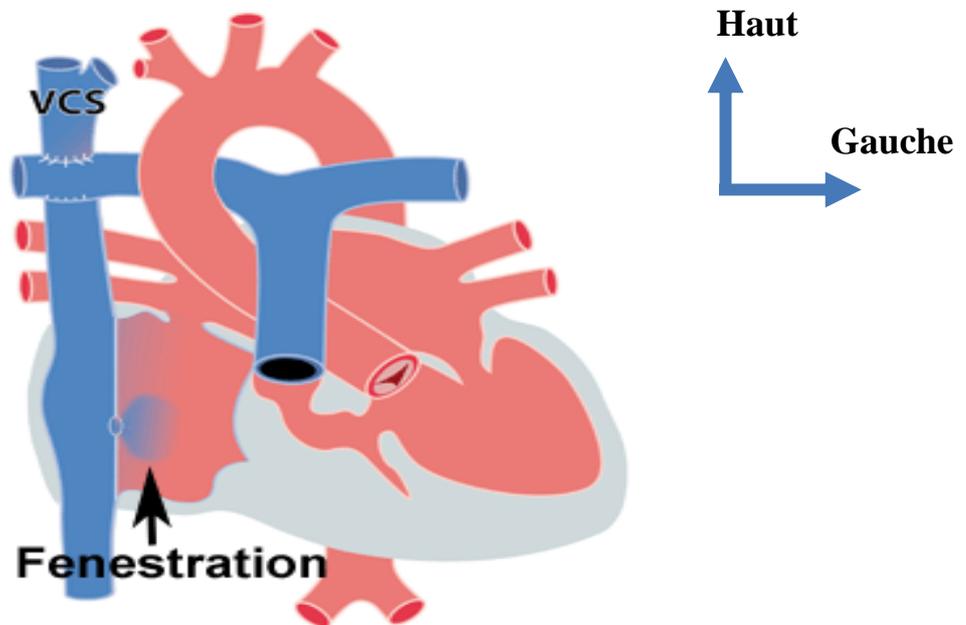


Figure 36 : anastomose cavo-pulmonaire totale avec fenestration en cas d'atrésie tricuspide et pulmonaire.

Comme pour la seconde étape, il est indispensable de réaliser avant l'intervention une évaluation complète avec cathétérisme cardiaque et/ou résonance magnétique, afin de vérifier la taille et la pression des artères pulmonaires, la bonne fonction du cœur et des valves etc... Le cathétérisme permet, si nécessaire, de dilater les artères pulmonaires. Rarement, en raison d'un mauvais aspect des artères pulmonaires (artères trop petites), de valves intracardiaques déficientes ou d'une mauvaise fonction du ventricule, il est préférable de ne pas réaliser cette opération de Fontan, en raison du risque de mauvais résultats. Les autres options doivent alors être discutées.

Suivi médical et avenir des patients avec cœur univentriculaire. Les patients avec ventricule unique nécessitent un suivi médical régulier pendant toute leur vie. Les contrôles sont fréquents pendant les premières années de vie, en attendant la dernière intervention de Fontan. Beaucoup d'enfants nécessitent des traitements médicamenteux comme les diurétiques (lasix®, dytenzide®), la digoxine (lanoxin®) et les inhibiteurs de l'enzyme de conversion (renitec®, zestril®...) pour soutenir le cœur, l'aspirine ou les anticoagulants (sintrom®) pour

fluidifier le sang, ceci surtout dans les premières années de vie. Le traitement médicamenteux peut souvent être allégé après l'intervention de Fontan. Certains enfants nécessitent d'autres interventions supplémentaires, soit par cathétérisme soit par chirurgie.

Lorsqu'un ventricule est absent ou mal développé, la chirurgie actuelle ne peut pas le 'reconstruire'. Autrement dire, l'ensemble des interventions décrites ci-dessus sont des interventions 'palliatives' et non 'curatives'. Elles ne construisent pas un cœur normal mais permettent au sang bleu et sang rouge de circuler séparément, ce qui soulage le ventricule unique. Ces interventions permettent en général à l'enfant de grandir normalement, de fréquenter l'école, et même de pratiquer du sport. Cependant, il est possible que l'enfant soit moins performant au niveau sportif qu'un de ses camarades ayant un cœur normal. On peut ainsi comparer un cœur uni-ventriculaire à un 'moteur diesel', un cœur normal étant un 'moteur essence'. L'adaptation à l'effort est cependant très variable d'un enfant à l'autre et beaucoup de patients participent régulièrement à des activités sportives à l'école ou même en club extrascolaire !

Plusieurs femmes, arrivées à l'âge adulte, ont elles-mêmes eu des enfants. Les grossesses doivent cependant être suivies de très près par l'obstétricien mais également par un cardiologue ayant l'habitude de la prise en charge des patientes avec ventricule unique. La contraception doit être discutée et choisie en accord avec l'obstétricien et le cardiologue. De façon générale, il est capital que ces patients soient revus au moins une fois par an par un cardiologue expérimenté, et ceci même et surtout à l'âge adulte.

Avec le temps, le ventricule 'unique' peut montrer des signes de fatigue. Ceci est rare avant l'âge de 20 ans mais dépend du type de malformation cardiaque sous-jacente ainsi que de la prise en charge effectuée pendant l'enfance. Ceci peut se manifester par une fatigabilité plus importante à l'effort ou par des troubles du rythme cardiaque (palpitations, rythme trop lent ou trop rapide). Les troubles du rythme nécessitent une prise en charge agressive (médicaments, interventions, mise en place de pacemaker...) car en absence de traitement ils peuvent davantage fatiguer le cœur. En cas de 'défaillance' prononcée du ventricule unique, ne répondant pas aux médicaments ou à nouvelle opération, la greffe cardiaque peut être une option.

3. METHODOLOGIE

3.1 Lieu d'Etude

L'étude s'est déroulée dans le service de chirurgie "B" du CHU du Point "G".

3.3.4 Présentation succincte du Centre Hospitalier Universitaire du Point "G"

Créé en 1906, le Centre Hospitalier Universitaire du Point G était initialement un Hôpital militaire issu de la période coloniale qui s'est développé grâce aux constructions progressives de 1906 à 1913, de 1937, de 1955, de 1972 à 1973 et de 1986 à 2000.

Après avoir expérimenté l'autonomie de gestion, il a été érigé en 1992 en Etablissement public à caractère Administratif (EPA) doté de la personnalité morale et de l'autonomie de gestion par la loi N°92-023 du 5 Octobre 1992.

Une décennie plus tard, l'hôpital change de statut et devient un Etablissement public Hospitalier suivant la loi N°03-021 ANRM du 04 juillet 2003 avec pour mission :

- Les soins curatifs et préventifs
- La formation
- La recherche.

L'hôpital est constitué de 18 services médicaux techniques plus un service de maintenance et les services administratifs. Il est dirigé par un Directeur Général assisté d'un Directeur Général Adjoint et administré par un conseil d'Administration de 18 membres dont 16 avec voix délibérative.

L'objectif général de la structure se résume à la mise en œuvre de son projet d'établissement qui a pour but essentiel l'amélioration de la qualité de la prise en charge des malades référés ou non.

Le Centre Hospitalier Universitaire du Point G est situé sur la colline du Point G dans la commune III du District de Bamako, à 8 km du centre-ville entre Koulouba et Kati. Il a une superficie de 25 hectares et est à une altitude de 403 mètres au-dessus du niveau de la mer et de 83 mètres au-dessus du niveau du fleuve Niger. C'est un Hôpital de 3^{ème} Référence au sommet de la pyramide sanitaire malienne mais sa localisation rend son accès relativement moins facile par rapport aux autres structures sanitaires d'envergure équivalente. Il reçoit des malades venant aussi bien de Bamako que du reste du pays.

3.3.5 Présentation du Service de chirurgie "B"

Il constitue l'un des 2 services de Chirurgie Générale de l'hôpital du point "G". Le service est par excellence une référence en matière de prise en charge des pathologies chirurgicales : viscérale, vasculaire, cardiaque, endocrinienne, carcinologique, plastique et traumatologique. Il est composé de deux unités d'hospitalisation et d'une capacité de 25 lits, répartis comme suit :

- Le pavillon « Chirurgie I » :
 - 12 lits répartis équitablement entre 2 salles d'hospitalisations de 3^{ième} Catégories ;
 - 02 Bureaux pour deux Professeurs dont un pour le Chef de Service ;
 - 01 Bureau pour Chirurgien ;
 - Un bureau pour la secrétaire,
 - Un bureau pour l'infirmier (ière) major de l'unité,
 - Une salle de consultation,
 - Une salle des infirmiers,
 - Une salle des techniciens de surface.
 - Une salle de pansement

- Le pavillon « Sominé Dolo » :
 - 13 lits répartis entre 5 salles d'hospitalisations dont 3 de 1^{ière} catégorie et 2 de 2^{ième} Catégorie ;
 - 02 bureaux pour chirurgiens ;
 - Un bureau pour l'infirmier (ière) major de l'unité ;
 - Une salle des internes ;
 - Une salle des techniciens de surface ;
 - Une salle de pansement
 - Un Magasin

Outre ces deux pavillons il existe deux autres bureaux pour les chirurgiens du service situé au sein d'autres services du CHU.

Le service possède également deux salles d'opérateurs : une salle à froid ainsi qu'une salle d'opération d'urgence (en commun avec le service de Chirurgie « A »).

Le personnel du service est composé de :

- Un Professeur Titulaire, Chef de service ;

- Trois maîtres de Conférences ;
- Six chirurgiens ;
- 7 infirmiers dont les deux majors ;
- 6 Techniciens de surface.
- A ceux-ci s'ajoutent les D.E.S, les internes et les étudiants stagiaires qui sont dans le service dans le cadre de leur formation ;

3.2 Type et période d'étude

Notre étude est rétrospective et descriptive. Elle a porté sur les 17 malades opérés pour cardiopathies congénitales cyanogènes dans le service de chirurgie « B » du 1^{er} Janvier 2011 au 31 Décembre 2017

3.3 Population d'Etude

Cette étude a concerné tous les malades opérés pour cardiopathies congénitales cyanogènes dans le service de chirurgie « B ».

↳ Critère d'inclusion

Ont été inclus dans cette étude tous les malades admis pour cardiopathie congénitale cyanogène et confirmée en per opératoire dans le service de chirurgie « B ».

↳ Critère de non inclusion

N'ont pas été inclus dans cette étude tous les malades qui ont été opérés pour autre pathologie cardiaque.

↳ Technique d'échantillonnage

Nous avons effectué un échantillonnage exhaustif de 17 malades opérés pour cardiopathies congénitales cyanogènes.

3.3 Collecte de données

Chaque patient a un dossier médical comportant les données sociodémographiques, l'histoire de la maladie, les antécédents, les données de l'examen physique, les résultats des examens complémentaires

Le bilan standard comportant la radiographie du thorax de face, l'électrocardiogramme, l'échocardiographie Et le bilan sanguin préopératoire : NFS, la glycémie, le groupage rhésus et la saturation périphérique en oxygène. Le cahier du compte rendu opératoire et le cahier du registre d'hospitalisation

3.3.1 Saisie et analyse des données

Les données ont été saisies, traitées et analysées sur ordinateur par les logiciels Microsoft, Excel, Epi Info version 7.

3.4- Considérations éthiques

Le protocole d'étude a été approuvé par le comité d'éthique de la Faculté de Médecine, de Pharmacie et d'Odonto Stomatologie de Bamako

4. RESULTATS

4.1 Etudes épidémiologiques

↳ Fréquence

En 6ans, nous avons recensé et opéré 17 cas de cardiopathies congénitales cyanogènes qui ont représenté (21%) des cardiopathies congénitales opérées (82 cas) et (0,73%) de toutes les interventions chirurgicales (2322 cas)

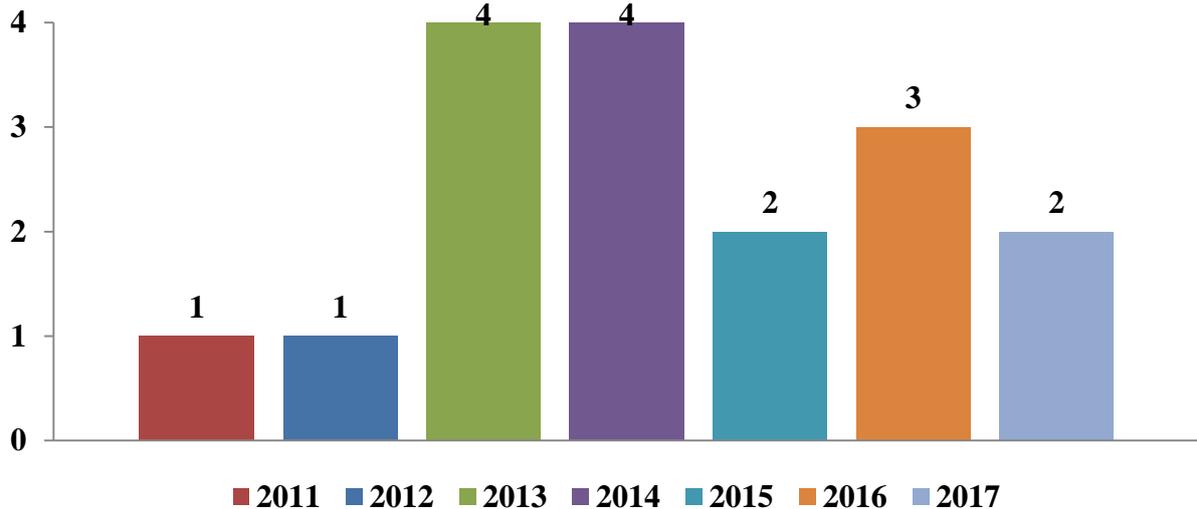


Figure 37 : Répartition des patients selon les années

Nous avons opéré plus de cas en 2013 et 2014 par rapport aux autres années.

↳ Sexe

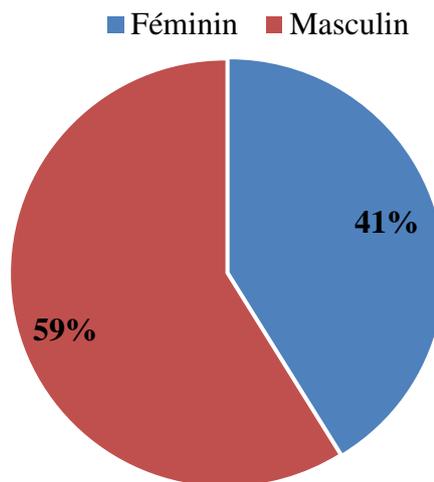


Figure 38 : Répartition des patients selon le sexe

Le sexe ratio était de 1,42 en faveur des garçons

↳ **Age**

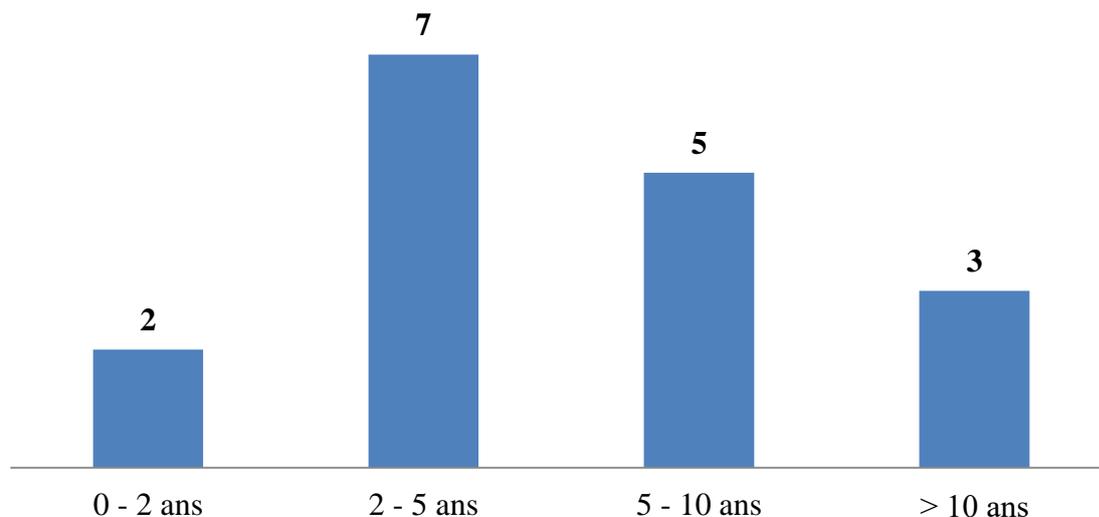


Figure 39: Répartition des patients selon les tranches d'âges

50% des patients avaient un âge supérieur ou égal à 5 ans au moment de l'intervention chirurgicale.

↳ **Résidence**

Tableau II : Répartition des patients selon la résidence

Résidence	Effectif	Pourcentage
Bamako	14	82,35
Ségou	2	11,76
Koulikoro	1	5,88
Total	17	100

82,35% de nos patients résidaient à Bamako.

↳ **Ethnie**

Tableau III : Répartition des patients selon l'ethnie

Ethnie	Effectif	Pourcentage
Peulh	6	35,29
Bambara	4	23,53
Soninké	3	17,64
Dogon	1	5,88
Malinké	1	5,88
Minianka	1	5,88
Sonrhäi	1	5,88
Total	17	100

L'ethnie peulh était la plus représentée, dans notre étude.

4.2 Facteurs étiologiques

↳ **Consanguinité**

Tableau IV : Répartition des patients selon la consanguinité

Consanguinité	Effectif	Pourcentage
Absente	10	58,82
Présente	6	35,29
Inconnue	1	5,88
Total	17	100

La consanguinité a été notée chez 35,29% des patients.

↳ Antécédents

Terme de la grossesse

Tableau V : Répartition des patients selon le terme de la grossesse

Terme	Effectif	Pourcentage
Naissance à terme	15	88,24
Prématuré	1	5,88
Dépassement de terme	1	5,88
Total	17	100

Plus de 88% de nos patients était issue d'une grossesse à terme.

Statut vaccinal

Tableau VI : Répartition des patients selon le statut vaccinal

Statut vaccinal	Effectif	Pourcentage
A jour	16	94,12
Inconnu	1	5,88
Total	17	100

La vaccination était à jour chez plus de 94% de nos patients.

Antécédent chirurgical :

Aucun antécédent chirurgical n'a été retrouvé chez nos patients.

Antécédents familiaux :

- Aucun antécédent de cardiopathie congénitale familiale n'a été signalé chez tous les patients.
- Nous avons noté un cas d'hypertension artérielle maternelle.

↳ **Durée de suivi de la maladie**

Tableau VII : Répartition des patients selon la durée de suivi de la maladie

Durée de suivi de la maladie	Effectif	Pourcentage
0-5 ans	12	70,58
6-10 ans	3	17,64
>10ans	2	11,76
Total	17	100

La durée moyenne de suivi de nos patients entre le diagnostic et la prise chirurgicale était de 5 ans avec des extrêmes de 2 ans et 12 ans.

4.3 Etudes cliniques

a) **Circonstance de découverte**

Tableau VIII : Répartition des patients selon le motif de consultation

Motif de consultation	Effectif	Pourcentage
Cyanose	10	58,82
Dyspnée+ Fatigabilité	5	29,41
Malaise anoxique	2	11,76
Total	17	100

La cyanose a été la circonstance de découverte pour plus de la moitié de nos patients.

b) **Signes cliniques**

↳ **Signes fonctionnels**

Tableau IX : Répartition des patients selon les signes fonctionnels

Signes fonctionnels	Effectif n=17	Pourcentage
Dyspnée	17	100
Cyanose	17	100
Accroupissement	12	70,58
Infection respiratoire à répétition	11	64,70
Malaise anoxique	10	58,82
Palpitation	9	52,94
Convulsion	7	41,17
Douleur thoracique	1	5,88

La dyspnée et la cyanose ont été rapportées par tous nos patients à l'interrogatoire.

↳ **Signes généraux**

- **Poids**

Tableau X : Répartition des patients selon le poids

Poids	Effectif n=17	Pourcentage
<10kg	3	17,64
10 à 20 kg	10	58,82
>20 kg	4	23,52

Le poids moyenne nos patients était de 12kg

- **Retard staturo-pondéral :**

Tableau XI : Répartition des patients selon le retard staturo-pondéral

Retard staturo-pondéral	Effectif	Pourcentage
Présent	12	70,59
Absent	5	29,41
Total	17	100

Le retard staturo-pondéral a été noté chez plus de 70% de nos patients.

- **Fréquence respiratoire :**

Tableau XII : Répartition des patients selon la fréquence respiratoire

Fréquence respiratoire (cycle par minute)	Effectif	Pourcentage
Tachypnée (> 20)	16	94,11
Normale (12 à 20)	1	5,88
Total	17	100

Plus de 94% de nos patients étaient tachypnéiques

- **Saturation en oxygène à l'air ambiant avant l'opération**

Tableau XIII : Répartition des patients selon la saturation périphérique en oxygène

SPO₂ en préopératoire	Effectif	Pourcentage
≤50%	1	5,88
51% - 70%	8	47,05
71% - 90%	8	47,05
Total	17	100

La moyenne de saturation périphérique en oxygène avant l'opération était de 70% avec des extrêmes de 50% et 89%.

↳ **Signes physiques**

Tableau XIV : Répartition des patients selon les signes physiques

Signes physiques	Effectif n=17	Pourcentage
Hippocratisme digital	14	82,35
Cyanose des muqueuses	17	100
Déformation thoracique	2	11,76
Turgescence jugulaire	1	5,88
Pli de dénutrition	1	5,88
Choc droit	10	58,82
Signe de Harzer	7	41,17
frémissement	2	11,76
Hépatomégalie	1	5,88
Souffle systolique	15	88,23
Tachycardie	9	52,94
Souffle continu	4	23,52
Râles crépitant	3	17,64
Trouble du rythme	1	5,88

La cyanose des muqueuses était présente chez 100% de nos patients et 82% avait un hippocratisme digital. Le souffle systolique était le signe le plus retrouvé à l'auscultation avec 88,23%.

4.4 Signes para cliniques

↳ Signes Biologiques

Tableau XV : Répartition des patients selon le taux d'hémoglobine

Taux d'hémoglobine en g/dl	Effectif	Pourcentage
Normal (11 à 16)	1	5,88
Polyglobulie (> 16)	16	94,11
Total	17	100

Tous les patients étaient en polyglobulie, à part un patient qui avait un taux normal.

↳ Hématocrite

Tableau XVI : Répartition des patients le taux d'hématocrite

Taux d'hématocrite en %	Effectif	Pourcentage
Normal (33 à 46)	1	5,88
Polyglobulie (> 46)	16	94,11
Total	17	100

La moyenne du taux d'hématocrite était de 59% avec des extrêmes de 34% et 72,9%.

↳ Plaquettes

Tableau XVII : Répartition des patients selon le taux de plaquettes

Taux de plaquettes en mm ³	Effectif	Pourcentage
Thrombopénie (<150.10 ³)	6	35,29
Normal (150.10 ³ à 400.10 ³)	8	47,10
Hyperplaquettose	3	17,64
Total	17	100

35,29% de nos malades avaient une thrombopénie.

↳ Prothrombine

Tableau XVIII : Répartition des patients selon le taux de prothrombine

Taux de prothrombine en %	Effectif	Pourcentage
Bas (< 70)	4	23,52
Normal (70 à100)	13	76,47
Total	17	100

23,52% de nos patients avait un TP inférieur à 70%.

↳ **Electrocardiogramme**

Tableau XIX : Répartition des patients selon le signe à l'électrocardiogramme (ECG).

Signes à l'ECG	Effectif n=17	Pourcentage
Rythme sinusal	17	100
HVD	12	70,58
Axe droit	12	70,58
Axe normal	5	29,41
HAD	1	5,88

L'hypertrophie ventriculaire droite a été notée chez 70% des patients

↳ **Radiographie du thorax de face**

Tableau XX : Répartition des patients selon l'indice cardio-thoracique

Indice cardio-thoracique	Effectif	Pourcentage
Normal	7	41,17
Cardiomégalie	10	58,82
Total	17	100

58,83% des patients avaient une cardiomégalie.

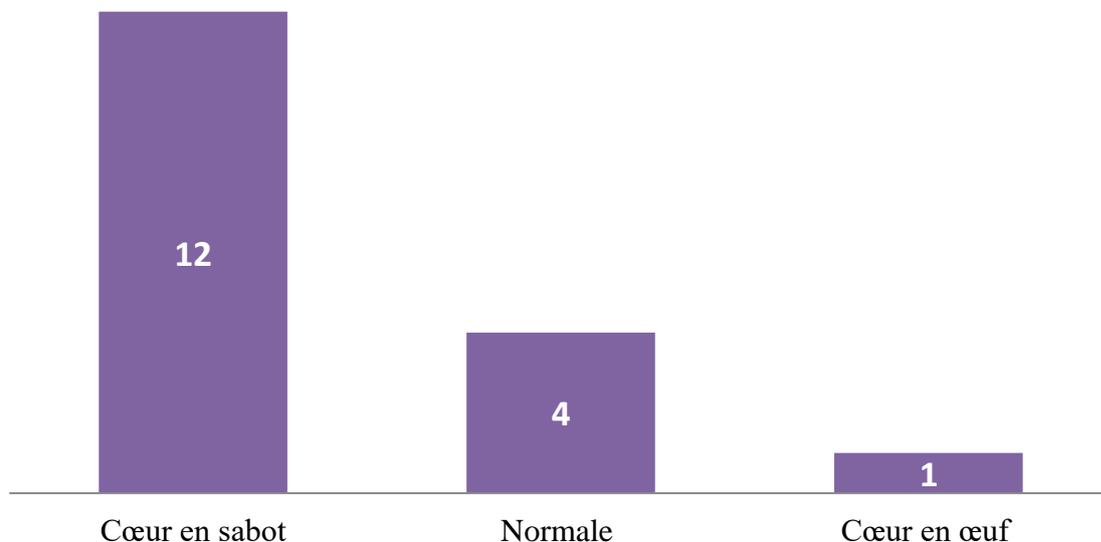


Figure 40 : Répartition des patients selon la silhouette cardiaque

La silhouette cardiaque en sabot était la plus retrouvée

↳ **Vascularisation pulmonaire**

Tableau XXI : Répartition des patients selon la vascularisation pulmonaire

Vascularisation pulmonaire	Effectif	Pourcentage
Normale	9	52,94
Hypo vascularisé	7	41,17
Hyper vascularisé	1	5,88
Total	17	100

41,17% de nos patients avait une hypovascularisation pulmonaire.

↳ **Echocardiographie**

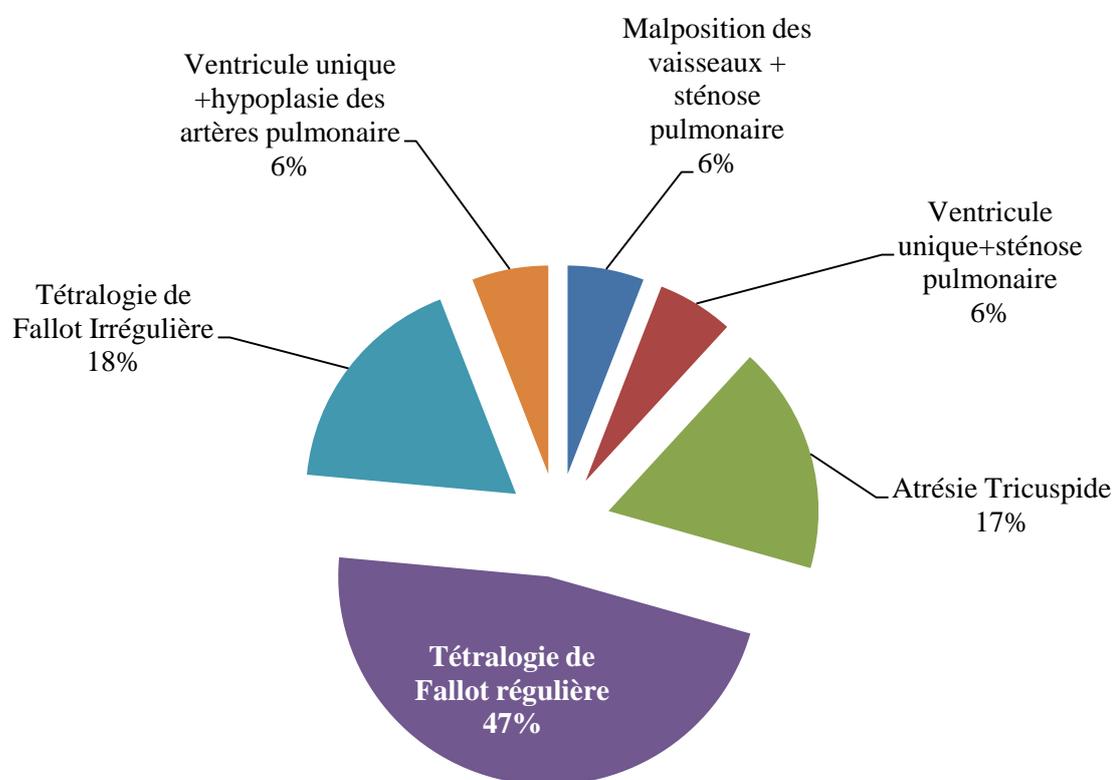


Figure 41 : Répartition des patients selon le type de cardiopathie

La tétralogie de Fallot forme régulière a été la pathologie la plus représentée chez nos patients.

4.5 Evolution avant l'opération

L'évolution spontanée a été marquée par l'aggravation des signes cliniques d'où l'indication opératoire.

- Augmentation de la fréquence des crises anoxiques chez 12 patients, soit 70,58% des cas
- Dyspnée et fatigabilité à l'effort physique chez tous les patients, soit 100% des cas
- Infection respiratoire à répétition chez 11 patients, soit 64,70% des cas.

4.6 Traitement

↳ Traitement médical

Tableau XXII : Répartition des patients selon le traitement médical pré opératoire

Médicaments	Effectif n=17	Pourcentage
Traitement martial	14	82,35
Aspirine	13	76,47
Bétabloquant	12	70,58
antibiotique	12	70,58
IEC	5	29,41
Furosémide	3	17,64
saigné	1	5,88

Le traitement médical était varié en fonction des cas, 82,35% des patients recevaient le traitement martial.

↳ Traitement chirurgical

Voie d'abord

Tableau XXIII : Répartition des patients selon la voie d'abord chirurgicale

Voie d'abord	Effectif	Pourcentage
Thoracotomie latérale gauche	14	82,35
Thoracotomie latérale droite	2	11,76
Sternotomie médiane	1	5,88
Total	17	100

La thoracotomie latérale gauche était la voie d'abord chirurgicale la plus utilisée (82,35%) des cas.

Type de traitement chirurgical

Le traitement chirurgical palliatif a été fait chez tous les patients.

Type de chirurgie palliative

Tableau XXIV : Répartition des patients selon le type de chirurgie palliative

Type de Blalock	Effectif n=17	Pourcentage
Blalock gauche	13	76,47
Blalock droit	3	17,64
Abstention	1	5,88
Total	17	100

Le Blalock-Taussig gauche a été le type de chirurgie palliative le plus utilisé 81, 25%

Abstention chirurgicale 1 cas

Technique chirurgicale :

Tous les patients ont été traités par la technique de BlalockTaussig modifié.

Taille de la prothèse

Tableau XXV : Répartition des patients selon la taille de la prothèse utilisé

Taille de goretex	Effectif	Pourcentage
5mm	4	23,52
6mm	7	41,17
7mm	4	23,52
8mm	1	5,88
Aucun	1	5,88
Total	17	100

Le goretex de taille 6mm a été le plus utilisé comme protège anastomotique systémico-pulmonaire.

Durée d'intervention chirurgicale

Tableau XXVI : Répartition des patients selon la durée d'intervention chirurgicale

Durée de l'intervention	Effectif	Pourcentage
2h00-2h59mn	7	41,17
3h00-3h59mn	4	23,53
4h00-4h59mn	5	29,41
5h00mn	1	5,88
Total	17	100

La durée moyenne d'intervention chirurgicale était de **2H14minutes** avec des extrêmes 2h00 et 5h00.

4.7 Evolution

↳ Evolution postopératoire immédiate en réanimation

Saturation d'oxygène en postopératoire immédiate

Tableau XXVII : Répartition des patients selon la saturation d'oxygène en postopératoire

SPO ₂ en postopératoire	Effectif	Pourcentage
< 80%	1	5,88
80%-90%	5	29,41
91%-100%	11	64,71
Total	17	100

Plus de (62%) des patients avaient la saturation entre 91-100%.

Suites opératoire immédiates

Tableau XXVIII : Répartition des patients les suites opératoire immédiates

Complication postopératoire immédiate	Effectif	Pourcentage
Simple	13	76,47
Atélectasie	2	11,76
Infection de la paroi	1	5,88
Hémorragie	1	5,88
Total	17	100

Les suites opératoires ont été simples dans 76,47% des cas.

↳ **Traitement médical en Réanimation postopératoire**

Anticoagulant

Tableau XXIX : Répartition des patients selon le traitement anticoagulant en réanimation postopératoire

Anticoagulant	Effectif	Pourcentage
Héparine	16	94,12
Aucun	1	5,88
Total	17	100

Tous nos patients ont eu un traitement anticoagulant pendant une semaine

↳ **Durée de séjour en réanimation**

Tableau XXX : Répartition des patients selon la durée de séjour en réanimation postopératoire

Durée de séjour en Réa	Effectif	Pourcentage
1-3 jours	11	64,70
4 -6jours	4	23,53
> 6 jours	2	11,76
Total	17	100

La durée moyenne de séjour en réanimation postopératoire était de **3jours** avec les extrêmes de 1 à 7jours

↳ **Durée totale de séjour à l'hôpital :**

Tableau XXXI : Répartition des patients selon la durée de séjour à l'hôpital

Durée de séjour à l'hôpital	Effectif	Pourcentage
<7jours	4	5,88
7 – 15jours	12	23,53
>15 jours	1	5,88
Total	17	100

La durée moyenne de séjour à l'hôpital était de **8jours** avec des extrêmes de 1 à 16jours

4.8 Survie

Tableau XXXII : Mortalité hospitalière

survie	Effectif (n=17)	Pourcentage
Vivants	16	94,1
Décédé	1	5,9
total	17	100

Le seul décès précoce constaté est survenu à J3 sur un cas de Tétralogie de Fallot chez une fille de 18 ans abordée par sternotomie. Elle a présenté en post opératoire un syndrome hémorragique dans un contexte de défaillance multiviscérale.

On déplore à long terme deux décès un à 12 mois de mort subite et un décès à 24 mois dans un contexte d'endocardite infectieuse. Cela représente une mortalité tardive de 11,7%.

Tableau XXXIII : Mortalité totale

Survie	Effectif (n=17)	Pourcentage
Vivants	14	82,4
Décédé	3	17,6
Total	17	100

Tableau XXXIV : Répartition des patients en fonction de la tranche d'âge et de la survie

Tranche d'âge	Survie					
	Avant 6 mois		6 mois à 1 an		Après 1 an	
	Décédé	vivant	Décédé	vivant	Décédé	Vivant
0-2 ans	0	2	0	2	0	2
2-5 ans	0	7	0	7	0	7
5-10 ans	0	5	0	5	0	5
Plus de 10 ans	1	2	0	2	2	0
Total	1	16	0	16	2	14

Tous les patients décédés étaient âgés de plus de 10 ans au moment de l'intervention chirurgicale.

Tableau XXXV : Répartition des patients en fonction du type de cardiopathie et de la survie

Type de cardiopathie	Survie					
	Avant 6 mois		6 mois à 1 an		Après 1 an	
	Décédé	vivant	Décédé	vivant	Décédé	Vivant
Tétralogie de Fallot régulière	1	7	0	7	1	6
Tétralogie de Fallot irrégulière	0	3	0	3	0	3
Atrésie Tricuspide	0	3	0	3	0	3
Malposition des vaisseaux + SP	0	1	0	1	0	1
Ventricule unique+SP	0	1	0	1	0	1
Ventricule unique+HAP	0	1	0	1	1	0
Total	1	16	0	16	2	14

Parmi les patients décédés deux étaient porteurs de Tétralogie Fallot régulière et un cas de ventricule unique de type gauche.

Tableau XXXVI : Répartition des patients en fonction du sexe et de la survie

Sexe	Survie					
	Avant 6 mois		6 mois à 1 an		Après 1 an	
	Décédé	vivant	Décédé	vivant	Décédé	Vivant
Féminin	1	6	0	6	2	4
Masculin	0	10	0	10	0	10
Total	1	16	0	16	2	14

Tous les patients décédés étaient de sexe féminin.

Tableau XXXVII : Répartition des patients en fonction de la durée de suivi et la survie

Durée de suivie	Survie					
	Avant 6 mois		6 mois à 1 an		Après 1 an	
	Décédé	vivant	Décédé	vivant	Décédé	Vivant
Moins de 5 ans	0	8	0	8	0	8
5-10 ans	0	7	0	7	1	6
plus 10 ans	1	1	0	1	1	0
Total	1	16	0	16	2	14

Tous les patients décédés avaient une durée de suivi supérieur ou égale à 10 ans.

Prise en charge chirurgicale des cardiopathies congénitales cyanogènes au Mali avant l'avènement de la C.E.C dans le service de chirurgie « B » CHU Point-G

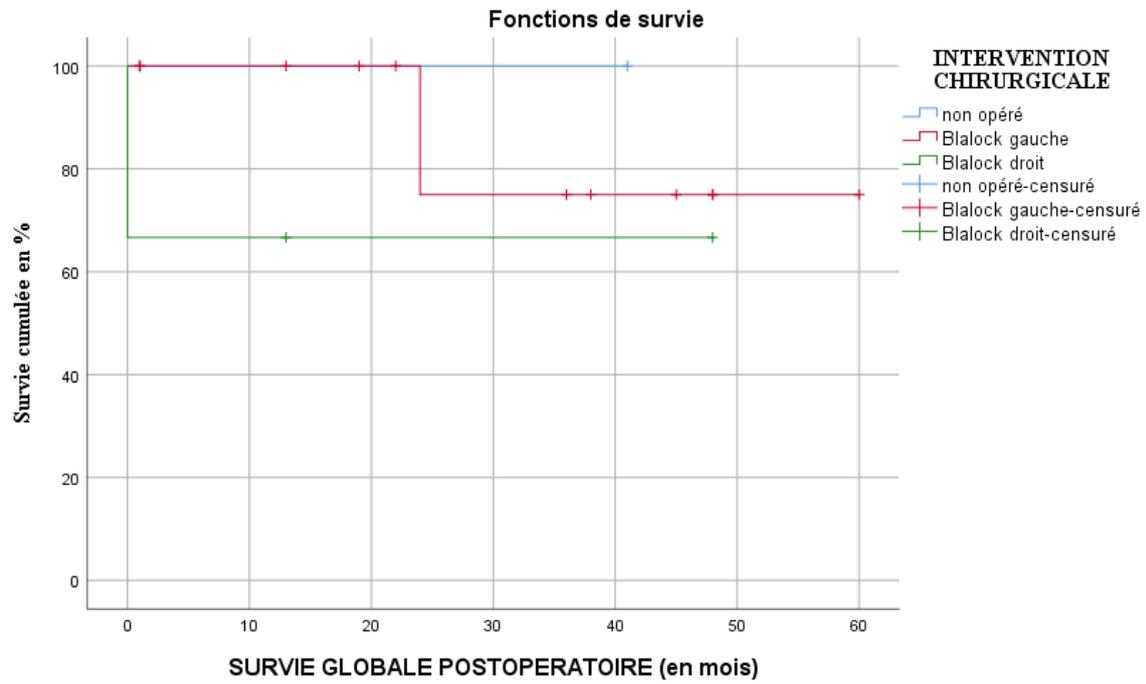


Figure42 : Estimation de la survie globale (méthode de Kaplan Meier)

Parmi tous les malades opérés de notre série, 3 parmi eux sont décédés soit 17% des cas.

5. COMMENTAIRES ET DISCUSSION

5.1 Fréquences globales

Ce travail est une étude rétrospective descriptive portant sur la prise en charge chirurgicale des cardiopathies congénitales cyanogènes dans le service de chirurgie B du CHU Point-G allant du 1^{er} janvier 2011 au 31 Décembre 2017. En 6ans, nous avons recensé et opéré 17 cas de cardiopathies congénitales cyanogènes qui ont représenté 21% des cardiopathies congénitales opérées 82 cas et 0,73% de toutes les interventions chirurgicales (2322 cas).

Tableau XXXVIII : Fréquence de cardiopathies congénitales cyanogènes selon les auteurs

Etude	Cardiopathies congénitales cyanogènes
Sara HASSANI ^[4] Rabat	23%
AL MAWAZINI 2011 ^[77] Arabie Saoudite	11,5%
BHARDWAJ 2014 ^[78] Inde	26%
BENSALAH 2010 ^[79] Casablanca	24%
Khadija LAMAACHI 2011 ^[80] Marrakech	11,7%
Hawa DAOU 2008 ^[81] Bamako	9,92%
Notre etude Bamako	21%

Nous avons trouvé une fréquence hospitalière de (21%) de cardiopathies congénitales cyanogènes. Cette fréquence est comparable à celle rapportée dans la littérature ^[4, 77, 78, 79, 80,81]

5.2 Données épidémiologique

↳ Age :

L'âge moyen de nos patients au moment de l'intervention chirurgicale était de 5,18 ans avec des extrêmes de 2 et 18 ans. Ce résultat se rapproche de celui trouvé par Sara HASSANI ^[4] l'âge moyen a été de 47,15mois avec des extrêmes de 9,5 mois et 10 ans et à celui des autres études ^[92, 93, 94, 95, 85, 89]. Cette différence pourrait s'expliquer par le retard de prise en charge chirurgicale.

Tableau XXXIX : Age moyen selon les auteurs.

Etude pays/année	Âge moyen
MC kenzie ^[92] USA 2013	24jours
Nakashima ^[93] Japon 2014	7,7mois
Jamal ^[94] Pakistan 2002	12,3mois
Abid ^[95] Tunisie 1993	26mois
Lahlou ^[85] Maroc 2001	40mois
HAKKOU ^[89] Maroc 2006	30,5mois
Sara HASSANI ^[4] Maroc 2016	47,15mois
notre étude Mali	62,16mois

↳ Sexe

Plusieurs études ont constaté une prédominance masculine pour tous les types de cardiopathies confondues [4, 80, 82, 83, 84, 85]. Cette prédominance masculine a été notée dans notre étude 10 garçons et 7 filles avec un sex-ratio 1,42.

Tableau XL : Le sexe ratio et auteurs

Etude/Lieu	Sexe Ratio
Sara HASSANI 2016 [4] Rabat	1,19
Khadija LAMAACHI 2011 [80] Marrakech	1,2
Atwa ZT 2014 [82] Egypt	1,21
OULD ZEIN 2006 [83] Mauritanie	1,3
TAZZANI 1999 [84] Rabat	1,14
LAHLOU 2001 [85] Maroc	1,12
Notre etude Bamako	1,42

☞ **Résidence :**

La plupart des patients résidait à Bamako 82,35%, Ségou 17,76% et Koulikoro soit 5,88%. Ceci pourrait s'expliquer par le fait que l'étude a été réalisée à Bamako. A l'intérieur l'insuffisance de plateau technique rend difficile le suivi et la prise en charge chirurgicale de ces pathologies

☞ **Ethnie :**

L'ethnie peulh était la plus représentée 35% suivit de Bambara 24% puis le soninké 18%. Ces résultats sont comparables à ceux rapportés par Hawa DAOU [81] dans une étude portant sur les cardiopathies congénitales Bambara 47,05%, Peulh 27,45%, Soninké 15,68%. Cette répartition reflète la distribution des ethnies à Bamako.

☞ **Consanguinité :**

La consanguinité est un facteur étiologique de cardiopathie congénitale. Dans notre étude elle a été notée chez 35,29% des patients qui sont répartis comme suit : 3 patients peulh, 2 soninkés et un Bambara. Ce taux rapporté dans la littérature est de 29% KHAYAT Ali [9], 17% Sara HASSANI [4] à Rabat, 48,7% NAZANI P [86] en Iran et 49,6% ALIMAJEED SAIDAN [87] en Arabie Saoudite.

☞ **Terme de la grossesse :**

Dans notre étude 88,24% des patients sont issus d'une grossesse à terme et 11,76% d'une grossesse non à terme dépassement de terme 5,88% et prématurité 5,88%. Ce résultat est comparable à celui trouvé par Coulibaly Alou [88] rapporte 85% de naissance à terme et 2,15%

de prématuré, par Sara HASSANI ^[2]85% grossesse à terme et par Hawa DAOU ^[81]72,54% de naissance à terme et 27,45% de prématuré.

Antécédent familial de cardiopathie congénitale :

Aucun antécédent de familiale cardiopathie n'a été noté dans notre étude. Ce taux 0% est comparable à celui trouvé par Hawa DAOU ^[81]3,92% et par Sara HASSANI ^[2] qui rapporte un cas d'antécédent de cardiopathie familiale dans son étude.

Durée de suivi de la maladie :

La durée moyenne de suivi de nos patients entre le diagnostic et la prise chirurgicale était de 5 ans avec des extrêmes de 2 ans et 12 ans. Ce retard de prise en charge chirurgicale peut s'expliquer par l'insuffisance de plateau technique et le manque de moyens des parents de ces enfants.

5.1 Etudes cliniques

Circonstances de découverte :

La cyanose a été le mode de découverte le plus fréquent avec 58,82% des cas suivis de dyspnée 29,41% et les malaises anoxiques 11,76% des cas.

Signes fonctionnels :

La cyanose et la dyspnée étaient rapportées chez tous les patients. Ceux-là rejoignent les résultats de Sara HASSANI ^[4] qui rapporte la cyanose et la dyspnée chez les patients porteurs de cardiopathies cyanogènes.

L'accroupissement ou squatting a été retrouvé chez 70,58% des malades. Le fait de replier les jambes sur l'abdomen augmente la résistance systémique et diminue ainsi le shunt droit-gauche ^[80]. Dans les séries occidentales, il est devenu rare que le diagnostic soit porté devant ces signes cliniques, vu que celui-ci est réalisé soit en anténatal grâce au développement de l'échographie, soit en période néonatale grâce à un dépistage systématique par simple auscultation de tout nouveau-né ^[9]

Tableau XLI : Malaises anoxiques et auteurs

Auteur/ Lieu	Nombre de patients	% des malaises
HAKKOU ^[89] Rabat	102	63%
Ali KHAYAT ^[9] Fes	55	38,5%
PIECHAUD ^[91] France	40	16%
Notre etude Bamako	17	58,82%

Les malaises anoxiques doivent être considérés comme une indication à l'intervention chirurgicale sans retard ^[80]. 58,82% des malades avaient présenté au moins une fois un malaise anoxique. Ce taux est comparable à celui rapporté dans la littérature ^[9, 89, 91].

Signes généraux :

- Le poids : le poids moyen au moment de l'opération était de 12kg avec des extrêmes de 7,6 et 55 kg. 58,82% des patients avaient un poids compris entre 10 à 20kg.
- Le retard staturo-pondéral est fréquent mais généralement modéré. Il touche la croissance staturale aussi bien que la prise pondérale ^[10]. Il a été noté chez 70,59% des malades dans notre étude. Ce résultat est comparable à celui de Lamaachi^[89] qui rapporte 69,4% dans sa série et de Sara Hassani ^[4] 67%.
- La saturation artérielle en oxygène (SaO₂) évalue le degré d'hypoxie. Ainsi la SaO₂ moyenne en oxygène de nos patients était de 72% avec des extrêmes de 50% et 91%. 76,74% des patients avaient une saturation inférieure à 80%. Chez Lamaachi 100% des patients avaient une saturation inférieure à 75%. Sara HASSANI ^[4] 100% avaient une saturation inférieure à 95% à l'air ambiant

Signes physiques :

La cyanose était le signe le plus représenté à l'inspection 100% des cas, suivi par l'hippocratisme digital 82,35%. Ces résultats sont comparables à ceux trouvés par Sara HASSANI ^[4] où la cyanose retrouvée à 100% et l'hippocratisme digital 38%, par Lamaachi^[89] cyanose 100% et l'hippocratisme digital à 72,7% et par KHAYAT ^[9] cyanose 100% des cas et l'hippocratisme digital 37%

Auscultation :

Le souffle systolique était le signe le plus retrouvé avec 88,23% des cas. La fréquence élevée de souffle systolique à l'examen a été rapportée par Hawa DAOU ^[81] qui a trouvé 82,35%, par COULIBALY A ^[88] 80% Sara HASSANI ^[4] 77%.

Signes para cliniques

La radiographie du thorax, l'électrocardiogramme et le bilan biologique sont actuellement des examens de routine réalisés de façon systématique dans les pays occidentaux ; ceci afin d'orienter la démarche diagnostique et d'évaluer le degré de tolérance de la cardiopathie ^[9].

Sur le plan biologique

Selon Friedli^[10] ; la polyglobulie constitue une forme d'adaptation à l'hypoxie chronique. Elle se développe progressivement et son importance permet d'estimer le degré d'hypoxie. Cette adaptation est bénéfique puisqu'elle permet d'augmenter la capacité de transport de l'oxygène. Tous les patients avaient une polyglobulie à part un qui avait subi un traitement par la méthode de saigné avant le prélèvement sanguin. Elle a été notée dans 94% au cours de notre étude. Ce taux superposable à celui de LAMAACHI ^[80]100%.

Tableau XLII : Valeur moyenne et maximale de l'hématocrite selon les auteurs

Auteur/ Lieu	Moyenne de l'hématocrite	Valeur maxima de l'hématocrite
HAKKOU ^[89] Rabat	50,5%	82,2%
SAAD ^[90] Casablanca	47,9%	75%
Ali KHAYAT ^[9] Fes	40%	56%
Notre etude	59%	72,9%

Plaquettes : Lors de cyanose et de polyglobulie sévère, on observe également des troubles de la coagulation. Les troubles de la coagulation dues à l'hypoxémie chronique ont été rapportés par plusieurs auteurs ^[9, 10, 81]. Au cours de notre étude nous avons noté 35,29% de thrombopénie et (17,64%) d'hyperplaquetteuse.

Radiographie thoracique :

Les signes radiologiques les plus fréquents ont été l'aspect de cœur en sabot dans 78,58%, le cœur en œuf dans 6%) et la cardiomégalie dans 58,82%.

Les résultats apportés dans la littérature sont HAKKOU ^[89]54,9%, KHATTAB ^[96]68,4% Ali KHAYAT ^[9]100% des cas avaient un aspect radiologique de cœur en sabot.

L'hypo vascularisation pulmonaire et le cœur en sabot sont les deux caractéristiques radiologiques de la tétralogie de Fallot. Dans notre étude l'hypo vascularisation pulmonaire a été notée dans 41,17% et l'hyper vascularisation pulmonaire dans 6%.

Echocardiographie transthoracique

L'échocardiographie couplé au doppler constitue selon différents auteurs, une méthode d'investigation non invasive sûre qui permet aisément de faire le diagnostic positif, de déterminer la forme anatomique, et de mettre en évidence des lésions associées, d'évaluer la fraction d'éjection ventriculaire et la mesure des vitesses sanguines par effet doppler, qui permet une approche hémodynamique et un recueil des informations nécessaires au chirurgien.

Elle a été réalisée par tous nos patients et nous a permis d'identifier les cardiopathies congénitales cyanogènes suivantes :

- 8 cas de tétralogie de Fallot régulière (47%)
- 3 cas de tétralogie de Fallot Irrégulier (17%)
- 3 cas d'Atrésie tricuspide (17%)
- 1 cas de Malpositions des vaisseaux avec sténose pulmonaire (6%)
- 1 cas de ventricule unique avec sténose pulmonaire (6%)
- 1 cas de ventricule unique avec hypoplasie des artères pulmonaires (6%)

Traitement

La chirurgie des cardiopathies se divise en deux : la chirurgie palliative et la chirurgie curative. Dans notre étude en raison du plateau technique l'absence du CEC, le traitement a été palliative pour tous nos malades. Il a consisté à la réalisation d'une anastomose systémico-pulmonaire : Anastomose de Blalock Taussig modifié

Indications : Le principe de l'intervention de Blalock Taussig a pour but l'augmentation du débit pulmonaire en créant un shunt entre une artère sous clavière et la branche homolatérale de l'artère pulmonaire ^[97]. Initialement le shunt était créé en anastomosant l'artère sous clavière directement avec une branche de l'artère pulmonaire. L'intervention fut modifiée par Redo et Ecker en interposant un tube prothétique entre les deux artères.

L'avantage principal qu'offre le Blalock modifié est la possibilité de calibrage selon l'âge du malade. Elle permet également de préserver l'apport artériel au membre supérieur.

Toutefois l'anastomose garde tout son intérêt dans les formes irrégulières des tétralogies de Fallot avec hypoplasie de l'arbre pulmonaire. L'intervention permet non seulement d'élargir l'artère pulmonaire et ses branches ^[101] mais elle permet également la croissance de l'anneau pulmonaire ^[93].

Dans notre série sur 17 cas, 16 interventions de Blalock-Taussig modifié(94%)et un cas d'abstention chirurgicale (6%) ont été réalisées. 12 malades étaient porteurs d'une tétralogie de Fallot dont 8 cas de forme régulière (47%) et 3 cas de forme irrégulière(17%); 3 cas d'atrésie tricuspide (17%); 1 patient était porteur d'une malposition des vaisseaux avec sténose pulmonaire (6%); 1 patient avait un ventricule unique avec sténose pulmonaire (6%) et 1 patient avait ventricule unique avec hypoplasie des artères pulmonaires (6%).

Nous avons utilisé trois voies d'abord chirurgical pour réaliser le shunt de Blalock-Taussig modifié : 14 thoracotomie postérolatérale gauche (82,35%) au niveau du 4ème espace intercostal 2 thoracotomie postérolatérale droite (11,76%) au niveau du 4ème espace intercostal et une sternotomie médiane (5,88%). Ces résultats sont opposés à celui de Sara HASSANI ^[4] où la thoracotomie postéro latérale était la seule voie d'abord utilisée (100%), de LAMAACHI ^[80] commencé à réaliser le shunt de Blalock-Taussig par une thoracotomie postérolatérale droite, puis par la sternotomie.

Toutes les interventions étaient des BlalockTaussig modifiés type Deleval par interposition d'un tube GoreTex entre l'artère pulmonaire et l'artère sous clavière homolatéral 13 gauche et 3 droit. Des tubes de GoreTex N5 ont été utilisés chez 4 malades, calibre N6 a été utilisé chez 7 malades, N7 chez 4 malades et N8 chez un malade. Nous avons réalisé l'anastomose par un prolène 6/0 pour confectionner l'anastomose entre le tube Goretex et les vaisseaux.

La perméabilité de l'anastomose s'appréciait par ; la présence d'un frémissement palpable sur l'anastomose ; une baisse de la pression diastolique systémique au déclampage; et une élévation de la saturation périphérique.

La durée moyenne d'intervention chirurgicale était de 2h14mn avec des extrêmes de 2h00 et 5h00. Ce résultat est comparable à celui de Sara HASSANI ^[2] ce qui elle était de 2h00mn.

Les suites opératoires

Les suites opératoires ont été simples chez 76,47% de nos patients où on assiste à une amélioration de la saturation en O₂ qui est passé en moyenne de 72% avant l'opération à 92% après l'opération, une régression des signes de cyanose.

La morbidité a été de 23,5% il s'agissait d'un cas de complications hémorragiques, deux cas d'atélectasie pulmonaire post opératoire et un cas d'infection de parois. Selon les auteurs ^[80, 89, 94, 102, 103], il s'agit en général de complications précoces à type de thrombose aigue de l'anastomose, de pneumopathies, de paralysie du nerf laryngé inférieur et phrénique.

Prise en charge chirurgicale des cardiopathies congénitales cyanogènes au Mali avant l'avènement de la C.E.C dans le service de chirurgie « B » CHU Point-G

La mortalité hospitalière a été de 6% (1 patient). Il s'agit d'un cas de tétralogie de Fallot vieille qui a présenté des problèmes hémorragiques en postopératoire immédiat et qui est décédé dans un contexte de défaillance multi viscérale.

Le faible taux de mortalité de l'intervention de Blalock Taussig a été aussi rapporté par DIANI ^[102]0%, HAKKOU ^[89]4,3%, LAMAACHI ^[80]7,7%, Sara HASSANI ^[4]17% et JAMAL ^[94]22,85%

Les suites opératoires à long terme ont été marqué par : une diminution progressive de la saturation chez tous les patients. Il y a eu chez trois patients (17%) une reprise chirurgicale entre 2 ans et 5 ans de leur intervention. Ces reprises chirurgicales ont consisté à la réalisation d'une dérivation cavo-pulmonaire partielle (Atrésie tricuspide) et 2 cures complètes (tétralogie de Fallot).

Nous avons noté deux décès respectivement à 1 an et 2 ans de leurs interventions un dans un contexte d'endocardite et l'autre un décès brutal non expliqué. Les patients décédés étaient tous du sexe féminin, âgées de plus de 10 ans

6. CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS

Conclusion

Cette étude a montré que l'intervention de Blalock-Taussig modifié garde tout son intérêt dans la prise en charge des cardiopathies congénitales cyanogènes avec un faible taux de mortalité à court terme. Mais l'amélioration du plateau technique en vue de la chirurgie à cœur ouvert sera un atout dans le traitement définitif et curatif de ces enfants.

Recommandations

❖ Au pouvoir public et aux organismes non gouvernementaux.

- ✓ Elaboration et mise en place d'un système de sécurité sociale visant à garantir l'accessibilité aux soins.
- ✓ Formation et la répartition sur l'ensemble du territoire des cardiopédiatres, des cardiologues.
- ✓ La création d'un institut de cardiologie spécialisé dans les explorations cardiovasculaires et la prise en charge des pathologies cardiaques.

❖ Au Personnel sanitaire

- ✓ Penser à une cardiopathie congénitale chez tout enfant présentant des signes de cyanose.
- ✓ Référence rapide dès le diagnostic à un centre spécialisé les cas de cardiopathies congénitales cyanogènes.

❖ A la communauté

- ✓ Eviction des mariages consanguins
- ✓ Amener vite les enfants à l'hôpital devant les signes de cyanose.

7. REFERENCES

1. **Bernier PL.** The challenge of congenital heart disease worldwide: epidemiologic and demographic facts. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2010; 13:26–34.
2. **Akpedze A.** Dogbe, cardiopathies non médicales, à propos de 141 cas dans le service de cardiologie <<A>> de l'hôpital du Point-G, Th, Méd. : Bamako, 2005-125p
3. **Jadechenard-roy.** drchristianolet, cardiopathies cyanogènes, Balado-diffusion, Pedscases.com, 8 Novembre 2017
4. **HASSANI S.** chirurgie à cœur fermé traitement curatif et palliatif des cardiopathies congénitales à propos de l'expérience de l'hôpital d'Enfant de Rabat, Th, Méd. : Rabat N°235 2016-190p
5. **Abdellaoui B.** les cardiopathies congénitales, à propos de l'expérience du CHU MOHAMED VI, Th, Méd. Marrakech N°116 2010-161P
6. www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/TetralogieFallot-FRfrPub820v01.pdf | Juillet 2011
7. **Oulahbib A.** Approche épidémiologique des cardiopathies congénitales en période néonatale, Th, Méd. Marrakech N°095 2017-113p
8. **Tétralogie de Fallot.**
IMS77ancienims77.coursan.com/.../PDF/MT%20TETRALOGIE%20DE%20FALLOT.pdf
9. **Khayat A.** la chirurgie de la Tétralogie de Fallot, à propos de 62 cas, Th, Méd. Fès N°095 2018-130p
10. **Friedli B.** Tétralogie de Fallot. *EMC-Pédiatrie 1* (2004) 365–378.
11. **El Yandouzi A.** Tétralogie de Fallot, à propos de 55 cas, th, *Med.Fes* N°043/12 2012-187p
12. **Phornphutkul C, Rosenthal A, Nadas AS, Berenberg W.** Cerebrovascular accidents in infants and children with cyanotic congenital heart disease. *Am J Cardiol* 1973; 32: 329–34
13. **Maurer HM.** Hematologic effects of cardiac disease. *Pediatr Clin North Am* 1972; 19: 1083–93
14. **Bouchta N.** Les cardiopathies congénitales avec shunt gauche-droite, à propos de 302 cas, Th, *Med Fes* N°115/11 2011-127p
15. **Hendel RC, Patel MR, Cramer CM, et al.**
ACCF/ACR/SCCT/SCMR/ASNC/NASCI/SCAI/SIR 2006 appropriateness criteria for

cardiac computed tomography and cardiac magnetic resonance imaging. A report of the American college of cardiology foundation quality strategic directions committee appropriateness criteria working group. *J Am Coll Cardiol* 2006; 48:1475-97. [Medline]

- 16. Ganter CE, Guttierrez FR, Mirowitz SA, Martin TC, Hartmann AF.** Evaluation of pulmonary arterial morphology in cyanotic congenital heart disease by magnetic resonance imaging. *Am Heart J* 1989; 118:347–54. **19 HIGGINS CB, BYRD BF, FARMER DW, OSAKI L, SILVERMANN NH, CHEITLIN MD.** Magnetic resonance imaging in patients with congenital heart disease. *Circulation* 1984;70:851–60
- 17. Kilner PJ, Geva T, Kaemmerer H, et al.** Recommendations for cardiovascular magnetic resonance in adults with congenital heart disease from the respective working groups of the European society of cardiology. *Eur Heart J* 2010; 31:794-805. [Medline]
- 18. Schwitter J, Buser P.** Volumes and function : Left and right ventricles and atria. In : *CMR-Update*, 1st ed. Zurich : J. Schwitter, 2008;6-15
- 19. Devos DGH, Kilner PJ.** Calculations of cardiovascular shunts and regurgitation using magnetic resonance ventricular volume and aortic and pulmonary flow measurements. *Eur Radiol* 2010; 20:410-21. [Medline]
- 20. Kozerke S, Schwitter J, Pedersen EM, et al.** Aortic and mitral regurgitation: Quantification using moving slice velocity mapping. *J Magn Reson Imaging*
- 21. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM, et al.** ESC guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). The task force on the management of grown-up congenital heart disease of the European society of cardiology (ESC) endorsed by the Association for European paediatric cardiology (AEPC)
- 22. Jahnke C, Paetsch I, Nehrke K, et al.** Rapid and complete coronary arterial tree visualization with magnetic resonance imaging: Feasibility and diagnostic performance. *Eur Heart J* 2005; 26:2313-9. [Medline]
- 23. Babu-Narayan S, Kilner PJ, Li W, et al.** Ventricular fibrosis suggested by cardiovascular magnetic resonance in adults with repaired tetralogy of Fallot and its relationship to adverse markers of clinical outcome. *Circulation* 2006;113:405-13. [Medline]
- 24. Fellows ke, freed M, keane JF, Praagh r, Bernhard wf, Castaneda AC.** Results of Routine preoperative coronary angiography in tetralogy of Fallot circulation 1975; 51: 561-6.

- 25. Dabizzi Rp, Teodori G, Barletta Ga, Caprioli G, Baldrighi G, Baldrighi V.**
Associated coronary and cardiac anomalies in the tetralogy of Fallot. An angiographic study. *Eur Heart J* 1990;11:692–704
- 26. Dupuis C, KachanerJ, Payot M, Freedom Rm, Davignon A.** Cardiologie pédiatrique, 2ème édition FLAMMARION, Médecine-science, 1991 : 327-346
- 27. FRIEDLI B.** Atrésie pulmonaire avec communication inter-ventriculaire. Dupuis C editor, *Cardiopathies congénitales*. Paris: Médecine-Sciences Flammarion; 1991. p. 292–6
- 28. M. Lederlin, V.latrabe, M.Montaudon, O.corneloup, F.laurent.**
TOMODENSITOMETRIE MULTICOUPE ET CARDIOPATHIES CONGENITALES. Unité d'Imagerie Thoracique et cardiovasculaire, Hôpital Haut-Lévêque, CHU Bordeaux
- 29. Dupuis C, Lablanche Jm, Breviere Gm, Rey C.**Atrésies pulmonaires acquises compliquant la tétralogie de Fallot. *Arch Mal Coeur* 1979;72:484–9
- 30. Yves N'da Kouakou N'goran¹, Micesse Tano¹, Fatoumata Traore¹, Inès Angoran¹ et al.**
Abcès cérébral compliquant une cardiopathie congénitale: à propos de 7 cas à l'institut de cardiologie d'Abidjan. *Pan African Medical Journal*. 2015; 22:109
doi:10.11604/pamj.2015.22.109.6910
- 31. Therrien J, Siu Sc, Mclaughlin Pr, Liu Pp, Williams Wg, Webb Gd.** Pulmonary valve replacement in adults late after repair of tetralogy of Fallot: are we operating too late? *J Am CollCardiol*2000;36:1670–5
- 32. Fischbein Ca, Rosenthal A, Fischer Eg, Nadas As, Welchk.** Risk Factors For Brain Abcess In Patients Withcongenital heart disease. *Am JCardiol*1974;34:97–102
- 33. Castaneda Ar Freed Md, Williams Rg, Norwood Wi.** Repair of tetralogy of Fallot in infancy. *J ThoracCardiovascSurg*1977;74:372–81
- 34. Di Donato R, Jonas Ra, Lang P, Rome Jj, Mayer Je, Castaneda AR.** Neonatalrepair of tetralogy of Fallot with and without pulmonary atresia. *J ThoracCardiovascSurg* 1991; 101:126–37
- 35. Pigula Fa, Khalil Pn, Mayer Je, Del Nido Pj, Jonas Ra.** Repair of tetralogy of Fallot in neonates and young infants. *Circulation* 1999;100(supplII):157-61
- 36. Moulton Al, Brenner Ji, Ringel R, Nordenberg A, Berman Ma, Ali S, Burns J.**Classic versus modified Blalock-Taussig shunts in neonates and infants. *Circulation* 1985; 72:1135–44
- 37. Friedli B.**Encycl. Méd. Chiro, 2011, pédiatrie, 32-015-B-10

- 38. Binet J.P., Hvass U., Bruniaux J., Langlois J., Planche C., Et Al.** Correction complète de la tétralogie de Fallot sans ouverture du ventricule droit Arch Mal Coeur 1980 ; 70 : 1185-1192
- 39. Karl Tom R.** Tetralogy of Fallot: Current surgical perspective Ann PediatrCardiol. 2008 Jul-Dec; 1(2): 93–100.
- 40. Rouault F.** Cathétérisme cardiaque, angiographies du petit enfant et l'enfant Encycl Méd Chir, 2003 ; 11-940-A-95.
- 41. Worms A.M, Marçon F.** Cathétérisme interventionnel chez le nourrisson et le nouveau-né. Press Médical, 1995 ; 23 : 271-275.
- 42. Rey C.** Cathétérisme interventionnel chez le nouveau-né et l'enfant Encycl-Méd-Chir , , Cardiologie-Angéiologie, 1995 ; 11 :039-10.
- 43. Murphy Jg, Gersh Bj, Mair Dd, Fuster V, Mcgoon Md, Ilstrup Dm, Et Al.** Long-term outcome in patients undergoing surgical repair of tetralogy of Fallot. N Engl J Med 1993; 329:593–9.
- 44. Hallali P, Davido A, Corone P.** Tétralogie de Fallot : vingt ans d'expérience portant sur 144 cas. Arch Mal Coeur 1989;82:526–33.
- 45. Oberhoensli I, Schorderetd, Laufer D, Rouge Jc, Faidutti B, Friedli B.** Tétralogie de Fallot: Évolution à long terme après une opération correctrice. Schweiz Med Wochenschr 1986;116:1613–6.
- 46. Waian Sa, Liu Pp, Ross Bl, Williams Wg, Webb Gd, Mclaughlin Pr.** Serial follow-up of adults with repaired tetralogy of Fallot. J Am CollCardiol 1992;20:295–300.
- 47. Nollert G, Fischlein T, Bouterwek S, Bshmer C, Klinner W, Reichart B.** Long-term survival in patients with repair of tetralogy of Fallot:36-year follow-up of 490 survivors of the first year after surgical repair. J Am CollCardiol 1997; 30:1374–83.
- 48. Didier D, Ratib O, Lerch R, Friedli B.** Detection and quantification of valvular heart disease with dynamic cardiac MR imaging. Radiographics 2000;20:1279–99
- 49. Ilbawi Mn, Idriss Fs, Deleon Sy, Muster Aj, Gidding Ss, Berry Te, Et Al.** Factors that exaggerate the deleterious effects of pulmonary insufficiency on the right ventricle after tetralogy repair. J Thorac Cardiovasc Surg 1987;93:36–44
- 50. Carvalho Js, Shinebourne EA, Busst O, Rigby MI, Redington AN.** Exercise capacity after complete repair of tetralogy of Fallot: deleterious effects of residual pulmonary regurgitation. Br Heart J 1992;67:470–3

51. **Gatzoulis MA, Till JA, Somerville J, Redington AN.** Mechanoelectrical interaction in tetralogy of Fallot. QRS prolongation relates to right ventricular size and predicts malignant ventricular arrhythmias and sudden death. *Circulation* 1995;92:231–7
52. **Rowe SA, Zahka Kg, Manolio TA, Horneffer PJ, Kidd L.** Lung function and pulmonary regurgitation limit exercise capacity in postoperative tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol* 1991;17:461–6
53. **Ruzylo W, Nihill MR, Mullins CE, Mcamara DG.** Hemodynamic evaluation of 221 patients after intracardiac repair of tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 1974;34:565–76
54. **Warner Kg, Anderson Je, Fulton Dr, Payne Dd, Geggel Rl, Marx Gr.** Restoration of the pulmonary valve reduces right ventricular volume overload after previous repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* 1993;88: 189–97
55. **Niwa K, Siu Sc, Webb Gd, Gatzoulis MA.** Progressive aortic root dilatation in adults late after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* 2002;106:1374–8
56. **Friedli B.** Electrophysiological follow-up of tetralogy of Fallot. *Pediatr Cardiol* 1999;20:326–30
57. **Friedli B.** Troubles du rythme après chirurgie des cardiopathies congénitales. Quelles investigations ? Quel traitement ? *Arch Mal Coeur* 1996;89:351–7
58. **Friedli B, Bolens M, Taktak M.** Conduction disturbances after correction of tetralogy of Fallot: are electrophysiologic studies of prognostic value? *J Am Coll Cardiol* 1988; 11:162–5
59. **Garson Jr A, Randall Dc, Gillette Pc, Smith Rt, Moak Jp, Mcvey P et al.** Prevention of sudden death after repair of tetralogy of Fallot: treatment of ventricular arrhythmias. *J Am Coll Cardiol* 1985;6:221–7
60. **Gillette Pc, Yeoman Ma, Mullins Ce, Mcnamara Dg.** Sudden death after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* 1977; 56:566–71
61. **Quattlebaum Tg, Varghese Pj, Neill Ca, Donahop Js.** Sudden death among postoperative patients with tetralogy of Fallot. *Circulation* 1976;54:289–93
62. **Cullen S, Celermajer Ds, Franklin Rc, Hallidie-Smith Ka, Deanfield Je.** Prognostic significance of ventricular arrhythmia after repair of tetralogy of Fallot: a 12-year prospective study. *J Am Coll Cardiol* 1994; 23:1151–5.
63. **Vaksmann G, Fournier A, Davignon A, Ducharme GL, Fourn JC.** Frequency and prognosis of arrhythmias after operative "correction" of tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 1990;66:346–9

64. **Gonska BD, Cao K, RaabJ, Eigster G, Kreuzer H.** Radiofrequency catheterablation of right ventricular tachycardia late after repair of congenital heartdefects. *Circulation* 1996;94:1902–8
65. **Gatzoulis MA, Till JA, Redington AN.** Depolarization- repolarizationinhomogeneity after repair of tetralogy of Fallot. The substrate for malignantventricular tachycardia? *Circulation* 1997;95:401–4
66. **Dr Dauphin C, Pr Lusson J-R.** Transposition des gros vaisseaux : Prise en charge néonatale ; CHU Clermont-Ferrand
67. **Pr Baron.** Consultation chirurgicale anténatalepour transposition des gros vaisseaux, chirurgie cardiaque pédiatrique Nantesle mans 15/01/2016
68. **Jalal Z.** tronc artériel commun, Cardiopathies congénitales de l'enfant et de l'adulte Hôpital cardiologique Haut Lévêque Pessac, CHU Hôpitaux de Bordeaux
69. www.Cardiologiedesenfants.be les principales malformations congénitales du cœur chez l'enfant, TRONC ARTERIEL COMMUN.
70. **Tiritilli A, Iaria P, Viard P, Sayah S, Benali T, Martis S et al.** La maladie d'EbsteinActualités, Cardiologie - Cardinale • Octobre 2012 ,6:51
71. **Kastor JA, Goldreyer BN, Josephson ME et al.**Electrophysiology. Characteristics of Ebstein's anomaly of the tri-cuspid valve. *Circulation* 1975; 52: 987-95
72. **Attenhofer JCH, Connolly HM, O'Leary PW et al.** Left heart lesions in patients with Ebstein anomaly. *Mayo ClinProc*2005 ; 80 : 361-8
73. **Thambo JB, Jimenez M, Espil G et al.**Ebstein'sanomaly. *Arch Mal Cœur Vaiss* 2002 ; 95 : 1104-11.
74. **Sidi D.**Atrésie tricuspide. Encyclopédie Orphanet. Novembre 2004.
<http://www.orpha.net/data/patho/FR/fr-tricus.pdf>
75. www.Cardiologiedesenfants.be les principales malformations congénitales du cœur chez l'enfant,ATRESIE TRICUSPIDE AVEC STENOSE PULMONAIRE COURS.
76. www.Cardiologiedesenfants.be les principales malformations congénitales du cœur chez l'enfant,les ventricules uniques
77. **Almawazini AM.** Congenital heart disease in south-west Saudi Arabia. *Saudi Med.J* .2011. 322(2):195-196
78. **Bhardwaj R.** Epidemiology of Congenital Heart Disease in India, *Congenital Heart Disease* Volume 10, Issue 5, pages 437–446, September/October 2015

- 79. Bensaleh M.** Cardiopathies congénitales : expérience du service de réanimation pédiatrique, Archives de pédiatrie, Volume 17, Issue 6, Supplément 1 ; Juin 2010, P 174, doi:10.1016/S0929-693X(10)70891-5.
- 80. Lamaachi K.** La chirurgie palliative des cardiopathies congénitales, Marrakech th, med N° 124/2011-115p.
- 81. Daou H.** Etude prospective des cardiopathies congénitales entre 0 et 2 mois au service de Réa-pédiatrie de l'hôpital Gabriel Touré, à propos de 51 cas, Th, Med. Bamako, 2008-65p
- 82. Atwa ZT, Safar HH.** Outcome of congenital heart diseases in Egyptian children: Is there gender disparity?, Egypt Pediatr Assoc Gazette (2014), <http://dx.doi.org/10.1016/j.epag.2014.03.001>
- 83. OuldZein H.** Cardiopathies congénitales rencontrées en consultation de cardiologie pédiatrique en Mauritanie, Tunisie médicale, 2006, 84 : 477-479
- 84. Tazanni A.** Epidémiologie des cardiopathies congénitales à l'hôpital d'enfants du CHU de Rabat, Thèse de médecine Rabat. 1999 N° 14.
- 85. Lahlou I.** Profil épidémiologique des cardiopathies congénitales au Maroc. Thèse de médecine Rabat 2001 N° 158.
- 86. Nazari P.** Prevalence of Congenital Heart Disease: A Single Center Experience in Southwestern of Iran, Global Journal of Health Science; 8 November 2016, 8106-3
- 87. Majeed-Saidan AM.** Effect of consanguinity on birth defects in Saudi women: Results from a nested case-control study, Clinical and molecular tetralogy 2, February 2015, 103: 100-4
- 88. Coulibaly A.** Cardiopathies congénitales cardiopathies juvéniles des enfants de 0 à 10 ans au service cardiologie de l'hôpital Gabriel Touré et de L'hôpital mère enfant le Luxembourg. Thèse Med
- 89. -Hakkou J.** La tétralogie de Fallot : Etude épidémiologique. (Expérience du service de cardiologie B, à propos de 102 cas (1997-2006). [Thèse de Médecine]. Université Mohamed V Faculté de Médecine et de Pharmacie de Rabat. N° 361, 2006, Rabat
- 90. -Saad A.** Tétralogie de Fallot à Casablanca (à propos de 140 cas) [Thèse de médecine]. N° 56, 2005, Casablanca
- 91. Piechaud JF, Delogu AB, Iserin L.** Traitement palliatif de la tétralogie de Fallot par dilatation infundibulo-pulmonaire percutanée. Etude de 40 cas. Archives des Maladies du Cœur et des Vaisseaux 1994 ; 87 : 573-9.

92. **McKenzie ED**, The Blalock-Taussig Shunt Revisited: A Contemporary Experience, (J Am CollSurg 2013;216:699e706, doi:10.1016/j.athoracsur.2007.06.067
93. **Nakashima K**, Pulmonary Annulus Growth After the Modified Blalock-Taussig Shunt in Tetralogy of Fallot, Ann ThoracSurg 2014;98:934–40
94. **Jamal S**. Blalock–Taussig Shunt: Experience from the Developing World, Heart, Lung and Circulation 2002; 11: 152–156
95. **Abid A**. anastomoses systémico-pulmonaires dans la tétralogie de Fallot, Tunisie médicale, 1993, 71, 10, 475-481
96. **Khattab B**. Approche préopératoire par cathétérisme cardiaque de la tétralogie de Fallot : à propos de 60 cas. [Thèse]. Rabat : Université Mohamed V Faculté de Médecine et de Pharmacie de Rabat ; 2009. 159p
97. **ChauvaudS**. Chirurgie palliative de la tétralogie de Fallot et des atrésies pulmonaires à septum interventriculaire ouvert, EcycMédChir, 2003, 42-810
98. **Fraser CD**. Tetralogy of Fallot : surgical management individualized to patient. Ann ThoracSurg2001 ; 71 :1556-1563.
99. **Van Arsdell GS**. What is the optimal age of repair of tetralogy of Fallot? Circulation 2000; 102
100. **Mohan VR**. Results of 102 cases of complete repair of congenital heart defects in patients weighing 700 to 2500 grams. The Journal of thoracic and cardiovascular surgery. 1999;117(2):324-31
101. **JahangiriM**. Does the Modified Blalock-Taussig Shunt Cause Growth of the Contralateral Pulmonary Artery?, Ann ThoracSurg 1999;67:1397–9
102. **DianiS**. chirurgie des cardiopathies congénitales : expérience du service de chirurgies cardiovasculaire B : A propos de 230 cas, these de médecine Rabat 2006
103. **Williams JA**. Two Thousand Blalock-TaussigShunts:A Six-Decade Experience, Ann ThoracSurg 2007;84:2070 –5

Si oui nom du médicament :.....

Dose :....mg/jour

Voie:/...../ 0=orale 1=intraveineuse

Durée :.....jours

-corticoïde:/...../ 0=oui 1=non 99=non déterminé

Si oui nom du médicament :.....

Dose :.....mg/jour

Voie:/...../ 0=orale 1=intraveineuse 2=intramusculaire

-Intubation /ventilation:/...../ 0=oui 1=non 99=non déterminé

-traitement martial:/...../ 0=oui 1=non 99=non déterminé

-Aspirine :/...../ 0=oui 1=non 99=non déterminé

Si oui nom du médicament :.....

Dose :.....mg/jour

Voie:/...../ 0=orale 1=intraveineuse 2=intramusculaire

3. ANTECEDENTS

-Statut vaccinal:/...../ 0=à jour 1=ne pas à jour 99=non déterminé

-Fratrie :...../.....

-Prématurité:/...../ 0=oui 1=non 99=non déterminé

-Consanguinité:/...../ 0=oui 1=non

-Chirurgicaux:/...../ 0=opéré 1=jamais été opéré 99=non déterminé

-ATCD de cardiopathie familiale:/...../ 0=oui 1=non 99=non déterminé

-Maladies maternelles :

Diabète:/...../ 0=oui 1=non 99=non déterminé

Toxique:/...../ 0=oui 1=non 99=non déterminé

Infection:/...../ 0=oui 1=non 99=non déterminé

Irradiation:/...../ 0=oui 1=non 99=non déterminé

Prises médicamenteuse:/...../ 0=oui 1=non 99=non déterminé

-morphotype:/...../ 0=normal 1=Trisomie 18 2=digeorge 3=Syndrome de Turner

4. EXAMENS CLINIQUES

1) Signes généraux

-Poids :....kg 99=non déterminé

-Taille :.....cm 99=non déterminé

-Pression artérielle :...../.....mm hg 99=non déterminé

-Fréquence cardiaque :.....bats/min 99=non déterminé

-Fréquence respiratoire :.....c/min 99=non déterminé

-Saturation périphérique en oxygène :.....% 99=non déterminé

-périmètre crânien :.....cm 99=non déterminé

-pli de dénutrition:/...../ 0=oui 1=non 99=non déterminé

-hippocratisme digital:/...../ 0=oui 1=non 99=non déterminé

-Cyanose:/...../ 0=oui 1=non 99=non déterminé

2) Inspection :

-Déformation thoracique:/...../ 0=oui 1=non 99=non déterminé

-Turgescence jugulaire:/...../ 0=oui 1=non 99=non déterminé

-Tête dysmorphie faciale:/...../ 0=oui 1=non 99=non déterminé

-fente labiale et/ou palatine:/...../ 0=oui 1=non 99=non déterminé

-Malformation évidente:/...../ 0=oui 1=non 99=non déterminé

Si oui:/.../ 0= oculaire 1=digestive 2=urogénital 3=osseuse

-Autres à préciser :.....

3) Palpation :

- Frémissement:/...../ 0=oui 1=non 99=non déterminé
- Choc de pointe:/...../ 0=oui 1=non 99=non déterminé
- Signe de Harzer:/...../ 0=oui 1=non 99=non déterminé
- Vibrations vocales:/...../ 0=oui 1=non 99=non déterminé

4) Auscultation

Cardiaque

- souffle systolique:/..../ 0=oui 1=non 99=non déterminé
Si oui foyer:/...../ 0=mitral 1=aortique 2=pulmonaire 3=tricuspide
- souffle diastolique:/...../ 0=oui 1=non 99=non déterminé
Si oui foyer:/...../ 0=mitral 1=aortique 2=pulmonaire 3=tricuspide
- souffle continu:/...../ 0=oui non 99=non déterminé
Si oui foyer:/...../ 0=mitral 1=aortique 2=pulmonaire 3=tricuspide
- BDC assourdi:/...../ 0=oui 1=non 99=non déterminé
- Galop:/...../ 0=oui 1=non 99=non déterminé
- Tachycardie:/...../ 0=oui 1=non 99=non déterminé
- Trouble du rythme:/...../ 0=oui 1=non 99=non déterminé

Pulmonaire

- Râles crépitant:/...../ 0=oui 1=non 99=non déterminé
- Murmures vésiculaires:/..../ 0=oui 1=non 99=non déterminé

5) Examen abdominal

- Hépatomégalie:/...../ 0=oui 1=non 99=non déterminé
- Splénomégalie:/...../ 0=oui 1=non 99=non déterminé

5. EXAMENS PARACLINIQUES

A - BIOLOGIE : 0=fait 1=non fait

- Glycémie :.....mmol/l
- créatinine :.....mmol/l
- VS
- CRP
- Groupe-rhésus :.....
Hémogramme :
 - Globules rouges :.....10/mm³
 - Taux d'hémoglobine :.....g/dl
 - Taux hématocrite :.....%
 - Plaquettes :.....10/mm
 - Globules blancs :..... 10/mm
- Bilan d'hémostase : fait=0 non fait=1
- TP :.....%
- TCK :.....%
- Sérologies :
 - HIV:/...../ 0=positive 1=négative 99=non déterminé
 - AgHbs:/...../ 0=positive 1=négative 99=non déterminé

B - ELECTROCARDIOGRAMME

- 0=fait 1=non fait 99=non déterminé
- hypertrophie ventriculaire droite:/...../ 0=oui 1=non
- hypertrophie ventriculaire gauche:/...../ 0=oui 1=non
- hypertrophie auriculaire droite :/...../ 0=oui 1=non
- hypertrophie auriculaire gauche:/...../ 0=oui 1=non
- Fréquence cardiaque:/...../ 0=normal 1=tachycardie 2=bradycardie

- rythme sinusal:/...../ 0=oui 1=non
- rythme régulier:/...../ 0=oui 1=non
- Axe:/...../ 0=droit 1=gauche 2=normal
- Troubles de conduction:/...../ 0=oui 1=non

C - RADIOGRAPHIE DU THORAX DE FACE

0=fait 1=non fait 99=non déterminé

- Indice cardio-thoracique:/...../ 0=normal 1=cardiomégalie
- Silhouette cardiaque:/...../ 0=normal 1=cœur en sabot 2=cœur en œuf
- Parenchyme pulmonaire:/...../ 0=normal 1=hypo vascularisé 2=hyper vascularisé

D - ECHOGRAPHIE CARDIAQUE

0=fait 1=non fait 99=non déterminé

- Tétralogie de Fallot:/...../ 0=oui 1=non
- Ventricule unique:/...../ 0=oui 1=non
- Sténose pulmonaire:/...../ 0=oui 1=non
- Cardiopathie complexe:/...../ 0=oui 1=non
- Atrésie tricuspide:/...../ 0=oui 1=non
- Transposition de vaisseaux:/...../
- cardiopathie complexe:/...../ 0=oui 1=non
- oreillettes uniques
- communication interventriculaire:/...../ 0=oui 1=non
- Autres à préciser :

E-CATHETERISME CARDIAQUE ET ANGIOCARDIOGRAPHIE

0=fait 1=non

- Résultats :
- Voie :

F-IMAGERIE PAR RESONNANCE MAGNETIQUE

0=fait 1=non fait

6. TRAITEMENT CHIRURGICAL

- Voie d'abord:/...../ 0=thoracotomie gauche 1=thoracotomie droite 2=sternotomie
- Chirurgie:/...../ 0=palliative 1=curative 2=les deux
- Chirurgie:/...../ 0=cœur fermé 1=cœur ouvert

CHIRURGIE PALLIATIVE :

0=oui 1=non

- Age au moment de la chirurgie:.....mois
- Type:/...../ 0=BLALOCK-TAUSSIG 1=BLALOCK-TAUSSIG Modifier
- 2=POTTS 3=WATTERSON

CHIRURGIE CURATIVE:

0=oui 1=non

- Age au moment de la chirurgie:.....mois
- Précédé par chirurgie palliative:/...../ 0=oui 1=non
- Intervalle entre les 2 chirurgies :.....mois
- Modalité de la chirurgie :

7. EVOLUTION

-SUIVI POST-OPERATOIRE IMMEDIATE

-Complication liée à la chirurgie :

- Hémorragie:/...../ 0=oui 1=non
- Hématome:/...../ 0=oui 1=non
- pneumothorax:/...../ 0=oui 1=non
- pleurésie:/...../ 0=oui 1=non

Prise en charge chirurgicale des cardiopathies congénitales cyanogènes au Mali avant l'avènement de la C.E.C dans le service de chirurgie « B » CHU Point-G

- Mediastinite:/...../ 0=oui 1=non
- SatO2 :.....%
- fonctionnel :
 - cyanose:/...../ 0=oui 1=non
 - Dyspnée:/...../ 0=oui 1=non
 - Malaise:/...../ 0=oui 1=non
 - squatting:/...../ 0=oui 1=non
 - Décès:/...../ 0=oui 1=non
- Durée de séjour à l'hôpital :.....jours
- 6MOIS :
 - Décès:/...../ 0=oui 1=non
 - perdu de vue:/...../ 0=oui 1=non
 - fonctionnel :
 - cyanose:/...../ 0=oui 1=non
 - Dyspnée:/...../ 0=oui 1=non
 - Malaise:/...../ 0=oui 1=non
 - squatting:/...../ 0=oui 1=non
 - saturation en O2:.....%
 - Rehospitalisation:/...../ 0=oui 1=non
 - Si oui
 - motif :.....
 - lieu :.....
 - durée
 - Hémogramme : 0=fait 1=non fait
 - Globules rouges :.....10/mm³
 - Taux d'hémoglobine :.....g/dl
 - Taux hématocrite :.....%
- 1ANS :
 - Décès:/...../ 0=oui 1=non
 - perdu de vue:/...../ 0=oui 1=non
 - fonctionnel :
 - cyanose:/...../ 0=oui 1=non
 - Dyspnée:/...../ 0=oui 1=non
 - Malaise:/...../ 0=oui 1=non
 - squatting:/...../ 0=oui 1=non
 - saturation en O2:.....%
 - Rehospitalisation:/...../ 0=oui 1=non
 - Si oui -motif :.....
 - lieu :.....-durée :.....jours
 - Hémogramme : 0=fait 1=non fait
 - Globules rouges :.....10/mm³
 - Taux d'hémoglobine :.....g/dl
 - Taux hématocrite :.....%
- SURVIE :
 - Date de dernière consultation:.../.../....
 - Décès:/...../ 0=oui 1=non
 - perdu de vue:/...../ 0=oui 1=non
 - fonctionnel :
 - cyanose:/...../ 0=oui 1=non

Prise en charge chirurgicale des cardiopathies congénitales cyanogènes au Mali avant l'avènement de la C.E.C dans le service de chirurgie « B » CHU Point-G

- Dyspnée:/...../ 0=oui 1=non
- Malaise:/...../ 0=oui 1=non
- squatting:/...../ 0=oui 1=non
- saturation en O2:.....%
- Rehospitalisation:/...../ 0=oui 1=non
- Si oui
 - motif :.....
 - lieu :.....
 - durée :.....jours
- Hémogramme : 0=fait 1=non fait
- Globules rouges :.....10/mm³
- Taux d'hémoglobine :.....g/dl
- Taux hématocrite :.....%

Fiche signalétique

NOM : YATERA

PRENOM : Demba

E-mail : yaterademba@yahoo.fr **Tel :** (00223) 76 15 42 90

TITRE DE LA THESE : Prise en charge chirurgicale des cardiopathies congénitales cyanogènes au Mali avant l'avènement de CEC dans le service de chirurgie B au CHU du point-G.

ANNEE ACADEMIQUE : 2018-2019

VILLE DE SOUTENANCE : Bamako

LIEU DE DEPOT : Bibliothèque FMOS

PAYS D'ORIGINE : MALI

SECTEUR D'INTERET : Chirurgie cardiaque, Cardiologie

But : Etudier les cardiopathies congénitales cyanogènes.

Méthodes : Il s'agissait d'une étude rétrospective, descriptive portant sur la prise en charge chirurgicale des cardiopathies congénitales cyanogènes dans le service de chirurgie B au CHU du point-Gallant du 1^{ère} Janvier 2011 au 31 Décembre 2017

Résultats :

Au cours de notre étude, nous avons recensé et opéré 17 cas de cardiopathies congénitales cyanogènes qui ont représenté 21% des cardiopathies congénitales opérées (82cas) et 0,73% de toutes les interventions chirurgicales (2322 cas).

L'âge moyen de nos patients au moment de l'intervention chirurgicale était de 5,18 ans.

Le sexe ratio était de 1,42.82,35% des patients résidaient à Bamako. L'ethnie peulh était la plus représentée (35%). La consanguinité a été retrouvée chez (35,29%) des patients. La durée moyenne de suivi de nos patients entre le diagnostic et la prise chirurgicale était de 5 ans. La cyanose a été le mode de découverte le plus fréquent (58,82%). (58,82%) des malades avaient présenté au moins une fois un malaise anoxique. La polyglobulie a été notée chez 94%. La tétralogie de Fallot régulière était la plus fréquente (47%). En termes de chirurgie sur 17 cas, 16 interventions de Blalock-Taussig modifié (94%) et un cas d'abstention chirurgicale (6%) ont été réalisées. La thoracotomie latérale gauche était la voie d'abord chirurgicale la plus utilisée (82,35%). La durée moyenne d'intervention chirurgicale était de 2h14minutes. Les suites opératoires ont été simples chez (76,47%). Une amélioration de la saturation en O₂ qui est passé en moyenne de 72% avant l'opération à 92% après l'opération, une régression des signes de cyanose. La morbidité était de (23,5%). La mortalité globale était de (17%) (3 patients). Les patients décédés étaient tous du sexe féminin, âgées de plus de 10 ans.

Conclusion : Cette étude a montré que l'intervention de Blalock-Taussig modifié garde tout son intérêt dans la prise en charge des cardiopathies congénitales cyanogènes avec un faible de mortalité à court terme. Mais l'amélioration du plateau technique en vue de la chirurgie à cœur ouvert sera un atout dans le traitement définitif et curatif de ces enfants

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.

Admis 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 la conception.

Même sous la menace, je n'admettrai pas de faire usage de mes connaissances médicales contre les lois de l'humanité.

Respectueux et reconnaissant envers mes maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leur père.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses.

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque.

Je le jure !