


UNIVERSITÉ CHEIKH ANTA DIOP DE DAKAR



FACULTÉ DE MÉDECINE, DE PHARMACIE ET D'ODONTOLOGIE



ANNÉE 2018

N°197

**PROFIL ÉPIDÉMIOLOGIQUE ET CLINIQUE DES CARDIOPATHIES
CONGÉNITALES AUX URGENCES DE L'HÔPITAL POUR ENFANTS DE
DIAMNIADIO [ÉTUDE RÉTROSPECTIVE ET DESCRIPTIVE]
à propos de 55 cas colligés du 1^{er} octobre 2015 au 30 septembre 2017**

MÉMOIRE

**POUR OBTENIR LE DIPLÔME D'ÉTUDES SPÉCIALISÉES DE PÉDIATRIE
PRÉSENTÉ ET SOUTENU PUBLIQUEMENT**

Le 16/08/ 2018

Par Dr. Yassin MOHAMED GAAS

né le 08 décembre 1979 à Saint-Étienne (France)

MEMBRES DU JURY

PRÉSIDENT :	M. Saliou	DIOUF	Professeur
MEMBRES :	M. Assane	SYLLA	Professeur
	M. Papa Moctar	FAYE	Maître de Conférences Agrégé
DIRECTEUR DE MÉMOIRE :	M. Amadou Lamine	FALL	Maître de Conférences Agrégé
CO-DIRECTEUR DE MÉMOIRE:	M. Idrissa	BASSE	Maître -Assistant

REMERCIEMENTS

AU NOM DE DIEU

LE TOUT MISÉRICORDIEUX LE TRÈS MISÉRICORDIEUX

Je remercie ALLAH, il n'y a d'autre divinité qu'ALLAH Seul sans associé, ALLAH est Le Plus Grand dans toute Sa grandeur. La louange est à ALLAH en abondance. Gloire et Pureté à ALLAH, Maître des Univers. Il n'est de puissance ni de force que par ALLAH, Le Puissant, Le Sage.

Puis, je remercie mes parents. La largesse de leur amour et la grandeur de leur sacrifice me dépasseront pour toujours.

Je remercie toute la grande famille : mes oncles et mes tantes, mes frères et mes sœurs, mes cousins et cousines pour leur amour si important et leurs invocations.

Je remercie Madame pour son encouragement si précieux.

Je remercie tout le corps professoral et les enseignants du DES de Pédiatrie durant toutes ces belles années de formation au Sénégal.

Je remercie tout le corps médical, paramédical et administratif des hôpitaux et des services pédiatriques pour leur accueil et leur appui durant mes stages.

À tous ceux qui ont participé de près ou de loin à l'élaboration de ce travail, je les remercie.

À nos maîtres et juges :

À NOTRE MAITRE ET JUGE, PRÉSIDENT DU

JURY LE PROFESSEUR SALIOU DIOUF

C'est un grand honneur que vous nous faites en acceptant de présider ce jury malgré vos nombreuses sollicitations. Vos qualités scientifiques et votre simplicité restent pour nous une source d'inspiration et d'admiration.

Veillez trouver ici l'expression de notre profonde reconnaissance.

À NOTRE MAITRE ET JUGE

LE PROFESSEUR ASSANE SYLLA

Votre sens de la rigueur scientifique et vos enseignements expriment votre souci constant du travail bien fait. C'est un grand honneur de vous avoir parmi notre jury.

Veillez trouver ici cher maître, toute l'expression de notre gratitude et notre profonde admiration.

À NOTRE MAITRE ET JUGE

LE PROFESSEUR PAPA MOCTAR FAYE

Cher maître, nous avons été impressionnés par votre simplicité et votre humanisme. Votre respect de la vie humaine et vos compétences font de vous une personne admirée.

Veillez, cher maître, trouver ici l'expression de notre haute considération.

À NOTRE MAÎTRE ET DIRECTEUR DE

THÈSE LE PROFESSEUR AMADOU

LAMINE FALL

C'est un très grand honneur que vous nous avez fait en acceptant spontanément d'encadrer et de diriger ce travail malgré vos multiples occupations. Votre simplicité et vos immenses qualités scientifiques nous ont très profondément marqués et sont pour nous un motif d'admiration et un but à atteindre.

C'est ici l'occasion pour nous, cher maître, de vous exprimer nos sincères remerciements et notre profonde reconnaissance.

À NOTRE CO-DIRECTEUR DE

THÈSE LE DOCTEUR IDRISSE

BASSE

Tout au long de notre séjour à l'HED, nous n'avons en aucun moment manqué de votre assistance et de votre encadrement. Nous ne vous remercierons jamais assez pour votre disponibilité et tous les efforts fournis lors de la réalisation de ce travail, qui d'ailleurs est le vôtre.

Permettez-nous cher maître de vous exprimer toute notre gratitude et notre plus grand attachement.

SOMMAIRE

<u>Abréviations</u>	<u>6</u>
<u>Liste des figures</u>	<u>8</u>
<u>Liste des tableaux</u>	<u>9</u>
<u>INTRODUCTION</u>	<u>11</u>
<u>PARTIE 1:GÉNÉRALITÉ</u>	<u>14</u>
1 ÉPIDÉMIOLOGIE	15
1.1 DEFINITIONS	15
1.2 LA PROBLEMATIQUE DE L'ÉPIDÉMIOLOGIE DES CC.....	15
1.3 ÉPIDÉMIOLOGIE DESCRIPTIVE	16
1.3.1 <i>Incidence et prévalence dans le monde</i>	16
1.3.2 <i>Prévalence selon les revenus</i>	17
1.3.3 <i>Prévalence selon l'âge de révélation</i>	17
1.3.4 <i>Le sex ratio</i>	18
1.3.5 <i>La mortalité</i>	18
1.4 ÉPIDÉMIOLOGIE ANALYTIQUE.....	19
1.4.1 <i>Causes et facteurs de risque</i>	19
1.4.2 <i>Fréquence des CC</i>	21
2 EMBRYOLOGIE	21
3 HÉMODYNAMIQUE CARDIAQUE	23
3.1 PÉRIODE ANTÉNATALE.....	23
3.2 POST NATALE	24
4 CLASSIFICATION DES CARDIOPATHIES CONGÉNITALES	24
4.1 CLASSIFICATION PHYSIOLOGIQUE	24
4.1.1 <i>Shunts gauche-droite</i>	25
4.1.2 <i>Malformations obstructives</i>	25
4.1.3 <i>Cardiopathies congénitales cyanogènes (CCC)</i>	26
4.1.4 <i>Cardiopathies complexes</i>	26
4.2 CLASSIFICATION ANATOMIQUE DES C.C.....	26
4.2.1 <i>Les anomalies extracardiaques</i>	26
4.2.2 <i>Les anomalies intracardiaques</i>	27
4.3 CARDIOPATHIES CONGÉNIALES GRAVES (CCG).....	27
5 DIAGNOSTIC DES CARDIOPATHIES CONGÉNITALES	28

5.1	CARDIOPATHIES CONGENITALES AVEC SHUNT GAUCHE DROITE	28
5.1.1	<i>La communication interventriculaire (CIV)</i>	28
5.1.1.1	Définitions	28
5.1.1.2	Classifications anatomique et physiopathologique.....	28
5.1.1.3	Manifestations cliniques	29
5.1.1.4	Examens paracliniques	29
5.1.2	<i>la communication interauriculaire (CIA)</i>	31
5.1.2.1	Définition	31
5.1.2.2	Manifestations cliniques	31
5.1.2.3	Examens paracliniques	32
5.1.3	<i>Canal atrio-ventriculaire</i>	32
5.1.3.1	Définition	32
5.1.3.2	Manifestations cliniques	33
5.1.3.3	Examens paracliniques	33
5.1.4	<i>La persistance du canal artériel (PCA)</i>	33
5.1.4.1	Définition	33
5.1.4.2	Manifestations cliniques	33
5.1.4.3	Examens paracliniques	34
5.2	CARDIOPATHIES CONGÉNITALES CYANOGENÈS (CCC)	34
5.2.1	<i>la tétralogie de Fallot (T4F)</i>	34
5.2.1.1	Définition	34
5.2.1.2	Manifestations cliniques	35
5.2.1.3	Examens paracliniques	35
5.2.2	<i>Transposition des gros vaisseaux (TGV)]</i>	36
5.2.2.1	définition.....	36
5.2.2.2	Manifestations cliniques	37
5.2.2.3	Examens paracliniques	37
5.2.3	<i>Autres CCC</i>	37
5.2.3.1	Atrésie pulmonaire à septum ouvert (APSO).....	37
5.2.3.2	Sténose pulmonaire critique (sévère)	37
5.3	AUTRES TYPES DE CARDIOPATHIES CONGENITALES	38
5.4	DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL.....	39
5.4.1	<i>Période néonatale</i>	39
5.4.2	<i>En dehors de la période néonatale</i>	39
5.5	DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE.....	40
6	MESURES THÉRAPEUTIQUES GÉNÉRALES	40
6.1	TRAITEMENT MEDICAL.....	40
6.1.1	<i>Buts</i>	40
6.1.2	<i>Moyens</i>	40
6.1.2.1	Les mesures générales	40

6.1.2.2	Les moyens médicamenteux	40
6.1.2.3	Moyens de réanimations.....	42
6.1.3	<i>les indications</i>	43
6.1.3.1	le choc cardiogénique.....	43
6.1.3.2	Insuffisance cardiaque chronique	45
6.1.3.3	crise hypoxique	45
6.2	TRAITEMENT CHIRURGICAL	45
6.2.1	<i>Traitement curatif des principales CC</i>	45
6.2.1.1	Shunt gauche-droite	45
6.2.1.2	Cardiopathies cyanogènes.....	46
6.2.2	<i>Traitement chirurgical palliatif</i>	48
6.3	PRÉVENTION.....	49
6.3.1	<i>La prévention primaire</i>	49
6.3.2	<i>La prévention secondaire</i>	49
6.3.3	<i>La prévention tertiaire</i>	49

PARTIE 2: TRAVAIL PERSONNEL 50

1	MÉTHODOLOGIE	51
1.1	CADRE D'ÉTUDE.....	51
1.1.1	<i>Le personnel et les locaux</i>	51
1.1.2	<i>Activités et parcours du patient au SAU</i>	52
1.2	TYPE D'ÉTUDE ET PÉRIODE D'ÉTUDE	54
1.3	POPULATION D'ÉTUDE.....	54
1.3.1	<i>Critères d'inclusion</i>	54
1.3.2	<i>Critères de non-inclusion</i>	54
1.4	COLLECTE DES DONNÉES.....	54
1.5	TRAITEMENT ET ANALYSE DES DONNÉES	55
2	RÉSULTATS	56
2.1	RESULTATS DESCRIPTIFS	56
2.1.1	<i>Sur le plan épidémiologique</i>	56
2.1.1.1	Fréquence hospitalière	56
2.1.1.2	Répartition des patients selon l'âge à l'admission	56
2.1.1.3	Répartition selon le sexe.....	57
2.1.1.4	Répartition des patients selon le mois d'admission au SAU	57
2.1.1.5	Répartition selon le lieu de résidence des parents.....	57
2.1.1.6	Répartition des enfants selon le mode d'admission.....	58
2.1.1.7	Répartition des enfants selon le niveau de la structure référente	58

2.1.1.8	Répartition des enfants selon le motif de référence	59
2.1.1.9	Répartition des admis selon la zone géographique du centre référent	59
2.1.1.10	Répartition selon la parité de la mère	61
2.1.1.11	Répartition des patients selon l'âge de la mère	61
2.1.1.12	Répartition selon l'existence d'une consanguinité parentale	62
2.1.1.13	Réalisation d'échographie obstétricale anténatale	62
2.1.2	<i>Données cliniques</i>	63
2.1.2.1	Signes et symptômes à l'admission	63
2.1.2.2	Répartition des patients selon la saturation périphérique	65
2.1.2.3	Répartition des patients selon les indices anthropométriques	65
2.1.3	<i>Données paracliniques</i>	66
2.1.3.1	Radiographie du thorax	66
2.1.3.2	Répartition des enfants selon les conclusions des échocardiographies	66
2.1.3.3	HTAP à l'échographie cardiaque	67
2.1.3.4	Répartition des patients selon les malformations ou syndromes	68
2.1.3.5	Bilan polymalformatif	68
2.1.4	<i>Bilan biologique</i>	69
2.1.5	<i>Répartition des patients selon le diagnostic retenu</i>	69
2.1.6	<i>Traitement</i>	70
2.1.6.1	Répartition des patients selon le traitement médical réalisé à l'hôpital	70
2.1.6.2	Répartition selon le type d'oxygénation	71
2.1.7	<i>Évolution</i>	71
2.1.7.1	Complications au cours d'hospitalisation	71
2.1.7.2	Évolution en fin d'hospitalisation	72
2.2	RÉSULTATS ANALYTIQUES	72
2.2.1	<i>CIV isolée</i>	72
2.2.2	<i>CIA isolée</i>	74
2.2.3	<i>CIV et CIA associées</i>	75
2.2.4	<i>CIV et PCA associées</i>	77
2.2.5	<i>PCA isolée</i>	79
2.2.6	<i>Tétralogie de Fallot (T4F)</i>	80
2.2.7	<i>Sténose pulmonaire (SP)</i>	82
2.2.8	<i>Cardiopathies congénitales graves (CCG)</i>	84

<u>PARTIE 3: DISCUSSION</u>	<u>86</u>
1. LES LIMITES DE NOTRE TRAVAIL	87
2. DONNÉES ÉPIDÉMIOLOGIQUES	87
2.3 FREQUENCE HOSPITALIERE.....	87
2.4 LIEUX DE RESIDENCE DES PARENTS.....	88
2.5 L'ÂGE D'ADMISSION	88
2.6 LE SEX RATIO	89
2.7 LA PARITE DE LA MERE ET L'AGE MATERNEL	90
2.8 L'EXISTENCE D'UNE CONSANGUINITÉ PARENTALE.....	90
3. DONNÉES CLINIQUES	91
3.1 LES PRINCIPAUX SIGNES CLINIQUES A L'ADMISSION.....	91
3.2 LES SYNDROMES DYSMORPHIQUES OU AUTRES MALFORMATIONS CONGENITALES	92
4. TYPES DE CARDIOPATHIES	93
4.1 CARDIOPATHIES CONGENITALES A SHUNT GAUCHE-DROITE	93
4.1.1 CIV	93
4.1.2 PCA isolée.....	94
4.1.3 Cardiopathies congénitales cyanogènes (CCC).....	94
4.1.4 Cardiopathies avec obstacle d'éjection du ventricule droit	94
4.1.5 Cardiopathies congénitales graves (CCG)	95
4.1.6 Répartition des patients selon la présence de l'HTAP	96
4.1.7 Les motifs d'hospitalisation	97
5. LE TRAITEMENT MÉDICAL	99
<u>CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS</u>	<u>100</u>
<u>BIBLIOGRAPHIE</u>	<u>104</u>
<u>FICHE D'ENQUÊTE</u>	<u>113</u>

LISTE DES ABRÉVIATIONS

2D :	mode bidimensionnel
3D :	mode tridimensionnel
APSI:	atrésie pulmonaire à septum intact
APSO :	atrésie pulmonaire à septum ouvert
AT:	atrésie tricuspide
B2 :	2 ^e bruit cardiaque
CAV:	canal atrio-ventriculaire
CC:	cardiopathies congénitales
CCC:	cardiopathies congénitales cyanogènes
CCNC:	cardiopathies congénitales graves
CCNC:	cardiopathies congénitales non cyanogènes
CEC :	circulation extracorporelle
CIA:	communication interauriculaire
CIV :	communication interventriculaire
CoA:	coarctation aortique
DTC :	vaccin contre tétanos, coqueluche et diphtérie
ECG :	électrocardiogramme
EICG :	espace intercostal gauche
Hib :	vaccin contre Haemophilus influenzae type b
HTAP :	hypertension artérielle pulmonaire
hypoVG :	hypoplasie du ventricule gauche
IEC :	inhibiteur de l'enzyme de conversion
INN :	infections néonatales
IRA b :	infections respiratoires aiguës basses
IRM :	imagerie par résonance magnétique
MAM :	malnutrition aiguë modérée
MAS :	malnutrition aiguë sévère
NP :	résultats non précisés
P/A :	poids /âge
P/T :	poids / taille
PCA :	persistance du canal artériel

RA : rétrécissement aortique
RP : rétrécissement pulmonaire
RVP : résistances vasculaires périphériques
SP: sténose pulmonaire
Shunt G-D : shunt gauche droite
T18 : trisomie 18
T21 : trisomie 21
T4F: tétralogie de Fallot
T/A : taille/âge
TAC : tronc artériel commun
TGV: transposition de gros vaisseaux
VDDI : ventricule droit à double issue
VU : ventricule unique

Liste des figures

Figure 1 : différents stades sur la septation cardiaque.....	23
Figure 2 : la circulation foetale sanguine	24
Figure 3 : Échocardiographie transthoracique bidimensionnelle et tridimensionnelle d'une CIV périmembraneuse.....	31
Figure 4 : silhouettes cardiaques de certaines cardiopathies congénitales	32
Figure 5 : image échographique d'une PCA	34
Figure 6 : Radiographie thoracique de face d'un nourrisson de 3 mois porteur d'une atrésie de la voie pulmonaire à septum inter-ventriculaire ouvert.....	38
Figure 7 : schéma récapitulatif d'une conduite à tenir devant un choc cardiogénique	44
Figure 8 : switch artériel avec implantation des artères coronaires.....	47
Figure 10 : Dilatation d'une sténose valvulaire pulmonaire avec une sonde à ballonnet.....	48
Figure 9 : Carte administrative des départements avoisinant Dakar mettant en évidence l'emplacement de l'Hôpital pour Enfants de Diamniadio.....	52
Figures 11-a et b : photographies prise dans la salle de néonatalogie du SAU de H.E.D.....	53
Figure 12 : Répartition des patients selon l'âge	56
Figure 13 : Répartition des enfants selon le mois d'admission aux urgences	57
Figure 14 : Répartition des patients selon la commune.....	58
Figure 15 : Répartition des enfants selon le niveau de la structure référente.....	59
Figure 16 : Répartition des patients selon le motif de référence	59
Figure 17 : Répartition des mères selon la parité	61
Figure 18 : Répartition des patients selon l'âge de la mère.....	61
Figure 19 : Répartition des enfants selon l'existence d'une consanguinité parentale	62
Figure 20 : Représentation des patients selon la réalisation d'échographie anténatale.....	62
Figure 21 : Répartition des patients selon les motifs d'hospitalisation.....	70
Figure 22 : Répartition des enfants selon le traitement médical.....	71

LISTE DES TABLEAUX

<u>Tableau I</u> : Prévalence des CC selon les revenus des pays... ..	17
<u>Tableau II</u> : Âge de révélation des CC dans 2 études multicentriques africaines.....	18
<u>Tableau III</u> : Liste des cardiopathies congénitales graves	27
<u>Tableau IV</u> : classification selon les données hémodynamiques des C.I.V.	28
<u>Tableau V</u> : posologie de la digoxine per os selon l'âge du patient	41
<u>Tableau VI</u> : Répartition des enfants selon l'âge à l'admission.....	56
<u>Tableau VII</u> : Répartition globale des enfants selon le lieu de résidence des parents	57
<u>Tableau VIII</u> : Répartition des patients selon l'emplacement du centre référent	60
<u>Tableau IX</u> : Répartition des patients selon les signes généraux à l'admission.....	63
<u>Tableau X</u> : Répartition des patients selon les signes fonctionnels.....	63
<u>Tableau XI</u> : Répartition des patients selon les signes physiques	64
<u>Tableau XII</u> : Répartition des patients selon la saturation périphérique.....	65
<u>Tableau XIII</u> : répartition des CC selon les indices anthropométriques.....	66
<u>Tableau XIV</u> : Répartition des patients selon les signes radiologiques.....	66
<u>Tableau XV</u> : Répartition des enfants selon la classification physiopathologique.....	67
<u>Tableau XVI</u> : Présentation du type de malformations avec leurs C.C. correspondantes	68
<u>Tableau XVII</u> : Répartition des enfants selon les malformations associées	69
<u>Tableau XVIII</u> : Répartition des enfants selon les anomalies biologiques.....	69
<u>Tableau XIX</u> : Répartition des enfants selon les complications	71
<u>Tableau XX</u> : répartition des principaux signes cliniques retrouvés des CIV	73
<u>Tableau XXI</u> : conclusion des résultats échographiques cardiaques des CIV isolées	73
<u>Tableau XXII</u> : répartition des principaux signes cliniques retrouvés.....	76
<u>Tableau XXIII</u> : répartition des patients porteurs des CIV et CIA associées selon les résultats des échographies cardiaques	76
<u>Tableau XXIV</u> : les principaux signes cliniques des patients porteurs des CIV et PCA	78
<u>Tableau XXV</u> : répartition des patients porteurs des CIV et PCA associées selon les résultats des échographies cardiaques... ..	78
<u>Tableau XXVI</u> : principaux signes cliniques des patients porteurs de PCA isolée	79

<u>Tableau XXVII</u> : répartition des patients porteurs des PCA selon les résultats des échocardiographies.....	80
<u>Tableau XXVIII</u> : principaux signes cliniques des porteurs de T4F	81
<u>Tableau XXIX</u> : répartition des T4F selon les résultats des échocardiographies	82
<u>Tableau XXX</u> : principaux signes cliniques des patients porteurs de SP.....	83
<u>Tableau XXXI</u> : répartition des SP selon les résultats des échocardiographies.....	84
<u>Tableau XXXII</u> : les différents types de CCG.....	85
<u>Tableau XXXIII</u> : comparaison des fréquences globales hospitalières des CC	88
<u>Tableau XXXIV</u> : comparaison des lieux de résidence des patients	88
<u>Tableau XXXV</u> : tableau comparatif d'âge moyen des patients des études	89
<u>Tableau XXXVI</u> : tableau comparatif du sex ratio des différentes études.....	89
<u>Tableau XXXVII</u> : tableau comparatif des taux de consanguinité des différentes études ...	90
<u>Tableau XXXVIII</u> : tableau comparatif selon les principaux signes cliniques à l'admission.	92
<u>Tableau XXXIX</u> : tableau comparatif de la distribution des CC de différentes séries	95
<u>Tableau XL</u> : répartition selon les motifs d'hospitalisation des différentes études	98
<u>Tableau XLI</u> : traitement médical des patients au cours d'hospitalisation	99

INTRODUCTION

Les cardiopathies congénitales (CC) sont les plus fréquentes des malformations du nouveau-né. Elles procurent globalement une incidence de 9/1000 naissances vivantes [60]. Parmi les 1,35 millions d'enfants nés chaque année avec une CC, 90% n'ont pas accès au diagnostic ou une prise en charge adéquate. Cet état de lieu s'ajoute au fardeau de la mortalité infantile existant dans les pays à revenus faibles ou intermédiaires combinés à de forts taux de fécondité [85].

Néanmoins, la prise en charge des cardiopathies congénitales profitant de l'avancée des sciences technologiques, allant de l'échocardiographie fœtale au cathétérisme interventionnel, a été profondément modifiée durant les 30 dernières années [31]. Avec la multiplication des intervenants (gynécobstétricien, radiologue, cardiologue ou cardiopédiatre, chirurgien cardiovasculaire), le pédiatre reste le coordinateur de la prise en charge des CC depuis l'accueil du nouveau-né à la maternité jusqu'à la transition à l'âge adulte. [69] Malgré cet essor de la médecine, les nouveau-nés ayant des cardiopathies asymptomatiques à la sortie de la maternité vont présenter ultérieurement des morbidités graves (défaillance multiviscérale). La prise en charge précoce des cardiopathies congénitales s'impose donc comme un enjeu clinique majeur. [66]

Au Sénégal, la cardiopathie congénitale a suscité plusieurs études descriptives en milieu pédiatrique comme celles de Diack A.M. (effectuée en 1985), de Bah K.A. (2007), Abdirahman N.A (2011) ou de Wone R. (2015) [1,83]. En 1995, Diop et al avait déjà affirmé que les CC étaient responsables de plus de la moitié de la mortalité infantile par malformation [83]. Ce fort taux de mortalité suggère des difficultés de prise en charge des C.C. surtout pour le traitement chirurgical curatif.

Dans l'optique à un accès des soins de proximité et de qualité dédié aux enfants, l'Hôpital pour Enfants de Diamniadio (H.E.D.) inauguré en 2012 répond à cet appel. En effet, H.E.D. est un centre hospitalier pédiatrique de 3^e niveau de la

pyramide sanitaire situé à la périphérie de la capitale du Sénégal et à l'intersection des deux routes nationales. Vue l'originalité de l'emplacement de l'hôpital, son service d'accueil des urgences (SAU) a parmi ses prérogatives de recevoir les références non seulement des structures sanitaires avoisinantes mais celles venant des hôpitaux régionaux [72,75].

L'objectif général de notre étude était de décrire le profil épidémiologique des cardiopathies congénitales admises au sein du S.A.U. du 1^{er} octobre 2015 au 30 septembre 2017. Les objectifs spécifiques étaient par la suite :

- identifier les différentes CC rencontrées au SAU, en précisant leur origine;
- préciser les motifs d'admission au SAU et les présentations cliniques ;
- décrire la prise en charge et l'évolution en hospitalisation aux urgences.

PARTIE 1 :

GÉNÉRALITÉS

1 ÉPIDÉMIOLOGIE

1.1 Définitions :

L'incidence représente le nombre de nouveaux cas d'une maladie apparus dans une population donnée pendant une période donnée. Dans le cadre de CC, elle est représentée en pour 1000 ou 1 million de naissances vivantes.

La prévalence des CC est définie comme le nombre d'enfants nés vivants avec l'anomalie divisé par le nombre total de naissances [2,45].

1.2 La problématique de l'épidémiologie des CC

La problématique dans les études concernant les données statistiques des CC se retrouve à plusieurs niveaux :

- Absence de consensus sur la nomenclature et les classifications des CC

L'exemple de la bicuspidie aortique asymptomatique ou des arythmies cardiaques qui peuvent provenir des lésions présentes dès la naissance qui ne sont pas pris en compte comme des CC. En outre, certains auteurs [14,60] ont établi parmi les critères d'exclusion la persistance du canal artériel isolé pour les prématurés et le foramen ovale perméable.

- Disparité entre les méthodes de diagnostic et de traitement entre les régions du monde

Dans les pays développés, l'échocardiographie fœtale et pédiatrique est utilisée à une large échelle de la population depuis les 35 dernières années. L'interruption proposée de grossesse in utero et l'accroissement des patients GUCH (Grown Up Congenital Heart disease ou des C.C. opérées arrivant à l'âge adulte) modifient aussi les données entre les régions [57].

- Rareté des registres nationaux des CC dans les pays à faible revenu

EUROCAT est un réseau européen qui enregistre des données sur les CC provenant de 20 pays européens couvrant plus de 18 millions de naissances [32].

Aux deux Amériques, des réseaux similaires existent. Cependant en Afrique, des études multicentriques avaient pu se réaliser (Nigéria [75] Cameroun [80]). Ainsi, l'étude d' *Ekure et al* [34] a été réalisé dans 17 centres à travers le Nigéria dans le cadre d'un projet pilote pour l'établissement d'un registre national de cardiologie pédiatrique et celle de *Abid D. et al* sur 37 294 naissances vivantes dans la ville de Sfax en Tunisie [2].

- Variabilité des taux selon l'âge

La proportion des différentes CC varient selon les tranches d'âge. En effet, 90 % des petites communications interventriculaires (CIV) qui est de loin la plus fréquentes des C.C. se ferment avant l'âge de 1 an. D'une part, une partie non négligeable des CC décèdent avant l'âge d'un an. D'autre part, La bicuspidie aortique est la malformation la plus commune de l'adulte.[79]

1.3 Epidémiologie descriptive

1.3.1 Incidence et prévalence dans le monde

- Incidences

Selon l'étude de *Hoffman et al*, soit une analyse sur 62 études depuis 1950, l'incidence mondiale est de 8‰ [45] .En Afrique, l'étude de D. Abid avait retrouvé une incidence de 6,2‰ [2]..

- Prévalences

La méta-analyse de Van Der LIDDLE sur plus d'une centaine d'études regroupant plus de 24 millions de naissances a retrouvé une stabilisation de la prévalence mondiale des CC à la naissance durant les 15 dernières années soit de 9,1‰. L'Asie a le plus fort taux soit de 9,3 ‰ et l'Afrique a le plus faible taux qui est de 1,9‰. [60]

D'ailleurs, la prévalence varie selon l'âge (les causes citée ci-haut) : celle des adultes qui ont une cardiopathie congénitale significative est estimée à 0,3% [82].

Devant l'absence de registre national sénégalais, l'étude de *BODIAN et al* [17] en milieu scolaire sénégalais a mis en évidence une prévalence de 8,9 ‰ légèrement plus élevée que celle de l'EUROCAT.

1.3.2 Prévalence selon les revenus

Les prévalences varient aussi selon les niveaux de revenu. Les pays à faible revenus posent un problème de données sur les CC (**tableau I**).

Tableau I: Prévalence des CC selon les revenus des pays [14]

Catégorie de classe économique	Montant RNB	Prévalence ‰
Revenu élevés	≥ 11 906 \$	8
Revenu intermédiaire classe haute	[3856 – 11 905 \$]	7,3
Revenu intermédiaire classe basse	[976-3855 \$]	6,9
Revenu faible	≤ 975 \$	Absence de données

RNB : revenu national brut par habitant en dollar

1.3.3 Prévalence selon l'âge de révélation

L'augmentation des prévalences de CC dans le monde de 0.6 pour mille naissances vivantes dans les années 30 à 9,1‰ après 1995 est dûe principalement au changement des méthodes de diagnostic. L'utilisation massive d'échocardiographie a facilité le diagnostic précoce des CC.

EUROCAT a retrouvé un diagnostic anténatal dans 20,2 % des CC de causes non génétiques [32]. Le **tableau II** met en évidence l'âge de révélation dans les séries nigériane et tunisienne. Dans la série tunisienne, 13 cas ont pu avoir le diagnostic anténatal et 88% ont pu avoir un diagnostic avant l'âge d'un an contrairement à la série nigériane (50,2%) ce qui suggère une disparité de qualité du système sanitaire entre pays africains.

Tableau II: âge de révélation des CC dans 2 études multicentriques africaines

Âge de revelation	<i>Abid D. et al</i> (Tunisie) [16]	<i>Ekure E.N. et al</i> (Nigéria) [15]
<1 MOIS	34 %	14 %
[1mois – 1 an]	54 %	36,2 %
> 1 an	11 %	49,8 %

1.3.4 Le sex ratio [20]

Une prépondérance est notée chez les filles pour la CIA et le canal atrioventriculaire. La prépondérance notée chez les garçons concerne principalement les anomalies de la valve aortique dont la bicuspidie, la coarctation aortique, la tétralogie de Fallot, la transposition des gros vaisseaux et le ventricule gauche hypoplasique. Les CIV sont observées autant chez les filles que chez les garçons Dans les séries africaines, *Abid D et. Ekure E.N* avaient présenté respectivement 48 et 52,9 % des garçons atteints de CC. [2, 34]

1.3.5 La mortalité

La revue de littérature effectuée en 2009 par *Bennier et al* affirme que le taux de mortalité des CC est de 20% dans les pays du Tiers Monde et de 3,7% pour les pays développés. Les causes exprimées par cette étude pour cette large différence sont dues à l'avancée énorme dans les traitements médico-chirurgicaux, à un accès facile et précoce aux structures spécialisées et une augmentation de diagnostic prénatal.[14]

Toujours selon *Bennier*, il y a un chirurgien cardiovasculaire traitant les C.C. pour 3,5 million d'habitants en Amérique du Nord alors que ce rapport est de 1 pour 38 millions d'habitants en Afrique.[14]

Avant la recommandation de l'American Academy of Pediatrics en 2011 sur l'utilisation systématique de l'oxymètre de pouls en maternité, la cardiopathie congénitale était responsable de 30 à 50 % de la mortalité infantile dûe aux

malformations soit plus de 13 000 décès entre 1999 et 2006 aux Etats-Unis. Les trois causes retrouvées par ordre de fréquence décroissante étaient l'hypoplasie du ventricule gauche (HVG), la transposition des gros vaisseaux (TGV) et la tétralogie de Fallot (T4F) [38].

Les données fournies par l'Eurocat précisent que la mortalité périnatale est de 0,25 pour 1000 naissances vivantes [32].

Dans la série tunisienne, après une année de suivi, la mortalité était de 23% dont les trois quarts n'avaient pas bénéficié de traitement chirurgical. [2]

1.4 Epidémiologie analytique

1.4.1 Causes et facteurs de risque

Les C.C. sont d'origine multifactorielle avec une contribution importante de facteurs génétiques et environnementaux. Les forts taux de prévalence des CC dans les pays à fort taux de consanguinité (Iran, Inde) suggèrent une influence génétique sur l'étiopathogénie des CC [14].

- Causes génétiques [2,15,18,78]

Les syndromes polymalformatifs tels que les syndromes CHARGE ou VACTERL incluant une cardiopathie congénitale sont fréquents. D'autre part, environ 10 à 15 % des enfants nés avec une malformation cardiaque ont une anomalie cytogénétique. Les exemples les plus fréquents d'aneuploidies chromosomiques sont :

- La trisomie 21 (50% présentent des CC surtout le canal atrioventriculaire),
- Le syndrome Turner (la coarctation aortique y est souvent liée) ;
- Les trisomies 18 et 13 (près de 100% sont affectés surtout par des CIA, CIV et PCA).

Un groupe plus restreint d'enfants est porteur de microdélétions chromosomique qui nécessitent une étude cytogénétique. Par exemple, la microdélétion 22q11 (cause reconnue pour le syndrome de Di Georges) est trouvée dans près de 20 %

des cardiopathies conotruncales. La microdélétion 7q23 est associée dans plus de 90 % des cas au syndrome de Williams caractérisé par une sténose aortique ou pulmonaire supra-avalvulaire.

Dans une minorité des cas, des défauts d'un seul gène peuvent être à la base d'une cardiopathie. Ces mutations peuvent survenir de façon sporadique ou encore transmises de façon autosomique telle que le syndrome de Holt-Oram.

Les nouvelles avancées en génétique moléculaire ont permis de découvrir que la variation du nombre de copies de certains gènes est associée à certaines malformations cardiaques.

- Causes non génétiques [8,15,18,78]

Ces dernières incluent les substances ayant une tératogénicité cardiaque pendant la période embryonnaire, qu'il s'agisse de toxiques environnementaux ou bien d'exposition maternelle médicamenteuse et des agents infectieux. Les facteurs les plus connus sont les suivants :

-Le diabète maternel non contrôlé accroît le risque de survenue de tout type de malformation. Les CC sur-représentées sont : les défauts de latéralité (situs inversus, dextrocardie), les anomalies de la boucle cardiaque (TGV) et du tractus éjectionnel (VDDI) et CAV complet.

-la phénylcétonurie maternelle (CIA, CIV, tétralogie de Fallot) ;

-l'infection précoce par la rubéole (CIV, sténose des artères pulmonaires et surtout la PCA)

-des prises médicamenteuses lors de la grossesse telles que l'acide valproïque et l'isotrénitroïne, le lithium et la warfarine.

-consommation d'alcool par la mère au cours de la grossesse (les CC ne sont pas au premier plan du syndrome d'alcoolisation fœtale) ;

-certaines maladies auto immunes (le lupus érythémateux et l'arthrite rhumatoïde) ;

-certains solvants organiques.

D'autres facteurs de risque ont été suggérés comme l'âge maternel au-delà de 35 ans, le tabagisme et l'obésité maternelle.

1.4.2 Fréquence des CC

Selon *Van Der LIDE et al*, en excluant les PCA associés à la prématurité, les huit C.C citées ci-dessous ont les prévalences les plus élevées dans le monde pour mille naissances vivantes par ordre décroissant : la CIV (2.62‰), la CIA (1.64‰), la PCA (0.87‰); la sténose pulmonaire (0.50 ‰), la T4F (0.34‰), la coarctation de l'aorte (0.34‰), la TGV (0.31‰) et la sténose aortique (0.22 ‰) [60].

Dans la série tunisienne, l'ordre de fréquence décroissante était la suivante : la CIV, la CIA, la sténose pulmonaire (SP), le canal atrio-ventriculaire (CAV), la T4F, la PCA, la coarctation de l'aorte et la TGV qui partage au même rang avec l'atrésie tricuspidiennne avec septum intact. [2]

2 EMBRYOLOGIE [18,48]

Les avancées technologiques n'ont pas seulement amélioré la prise en charge des C.C. mais elles ont permis dans une moindre mesure d'appréhender l'étiopathogénie des CC. Il est admis aujourd'hui que les différentes portions du cœur en développement sont ajoutées de façon séquentielle au tube cardiaque primitif linéaire dérivé du croissant cardiaque primitif. Ce dernier fournit le contingent cellulaire pour une partie du cœur seulement. Autrement dit, la notion de tube cardiaque primitif découpé en segments ayant un destin prédéfini est fautive. L'étape fondamentale de l'embryogénèse cardiaque est la septation cardiaque qui est résumée par les étapes suivantes :

- **Formation de la boucle cardiaque (le looping)**

D'autres contingents cellulaires participeront au développement embryonnaire cardiaque. Le principal est le second champ cardiaque qui fournit l'essentiel des cellules formant la voie efférente du cœur. Ces additions de différents

contingents cellulaires comme les cellules de la crête neurale et le proépicarde vont contribuer à l'élongation du tube cardiaque. Alors que ce dernier s'allonge, il perd sa symétrie initiale pour se replier : c'est le looping.

- Formation des chambres cardiaques (oreillettes et ventricules)

Cette formation se fait ensuite par ballonnisation de façon symétrique pour les oreillettes mais de façon séquentielle pour les ventricules. C'est ce phénomène séquentiel pour les ventricules qui produit le foramen interventriculaire primitif (le septum initial).

- Formation de la voie efférente

Le développement de la voie efférente est un phénomène complexe faisant intervenir les cellules de la crête neurale, l'endocarde et le myocarde sous-jacent. Plusieurs évènements simultanés et intriqués surviennent :

- la transformation épithélio-mésenchymateuse de l'endocarde pour former les coussins endocardiques ;
- la colonisation de la matrice extracellulaire par les cellules de la crête neurale ;
- la rotation du myocarde pour amener les vaisseaux en concordance avec leur ventricule respectif (wedging)

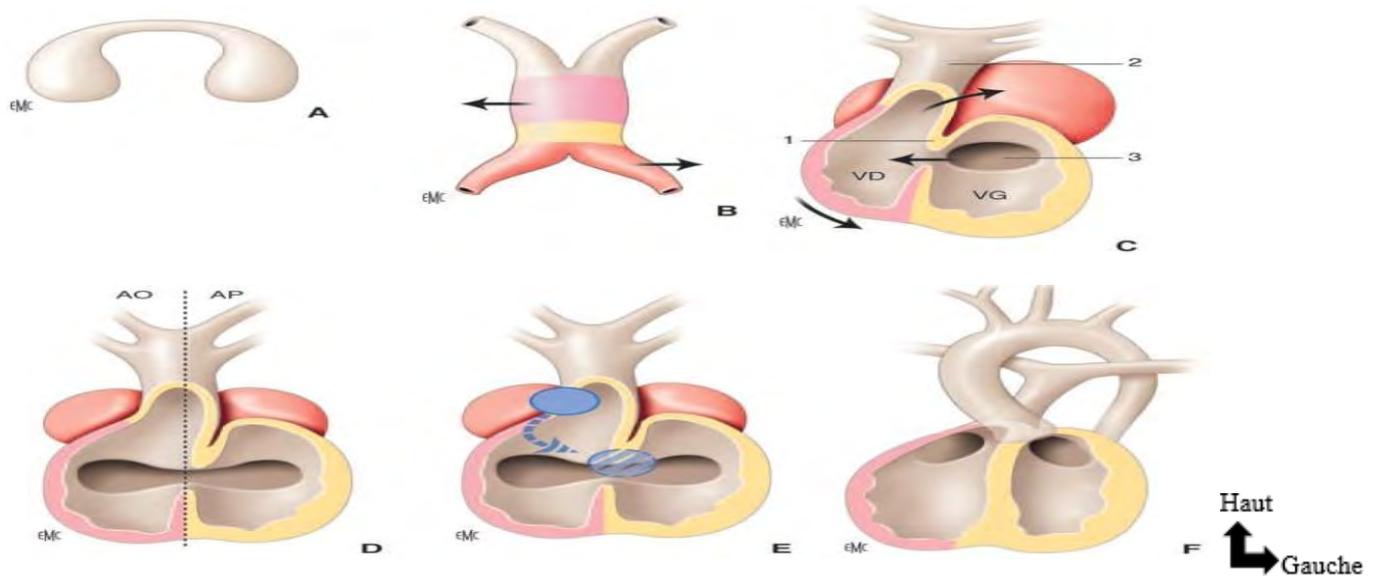


Figure 1: différents stades sur la septation cardiaque [48].

A : croissant cardiaque **B** : tube cardiaque rectiligne

C : formation de la boucle (early looping) VD : ventricule droit VG ventricule gauche

1 : courbure interne **2** : conotruncus **3** : canal atrioventriculaire

D : convergence **Ao** : aorte **Ap** artère pulmonaire **E** : rotation (wedging) **F** : septation

3 HÉMODYNAMIQUE CARDIAQUE

3.1 Période anténatale [68]

Chez le fœtus, les ventricules ont une fonction systolique et une masse myocardique égales. Ils fonctionnent avec égalité de pression grâce à deux communications : le foramen ovale en amont et le canal artériel en aval. L'oxygénation du sang fœtal se fait à partir du placenta. Le sang oxygéné via la veine ombilicale et le canal d'Arantius arrive dans l'oreillette droite, traverse le foramen ovale et précharge les cavités gauches. Des cavités gauches, le sang est éjecté dans l'aorte ascendante favorisant l'oxygénation du myocarde et du cerveau. Le retour veineux du cerveau, du myocarde et sus hépatique s'ajoute à celui du cave inférieur pour se diriger vers les artères pulmonaires via le ventricule droit. Le shunt du canal artériel va des artères pulmonaires vers l'aorte descendante. Ce sang rejoint le placenta par l'aorte descendante pour s'oxygéner de nouveau.

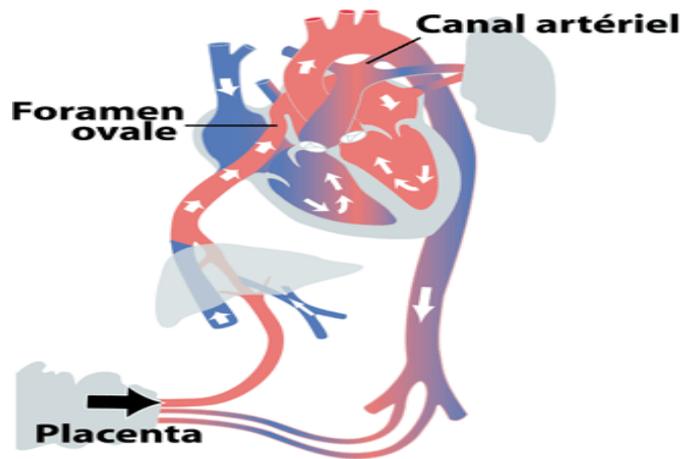


Figure 2 : la circulation fœtale sanguine [77]

3.2 Post natale [68]

A la naissance, suite à la ventilation pulmonaire, les vaisseaux pulmonaires se dilatent et la circulation pulmonaire devient efficace. Le retour veineux pulmonaire dans l'oreillette gauche génère une pression amenant la fermeture du foramen ovale ; la chute brutale des prostaglandines et l'oxygénation provoquent la fermeture du canal artériel. Suite à la fermeture de ces shunts, la circulation sanguine devient une circulation en série: la circulation sortant du cœur gauche est oxygénée et à haute pression alors que la circulation rentrant dans le cœur droit est moins oxygénée et à basse pression.

4 CLASSIFICATION DES CARDIOPATHIES CONGÉNITALES

4.1 Classification physiologique : [33,50]

Plus d'une centaine d'anomalies structurelles anatomo-physiologiques pouvant affecter le cœur et les vaisseaux attribués ont été identifiées à nos jours mais nous pourrions les regrouper en 4 catégories suivantes : les shunts gauche-droite, les malformations obstructives, les cardiopathies cyanogènes et enfin les cardiopathies qui n'appartiennent pas à ces trois grands groupes, appelées cardiopathies complexes.

4.1.1 Shunts gauche-droite

L'élément physiopathologique initial et fondamental de ces CC est le passage anormal de sang de la grande vers la petite circulation. Elles sont dominées par les CIV, les CIA et la persistance du canal artériel. Leur dénominateur commun est l'élévation du débit pulmonaire et la réduction du débit systémique. Le volume du shunt est conditionné par la taille et le siège de la communication, mais également par le niveau des résistances pulmonaires.

L'évolution est dominée par le risque d'altérations progressivement irréversibles du lit vasculaire pulmonaire qui aboutissent à une élévation des résistances, susceptibles d'atteindre, voire de dépasser le niveau des résistances systémiques et d'inverser le shunt. Enfin, il faut compter avec la croissance, notamment la possibilité de restriction, voire de fermeture spontanée de certaines communications.

4.1.2 Malformations obstructives

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

- Obstacles droits :

Ce sont des obstacles à l'éjection du ventricule droit. Il y a une nette prédominance des sténoses valvulaires pulmonaires. Ils peuvent être isolés ou bien associés à d'autres malformations cardiaques. Ils comprennent aussi l'atrésie pulmonaire à septum intact.

- Obstacles gauches :

Leur point commun est le retentissement sur la fonction ventriculaire gauche qui conditionne en grande partie la symptomatologie et l'attitude thérapeutique. Exemples : la sténose aortique, les coarctations de l'aorte, l'interruption de l'arche aortique et l'hypoplasie du ventricule gauche.

Ils comprennent aussi les obstacles au remplissage touchant presque exclusivement le cœur gauche et sont à l'origine d'une stase veineuse, voire d'un œdème pulmonaire. L'exemple classique est la sténose mitrale congénitale.

4.1.3 Cardiopathies congénitales cyanogènes (CCC) [2,40]

Elles sont à l'origine d'une coloration anormale des téguments et des muqueuses correspondant à une teneur d'au moins 50 g/L de sang d'hémoglobine réduite (de couleur rouge sombre ou bleutée), circulant dans les capillaires cutanés. Dans certains cas, elles peuvent être dépendante du canal artériel (C.C. ducto-dépendante).

Les CCC sont à l'origine d'une désaturation artérielle par shunt droite-gauche. Elles comprennent la T4F, la TGV, l'atrésie pulmonaire avec CIV, le retour veineux pulmonaire anormal total (RVAT), le ventricule unique, la maladie d'Ebstein, le tronc artériel commun (TAC) et la d-TGV corrigée.

4.1.4 Cardiopathies complexes [7]

Elles concernent principalement des cœurs fonctionnellement univentriculaires. Dans 70 à 80 % des cas, il s'agit d'un ventricule de morphologie gauche. Parfois, il peut s'agir d'un ventricule de type droit ou d'une large C.I.V. Le ventricule droit à double issue y appartient.

4.2 Classification anatomique des C.C [11]

4.2.1 Les anomalies extracardiaques :

Elles sont, en dehors des fistules aortopulmonaires, correctibles sans circulation extracorporelle (CEC), et comprennent essentiellement la coarctation isthmique de l'aorte, l'hypoplasie de l'arc aortique, les anomalies des arcs aortiques et la persistance du canal artériel. Les interruptions de l'arc aortique, souvent associées à d'autres malformations intracardiaques, sont généralement corrigées dans le même temps sous CEC.

4.2.2 Les anomalies intracardiaques :

- les cardiopathies non cyanogènes, par obstacle aortique ou pulmonaire (à l'exclusion de l'atrésie pulmonaire à septum interventriculaire intact), ou par shunt gauche–droit exclusif ;
- *les cardiopathies cyanogènes* incluant les cardiopathies avec shunt et obstacle en aval sur le cœur droit, et les shunts croisés des cardiopathies par absence ou erreur de cloisonnement. Les plus fréquentes sont la tétralogie de Fallot, la transposition des gros vaisseaux, l'atrésie tricuspidiennne, le ventricule unique et l'atrésie pulmonaire avec CIV.

4.3 Cardiopathies congéniales graves (CCG) [29,56,66]

Les CCG sont définies par *Critical Congenital heart defect Workgroup* (*CCHD work group*) comme étant des anomalies structurelles du cœur présentes dès la naissance nécessitant une intervention chirurgicale durant la première année de vie (**tableau III**). Elles font partie des cibles prioritaires à dépister dans les maternités aux Etats-Unis en utilisant l'oxymètre de pouls [66].

Tableau III : liste des cardiopathies congéniales graves [29]

Cardiopathies congéniales graves	
atrésie pulmonaire avec septum intact	ventricule droit à double issue
atrésie tricuspidiennne	ventricule unique
hypoplasie du ventricule gauche	Coarctation de l'aorte
D-transposition des gros vaisseaux	interruption de l'arc aortique
retour veineux pulmonaire anormal total	maladie d'Ebstein
tétralogie du Fallot	sténose aortique valvulaire sévère
tronc artériel commun	Sténose pulmonaire sévère

5 DIAGNOSTIC DES CARDIOPATHIES CONGÉNITALES

5.1 Cardiopathies congénitales avec shunt gauche droite

5.1.1 La communication interventriculaire (CIV) [10, 15, 26, 59]

5.1.1.1 Définitions

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

5.1.1.2 Classifications anatomique et physiopathologique

- Classification anatomique :

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

- Classification physiopathologique

En pratique, les CIV sont considérées comme larges dès lors qu'elles sont responsables après l'âge d'un mois de signes de défaillance cardiaque et d'hypertension pulmonaire avec égalisation des pressions entre les deux ventricules : ce sont les CIV non restrictives. D'autre part, les CIV qui n'entraînent pas d'élévation de la pression pulmonaire sont dites restrictives car leur dimension limite le degré de shunt.

Tableau IV: classification selon les données hémodynamiques des C.I.V. [26]

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

5.1.1.3 Manifestations cliniques

- CIV large avec élévation des pressions pulmonaires

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

- Petite CIV restrictive:

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

- maladie d'Eisenmenger:

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

5.1.1.4 Examens paracliniques :

_En cas de CIV large, la radiographie du thorax montre une cardiomégalie, un arc moyen gauche convexe et une hypervascularisation pulmonaire hilare.

_Pour la petite CIV non restrictive : l'ECG et la radiographie sont normaux.

L'échographie cardiaque qui est l'examen-clé nous fournit des informations sur :

- des *signes indirects de surcharge volumétrique gauche* : dilatation des cavités gauches, hyperkinésie pariétale du VG. Une CIV de faible débit peut s'accompagner d'un tracé TM normal;

- un défaut du septum interventriculaire visualisé directement au 2D. La multiplication des coupes permet de situer le siège exact du défaut dans le septum – membraneux, trabéculaire ou infundibulaire – et de préciser sa taille.

- Des signes doppler :

- pulsé : flux systolique turbulent identifié au bord droit du SIV en cas de CIV avec shunt gauche-droit,

- continu : flux de CIV systolique positif et de haute vitesse, d'autant plus élevée que les pressions ventriculaires droites sont basses.

- couleur : le flux coloré du shunt interventriculaire permet de préciser le siège, la direction et l'étendue du shunt. Des petites CIV musculaires et des CIV multiples sont particulièrement bien visibles;

- Les signes d'un shunt important sont :

- Le rapport des débits aortique (QA) et pulmonaire (QP) mesurés par échodoppler supérieur à 2 ($QP/QA > 2,0$) ; une nette dilatation des cavités gauches ; une présence de l'HTAP.

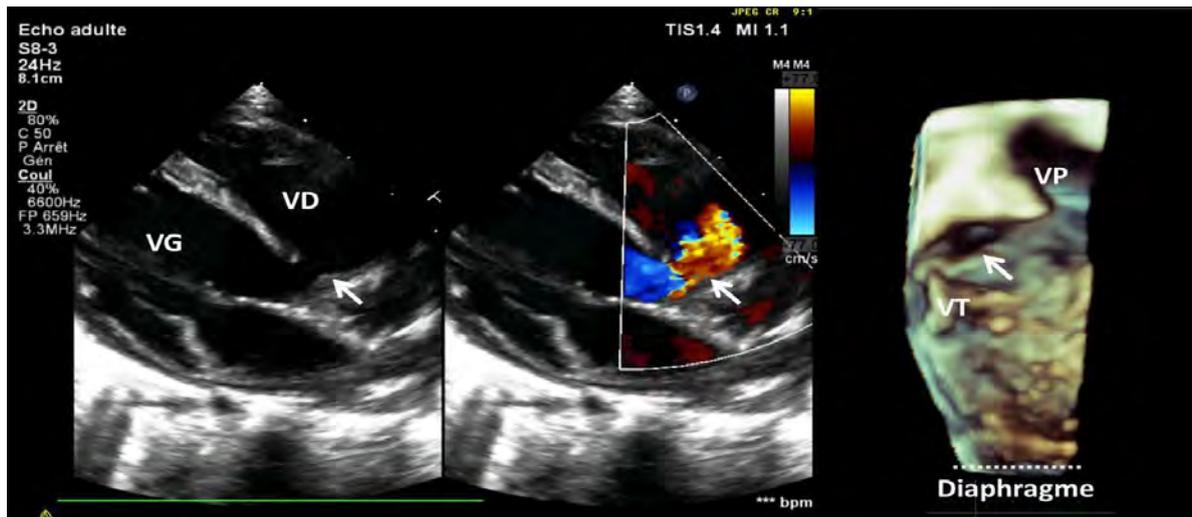


Figure 3: Échocardiographie transthoracique bidimensionnelle (A) et tridimensionnelle (B) d'une CIV périmembraneuse. La forme ainsi que la position de la CIV par rapport aux autres structures cardiaques sont bien visualisées à l'écho 3D à partir du VD. [55]

5.1.2 la communication interauriculaire (CIA) [10,15,49]

5.1.2.1 Définition

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

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

5.1.2.2 Manifestations cliniques

Habituellement, il n'y a pas de symptômes. Elle peut se révéler par une hypotrophie ou dans les infections broncho-pulmonaires à répétition qui aggravent une insuffisance cardiaque sous-jacente.

L'auscultation permet d'orienter le diagnostic. Classiquement il s'agit d'un souffle proto-mésosystolique, maximal au foyer pulmonaire, irradiant dans le

dos et dans les deux aisselles d'intensité 1/6 à 3/6 et s'accompagne de l'éclat du 1^{er} bruit et d'un dédoublement fixe du deuxième bruit.

5.1.2.3 Examens paracliniques :

La radiographie standard objective, si le shunt gauche-droite est important, une cardiomégalie portant sur les cavités droites avec une saillie de l'arc moyen et une hypervascularisation pulmonaire (**figure 4**).

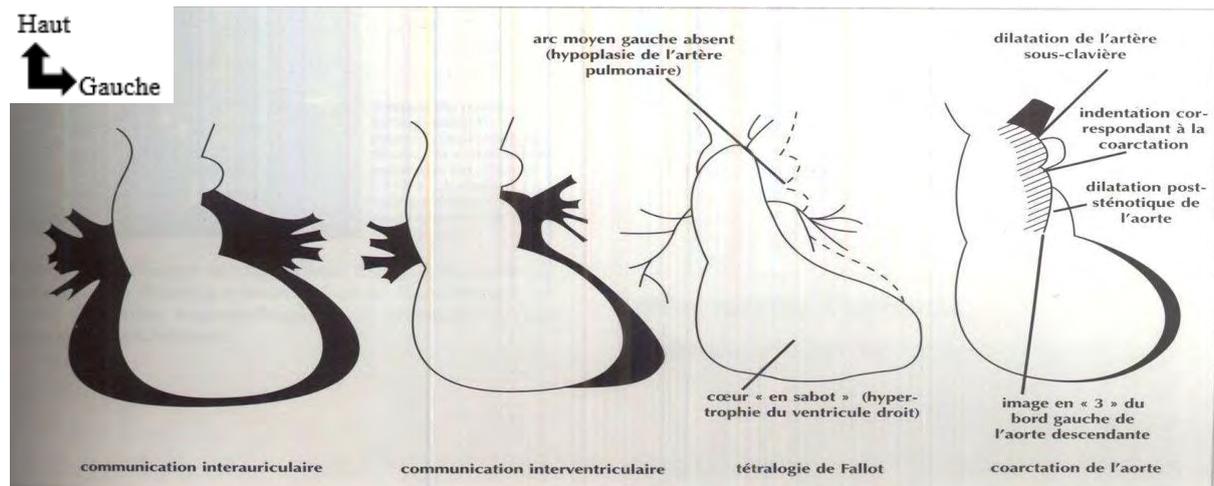


Figure 4 : silhouettes cardiaques de certaines cardiopathies congénitales [62]

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

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

5.1.3 Canal atrio-ventriculaire

5.1.3.1 Définition :

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

5.1.3.2 Manifestations cliniques :

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

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

5.1.3.3 Examens paracliniques :

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

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

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

5.1.4 La persistance du canal artériel (PCA)

5.1.4.1 Définition :

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

5.1.4.2 Manifestations cliniques :

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

L'examen révèle un souffle caractéristique systolodiastolique sous claviculaire gauche et des pouls bondissants surtout radiaux et fémoraux. En cas d'une PCA

large, le frémissement sous claviculaire gauche associé souvent à un frémissement sur l'aorte à la fourchette sternale.

5.1.4.3 Examens paracliniques :

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

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

L'échocardiographie (doppler) confirme le diagnostic (**figure 5**) et évalue les répercussions hémodynamiques notamment les signes d'une HTAP.

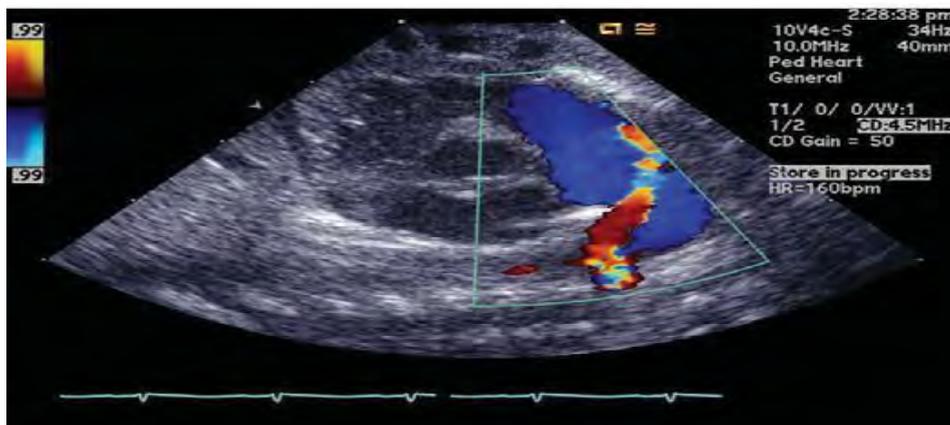


Figure 5 : image échographique d'une PCA. L'image est une coupe parasternale montrant la direction du flux artériel du canal artériel (en rouge) allant vers l'artère proximale gauche (en bleu) [44].

5.2 Cardiopathies congénitales cyanogènes (CCC)

5.2.1 la tétralogie de Fallot (T4F) [15, 22, 37, 59]

5.2.1.1 Définition :

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

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

5.2.1.2 Manifestations cliniques :

- **Forme régulière :**

Il ne s'accompagne pas de symptôme à la naissance. Il y a apparition progressive d'une cyanose de type centrale. Les malaises (crises) hypoxiques sont caractéristiques de la T4F : elles se manifestent par une accentuation rapide de la cyanose accompagnée de tachypnée et dans les formes graves d'une perte de connaissance. Les signes évolutifs de la pathologie sont : l'hyppocratisme digital, le «squatting » (l'accroupissement), la dyspnée d'effort et le retard staturo-pondéral. Il peut avoir une hyperhémie due à une polyglobulie ; cette dernière entretient à long terme des risques de thromboses et d'autres troubles de la coagulation.

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

- Fallot rose :

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

5.2.1.3 Examens paracliniques :

La *radiographie pulmonaire* met en évidence un cœur en 'sabot' (**figure 4**):

l'arc moyen est effacé et une hypovascularisation pulmonaire est notée.

- L'*ECG* montre une dilatation auriculaire droite et une prédominance ventriculaire et une hypertrophie biventriculaire à prédominance droite.

- L'*échocardiographie* permet de visualiser les composantes de la malformation et de déterminer la gravité de la sténose pulmonaire infundibulaire.

Elle permet de définir le caractère « régulier » de la tétralogie de Fallot qui autorise la correction chirurgicale complète : CIV unique, disposition coronaire normale et voie pulmonaire complète.

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

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

L'échographie Doppler montre :

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

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

5.2.2 Transposition des gros vaisseaux (TGV) [15, 22]

5.2.2.1 définition :

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

5.2.2.2 Manifestations cliniques

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

5.2.2.3 Examens paracliniques

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

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

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

5.2.3 Autres CCC [15,22] :

5.2.3.1 Atrésie pulmonaire à septum ouvert (APSO)

L'atrésie pulmonaire à septum ouvert (APSO) dans sa forme simple est une variante de la T4F (**figure 6**). Le canal artériel peut persister spontanément. La cyanose est isolée, sans souffle dans la forme simple ou un souffle continu thoracique dans les formes complexe

5.2.3.2 Sténose pulmonaire critique (sévère)

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

Haut
↙
Gauche



Figure 6: Radiographie thoracique de face d'un nourrisson de 3 mois porteur d'une atrésie de la voie pulmonaire à septum inter-ventriculaire ouvert. À noter l'extrême concavité de l'arc moyen gauche et la pauvreté des opacités vasculaires hilaires et périphériques. [43]

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

5.3 Autres types de cardiopathies congénitales: [15,22]

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

- Coarctation de l'aorte

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

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

5.4 Diagnostic différentiel

5.4.1 Période néonatale [10,64]

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

Les maladies pulmonaires sont de loin les plus fréquentes :

La maladie des membranes hyalines, l'inhalation du liquide amniotique ou méconial, les infections néonatales avec atteinte respiratoire sévère, les collections gazeuses intrathoraciques (pneumothorax, pneumomédiastin), la tachypnée transitoire du nouveau-né.

- Les obstructions d'origine ORL :

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

- Certaines malformations nécessitant une prise en charge chirurgicale :

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

- Causes d'origine neurologique :

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

5.4.2 En dehors de la période néonatale : [10, 52,65]

- Causes respiratoires:

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

- Causes cardiaques:

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

5.5 Diagnostic étiologique

(voir la partie ci-haut : 1.3.1 Causes et facteurs de risque)

6 MESURES THÉRAPEUTIQUES GÉNÉRALES

6.1 Traitement médical [19,20, 63]

6.1.1 Buts

Les buts du traitement médical des CC sont de:

- Maintenir ou améliorer la qualité de vie
- Restaurer dans la mesure du possible l'intégrité anatomique et ou fonctionnelle du cœur
- Prévenir et /ou contrôler les pathologies conduisant à une dysfonction cardiaque et à une insuffisance cardiaque

6.1.2 Moyens

6.1.2.1 Les mesures générales

Elles sont les suivantes :

_ Une alimentation équilibrée qui passe par un régime enrichi et hypercalorique.

_ Un exposé détaillé aux patients et à leurs familles sur leur maladie le traitement et ses effets secondaires

_ Un régime pauvre en sel et une restriction hydrique sont conseillés lors d'insuffisance cardiaque sévère.

_ Des vaccinations anti-pneumocoque et anti-grippale à jour du patient, et même encourager toutes les vaccinations de son proche entourage.

_ L'activité physique dépendra du type de C.C.

6.1.2.2 Les moyens médicamenteux [12,61]

- Les digitaliques

Le seul digitalique utilisé est la digoxine. Elle renforce la contraction du cœur et régularise les troubles du rythme auriculaires. La dose de « digitalisation » ou

de charge du 1^{er} jour consiste à fractionner la dose en 3 prises, soit 50% de la dose totale au moment de la 1^{ère} administration suivie de 25 % de la dose totale 8 et 16 heures plus tard.

Tableau V : posologie de la digoxine per os selon l'âge du patient [12]

Âge du patient	Dose de charge	Dose d'entretien
Nouveau-né à terme	30 µg/kg/j	8-10 µg/ kg/j
1 à 24 mois	40-50 µg/kg/j	10 µg/ kg/j
2 à 10 ans	30-40 µg/kg/j	8-10 µg/ kg/j
> 10 ans	10-15 µg/kg/j	2,5-5 µg/ kg/j

- Les diurétiques

Ils sont indispensables dans le traitement symptomatique en présence d'une surcharge hydrique et/ou une surcharge pulmonaire et des œdèmes périphériques.

Ils augmentent l'élimination urinaire de sodium et ont pour conséquence la diminution de la volémie et de la surcharge sodique de l'organisme. En pratique, le furosémide est utilisé per os ou injectable selon la gravité du tableau clinique.

La posologie intraveineuse ou per os varie de 0,5 à 2 mg/kg/dose toute les 6 à 12 heures ; la perfusion en continue est de 0,05 à 0,4 mg/kg/h. La dose maximale est de 80 mg/dose.

- Les bêtabloquants

Ils entraînent une diminution de la contraction du muscle cardiaque, de la fréquence cardiaque et de la production de rénine. Chez l'enfant, le β-bloquant le plus utilisé est le propranolol : sa posologie par voie orale est de 1-2 mg/kg/j (la dose maximale : 5 mg/kg/jour).

- Les inhibiteurs de l'enzyme de conversion (IEC)

Ils induisent une baisse de la pression artérielle par réduction des résistances artérielles et artériolaires périphériques. Le captopril et l'énalapril sont les plus utilisés chez l'enfant. La dose initiale du captopril per os est de 0,1-0,3 mg/kg/dose toutes les 6 à 12 heures ; à augmenter progressivement au besoin selon la réponse du patient jusqu'à 6 mg/kg/ 24 heures.

- Prostaglandines :

Le but du traitement par les prostaglandines consiste à assurer le maintien du canal artériel ouvert et, en fonction du type de cardiopathie, à améliorer la perfusion pulmonaire, la perfusion systémique ou le mélange intracardiaque. Ceci amène à une diminution de l'hypoxémie, et donc de l'acidose métabolique. En perfusion continue, la posologie est de 0,05-0,1 µg/kg/min. Une fois le canal artériel ouvert, sevrer en diminuant la perfusion de 20% toutes les 2-3 heures.

- Drogues inotropes

Les drogues inotropes habituellement utilisées sont la dobutamine en cas de problème d'insuffisance cardiaque et la dopamine à visée vasculaire pour améliorer la pression artérielle. La posologie de dobutamine est de 2,5-20 µg/kg/min et celle de la dopamine varie de 5 à 20 µg/kg/min.

6.1.2.3 Moyens de réanimations

- Ventilation assistée et apport en oxygène

La réanimation initiale est symptomatique avec instauration d'une ventilation assistée qui diminue le travail cardiaque. L'apport en oxygène a pour but d'éviter des lésions d'anoxie et de diminuer le travail cardiaque mais sans rechercher une oxygénation optimale compte tenu des risques de fermeture inopportune de canal artériel à ce stade. Elle sera adaptée ensuite en fonction du type de cardiopathie.

- Voie d'abord vasculaire de bonne qualité

Elle permet un remplissage vasculaire en cas d'hypovolémie et d'optimiser le

débit cardiaque et la perfusion tissulaire.

- La saignée

Elle permet de lutter contre l'hyperviscosité sanguine et ses retentissements.

6.1.3 les indications :

6.1.3.1 le choc cardiogénique :

Les cardiopathies congénitales sont responsables de 20 % des insuffisances cardiaques aiguës et chocs cardiogéniques chez l'enfant. [54]

Les objectifs principaux du traitement du choc cardiogénique sont de permettre de rétablir une contractilité myocardique normale avec une volémie efficace. Pour atteindre les objectifs du traitement, il est nécessaire de prendre en charge tous les déterminants du choc : traiter une cause curable (pneumonie, bronchiolite, anémie...), assurer une oxygénation optimale, exercer un traitement circulatoire adapté (volémie, traiter un possible trouble du rythme, limiter autant que faire se peut la postcharge du VG, rétablir la contractilité myocardique grâce à des traitements médicamenteux : inotropes et autres)

La prise en charge des CC a besoin de plus des interventions spécifiques telles que le cathétérisme pour lever les obstacles ou créer une communication ou l'utilisation des prostaglandines pour les CC ducto-dépendantes.

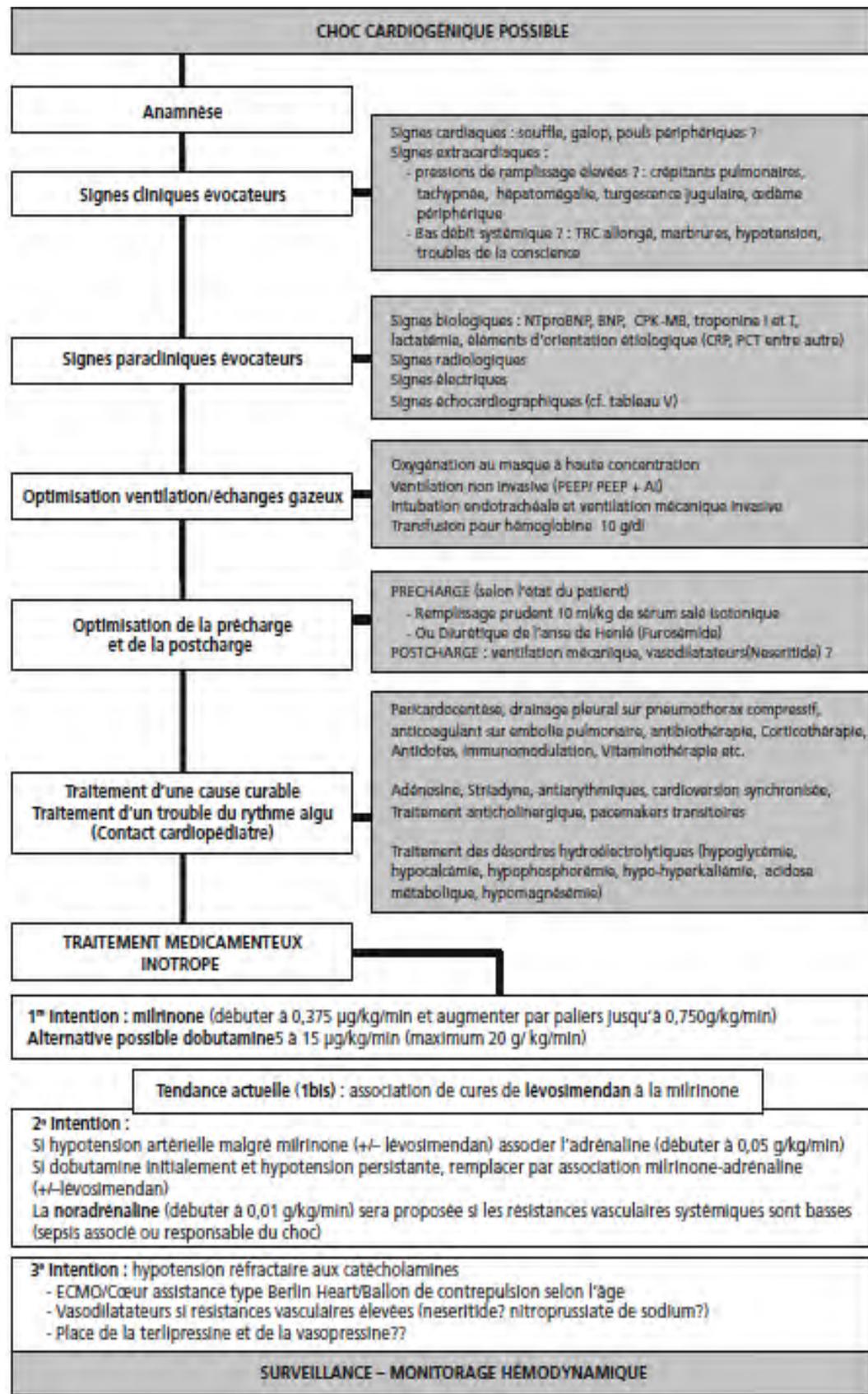


Figure 7: schéma récapitulatif d'une conduite à tenir devant un choc cardiogénique [24]

6.1.3.2 Insuffisance cardiaque chronique:

Avec les mesures générales citées ci-haut, le traitement digitalo-diurétique par voie orale reste le traitement du choix surtout pour les CC à shunt gauche-droite. En cas de posologie élevée du furosémide (> 2 mg/kg/j), le spironolactone est associé au furosémide pour diminuer le risque d'hypokaliémie. La posologie du spironolactone est de 1 à 3 mg/kg/j.

En dehors des cardiopathies obstructives gauches, les IEC peuvent être prescrit pour réduire les contraintes ventriculaires (post charge). Les IEC seront administrés à doses croissantes jusqu'à l'obtention de la posologie efficace et tolérée.

6.1.3.3 crise hypoxique:

Le propranolol (*Avlocardyl*[®]) permet d'éviter les malaises anoxiques ou leurs récurrences. Par voie parentérale, il peut être utilisé pour faciliter la levée du *spasme infundibulaire* ((0,1 mg par 0,1 ml (5 mg dans 5 ml de SG5%) ou 0,05 à 0,1 mg/kg en intraveineuse très lente))

6.2 Traitement chirurgical

6.2.1 Traitement curatif des principales CC [26,41]

6.2.1.1 Shunt gauche-droite :

- CIV

Le traitement en est la fermeture, chirurgicale ou par cathétérisme interventionnel. Dans l'immense majorité des cas, on a recours à la chirurgie qui consiste, sous circulation extracorporelle, à fermer la déhiscence soit par suture directe en cas de petit shunt, soit à l'aide d'un patch prothétique ou biologique.

En cas de communications difficilement accessibles à une cure chirurgicale d'emblée (CIV multiples en « fromage de gruyère », large CIV musculaire apexienne), il faut pratiquer un cerclage palliatif de l'artère pulmonaire pour

protéger les poumons de l'hypertension artérielle pulmonaire en attendant la cure complète.

- PCA

Le canal artériel peut être traité médicalement, chirurgicalement, ou par cathétérisme interventionnel.

Le traitement médical par des inhibiteurs de la cyclooxygénase (indométacine ou ibuprofène) n'est efficace que chez le nouveau-né prématuré, dont le canal artériel est particulièrement sensible aux prostaglandines. Les indications chirurgicales dans cette population sont réservées aux 30 % d'échecs et aux contre-indications du traitement médical (insuffisance rénale, entérocolite ulcéro-nécrosante).

Le traitement chirurgical du canal artériel, à très faible risque, consiste en une fermeture par section-suture ou pose de clips par thoracotomie latérale gauche. Au-delà de la période néonatale, la chirurgie peut aussi être faite par thoracoscopie. La fermeture est possible par cathétérisme interventionnel.

- CAV

La réparation chirurgicale du CAV, consiste à fermer par patch la communication interventriculaire et la communication interauriculaire, et à suturer la fente mitrale. Le taux de 20 % de réinterventions à 10 ans pour anomalie mitrale, fuite, ou plus rarement sténose, n'est pas négligeable.

Les formes complètes avec volumineux shunt interventriculaire et HTAP doivent bénéficier d'une cure complète systématique vers 3 mois, au plus tard 6 mois. Les formes partielles avec HTAP modérée sont réparées plus tardivement vers 3 ou 4 ans.

6.2.1.2 Cardiopathies cyanogènes

- Transposition des gros vaisseaux (TGV)

La survie de l'enfant est possible dans un premier temps grâce au rétablissement rapide de la perméabilité des shunts fœtaux : septostomie atriale de Rashkind par voie percutanée et perfusion de prostaglandines pour rouvrir le canal artériel. Le traitement chirurgical consiste en une détransposition des gros vaisseaux associée à un repositionnement des coronaires, appelée *switch* artériel (**figure 8**). Cette chirurgie doit impérativement être pratiquée dans le premier mois de vie. En effet, au-delà de cette période, le ventricule gauche n'est plus apte à assurer sa fonction de ventricule systémique. La mortalité opératoire est de moins de 5 %.

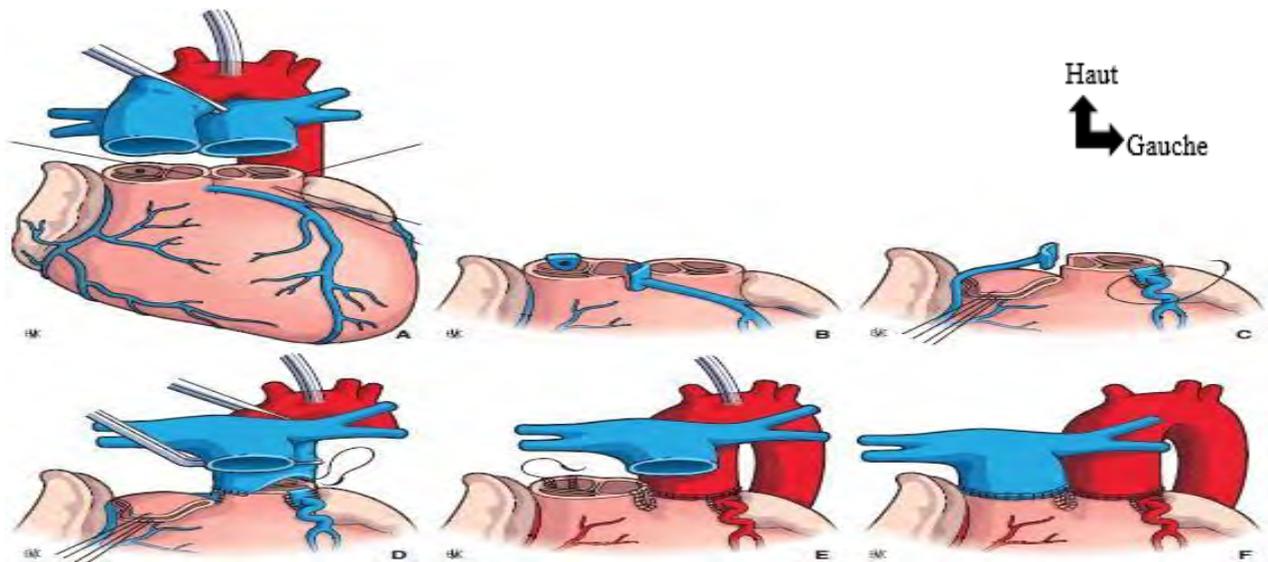


Figure 8 : switch artériel avec implantation des artères coronaires (A à F) [7]

- Tétralogie de Fallot (T4F)

La cure complète chirurgicale de la T4F consiste, sous circulation extracorporelle, à fermer la communication interventriculaire et à élargir la voie d'éjection du ventricule droit, par résection de l'hypertrophie musculaire infundibulaire et mise en place d'un patch d'élargissement s'étendant, si nécessaire sur l'anneau pulmonaire, voire jusqu'à la bifurcation des artères pulmonaires. Le pronostic et les résultats de la chirurgie sont conditionnés en grande partie par le développement de l'arbre artériel pulmonaire.

Chez un patient peu symptomatique, la cure complète est pratiquée de façon élective entre 6 mois et 1 an. Chez un patient symptomatique (cyanose profonde, ou a fortiori survenue de malaises anoxiques), elle est indiquée dès le diagnostic quel que soit l'âge.

6.2.2 Traitement chirurgical palliatif [84]

Les procédures palliatives chirurgicales peuvent être classées en quatre catégories selon leurs objectifs :

- l'augmentation du flux artériel pulmonaire en cas de débit pulmonaire diminué en incluant les corrections de shunt (**figure 9**) ;

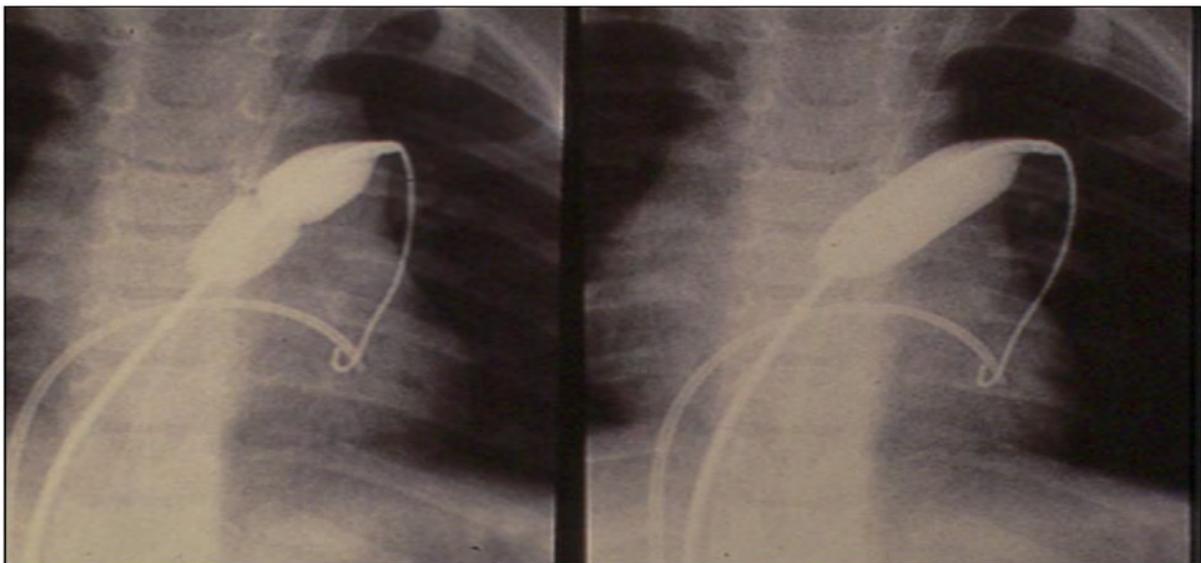


Figure 9: Dilatation d'une sténose valvulaire pulmonaire avec une sonde à ballonnet [39].

- la diminution du flux artériel pulmonaire en cas de débit pulmonaire augmenté (cerclage pulmonaire et en incluant la procédure de Norwood) ;
- l'enrichissement du sang artériel en cas d'hypoxémie systématique (septostomie atriale selon différentes techniques) ;

- la quatrième catégorie inclue les traitements palliatifs pour sténoses mitrales ou aortiques, les corrections palliatives des coarctations de l'aorte et les procédures hybrides proposées en cas d'hypoplasie du cœur gauche.

6.3 Prévention

6.3.1 La prévention primaire

L'éviction de l'utilisation de certains solvants organiques ou l'arrêt de la toxicomanie au marijuana, l'abstention de la prise de certains médicaments comme l'acide valproïque, ou une immunisation contre la rubéole avant la grossesse permettent de réduire le risque de survenue des C.C. [51] Cependant, certaines pathologies chroniques maternelles telles que le diabète de type 1 et l'hypertension artérielle augmenteraient le risque de survenue de C.C.[81]

D'autre part, l'étude de *Czeizel et al* recommande la supplémentation en acide folique durant la période péri-conceptionnelle pour éviter certains types de CC [30].

6.3.2 La prévention secondaire [25]

La plupart des enfants porteurs d'une C.C sont à risque de contracter une endocardite bactérienne surtout lors des interventions dentaires ou chirurgicales. Dans ces circonstances, l'antibioprophylaxie est indiquée.

Ces enfants doivent recevoir en outre des vaccins habituels, des vaccins contre la grippe et anti pneumococcique polysaccharidique.

Pour les C.C. hémodynamiquement instables, une prophylaxie mensuelle par le palivizumab est recommandée pour protéger au maximum des bronchiolites au virus respiratoire syncytial.

6.3.3 La prévention tertiaire

Les récents progrès techniques permettent à améliorer dans une moindre mesure la qualité de vie de certaines C.C.complexes par des actes chirurgicaux (voir la partie ci-haut : **6.2.2. traitement chirurgical palliatif**).

PARTIE 2 :

TRAVAIL PERSONNEL

1 MÉTHODOLOGIE

1.1 Cadre d'étude

Le service d'accueil d'urgence (SAU) fait partie des premiers services qui ont démarré à l'ouverture de l'Hôpital pour Enfant de DIAMNADIO au 1er Août 2012. L'hôpital a une capacité d'accueil de 140 lits théoriques et dispose de quatre pôles :

- Pôle de la pédiatrie médicale et de la chirurgie pédiatrique ;
- Pôle des hospitalisations:

-il possède 4 services : la Pédiatrie médicale (et autre spécialités médicale), la pédiatrie chirurgicale (et autres spécialités chirurgicale), la néonatalogie et l'anesthésie-réanimation (le service des soins intensifs n'était pas encore fonctionnel durant notre étude)

- Pôle des services d'aide au diagnostic ;
- Pôle des services administratifs, techniques et de soutien.

L'emplacement de Diamniadio est au croisement de routes nationales et à la zone périphérique de la région de Dakar (**figure 10**).

1.1.1 Le personnel et les locaux

Le personnel (permanent) de SAU durant la période d'étude étaient : deux pédiatres, onze infirmiers d'état, onze assistants infirmiers, un aide-soignant, un brancardier, une fille de salle et un ambulancier.

Le SAU dispose de sept salles :

- Une salle d'urgence (3 lits) ;
- Une salle de mise en observation (4lits) ;
- Une salle de néonatalogie (une table, une couveuse, 2 berceaux) ;
- Une salle de prélèvement ;
- Une salle de nébulisation ;
- Deux boxes de consultation (médico-chirurgicale) ;

Diamniadio



Figure 10 : Carte administrative des départements avoisinant Dakar mettant en évidence l'emplacement de l'Hopital pour Enfants de Diamniadio (H.E.D.) (*Source: Agence nationale d'aménagement territorial ANAT [25]*)

1.1.2 Activités et parcours du patient au SAU :

La particularité du SAU est qu'il possède une salle de néonatalogie d'où les transferts des nouveau-nés surtout des maternités avoisinantes.

- Les enfants vus à la consultation externe qui nécessitent une prise en charge urgente sont admis au SAU en vue d'une hospitalisation ou une mise en observation temporaire ;
- Les patients référés par d'autres structures sanitaires sont admis directement au SAU. Ensuite, le parcours du patient admis au SAU a quatre issues possibles :

- a) Hospitalisé pour besoin de soins intensifs ;
- b) En attente pour un transfert in (service de pédiatrie, ou de néonatalogie ou de chirurgie) ;
- c) En attente pour un transfert out (pour défaut de place ou une meilleure prise en charge) ;
- d) Patient ne nécessitant pas d'être hospitalisé (mise en observation pour bilan ou nébulisation, etc...).

Les activités de SAU sont triples : des hospitalisations /consultations, pédagogique et recherche. Concernant la cardiopédiatrie : les consultations s'effectuent chaque mercredi, les échocardiographies (en dehors des urgences) sont réalisées 2 fois par semaine et l'ECG est réalisé quotidiennement.



Figures 11-a et b: photographies prises dans la salle de néonatalogie du SAU de H.E.D.

Le SAU possède comme matériel : 6 scopes, 4 pompes à perfusion, 5 pousse-seringues électriques, 1 chariot d'urgence, 5 chariots de soin, un appareil respirateur, 4 appareils nébulisateurs, 2 aspirateurs mobile, 3 aspirateurs muraux sous-vide, 3 AMBU, 2 laryngoscopes, 4 saturomètres, 15 potences. En outre, l'appareil d'échographie cardiaque présent au SAU est de modèle MINDRAY DP 7600 sonde 35C50EB.

1.2 Type d'étude et période d'étude

Nous avons mené une étude rétrospective et descriptive, qui s'est intéressée aux profils épidémiologique et clinique des cardiopathies congénitales hospitalisées au SAU de l'hôpital pour Enfants de Diamniadio durant la période du 1^{er} octobre 2015 au 30 septembre 2017.

1.3 Population d'étude

1.3.1 Critères d'inclusion

Étaient inclus dans l'étude tous les enfants âgés de 0 à 15 ans de vie, chez qui le diagnostic de cardiopathie congénitale était retenu après une confirmation à l'échographie doppler cardiaque durant la période de l'étude.

Deux types d'appareil étaient utilisés durant l'étude : celui qui est affecté au SAU (modèle cité ci-dessus) et celui qui est au service d'imagerie acquis en fin d'année 2016 (modèle PHILIPS HD5 avec une sonde sectorielle S4-2.)

1.3.2 Critères de non-inclusion

Étaient non-inclus dans notre travail:

- Les suspicions de cardiopathies congénitales non confirmées à l'échographie doppler cardiaque,
- Les dossiers inexploitablement par notre étude.

1.4 Collecte des données

Les données ont été recueillies à partir des dossiers d'hospitalisations et des registres grâce à une fiche de recueil qui s'intéresse aux aspects épidémiologiques, cliniques, diagnostiques, thérapeutiques et évolutifs des patients hospitalisés au SAU.

Pour chaque patient, nous avons noté :

- Les antécédents et les données sociodémographiques :
 - Sexe ;
 - Origine géographique ;
 - Âge au moment de l'hospitalisation ;

- Le suivi prénatal ;
- Notion de consanguinité ;
- Niveau socio-économique.
- Les données cliniques (cf. fiche d'enquête) précisant :
 - Les motifs d'admission ;
 - Les signes cliniques : constantes et les mensurations, les signes fonctionnels et physiques, les malformations associées.
- Les données radiologiques :
 - Radiographie du thorax ;
 - Electrocardiogramme ;
 - Echographie doppler cardiaque ;
 - Le type de cardiopathie sur la base des résultats de l'échocardiographie ;
- Les données biologiques;
- Le bilan du syndrome polymalformatif ;
- Les données thérapeutiques (traitement médical) ;
- Les données évolutives en cours d'hospitalisation.

1.5 Traitement et analyse des données

Les données ont été saisies et analysées à l'aide du logiciel sphinx (version 4.0) et Microsoft office Excel 2010 de Windows 7.

Toutes les variables quantitatives ont été analysées en déterminant le maximum, le minimum, la moyenne et l'écart type. Alors que toutes les variables qualitatives ont été analysées en déterminant la fréquence et le pourcentage.

Les histogrammes et les figures ont été réalisés grâce au Microsoft office Excel 2010.

2 RÉSULTATS

2.1. Résultats descriptifs

2.1.1 Sur le plan épidémiologique

2.1.1.1 Fréquence hospitalière

Pour l'année 2016, le HED avait eu 3692 patients qui avaient séjourné au SAU et 1950 qui avaient été hospitalisés. Durant l'année 2016, 35 patients porteurs de CC étaient hospitalisés soit une fréquence hospitalière globale de 17,9 % et un taux de 9,5 % concernant les admissions au SAU.

2.1.1.2 Répartition des patients selon l'âge à l'admission

L'âge moyen des enfants était de 6 mois avec des extrêmes moins de 24 heures de vie et de 6 ans (**figure 12**).

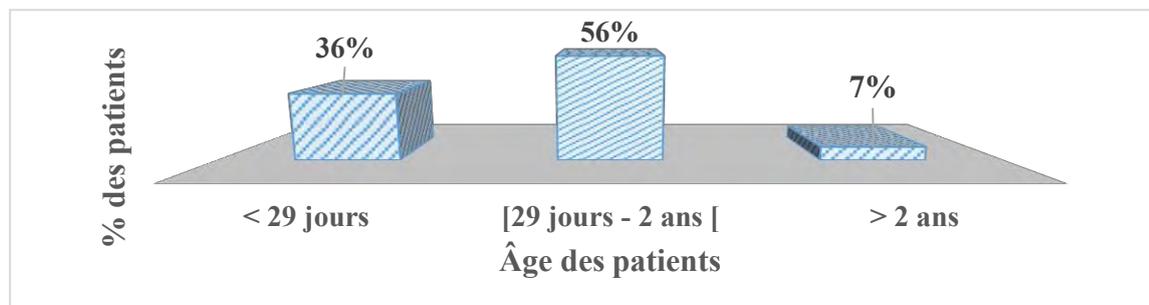


Figure 12 : Répartition des patients selon l'âge des patients

Le nombre d'enfants ayant un âge compris entre moins de 24 heures de vie et de 6 mois est majoritaire soit 76,3 %. Les enfants d'âge scolaire (plus de 6 ans) n'étaient pas présents dans notre série.

Tableau VI: Répartition des enfants selon l'âge à l'admission

Age à l'admission	Effectifs	Pourcentages
< 1 jour	8	14,50%
[1 jour - 29 jours [12	21,80%
[29 jours - 3 mois [12	21,80%
[3 mois - 6 mois [10	18,20%
[6 mois - 9 mois [1	1,80%
[9 mois - 12 mois [6	10,90%
[1 ans -2 ans [2	3,60%
> 2 ans	4	7,30%
Total	55	100%

2.1.1.3 Répartition selon le sexe

Le sex ratio est de 0,89. Les patients de sexe féminin étaient légèrement dominants (53% des cas).

2.1.1.4 Répartition des patients selon le mois d'admission au SAU

Les mois d'avril à juin constituaient les périodes où les patients étaient les plus nombreux (**figure 13**).

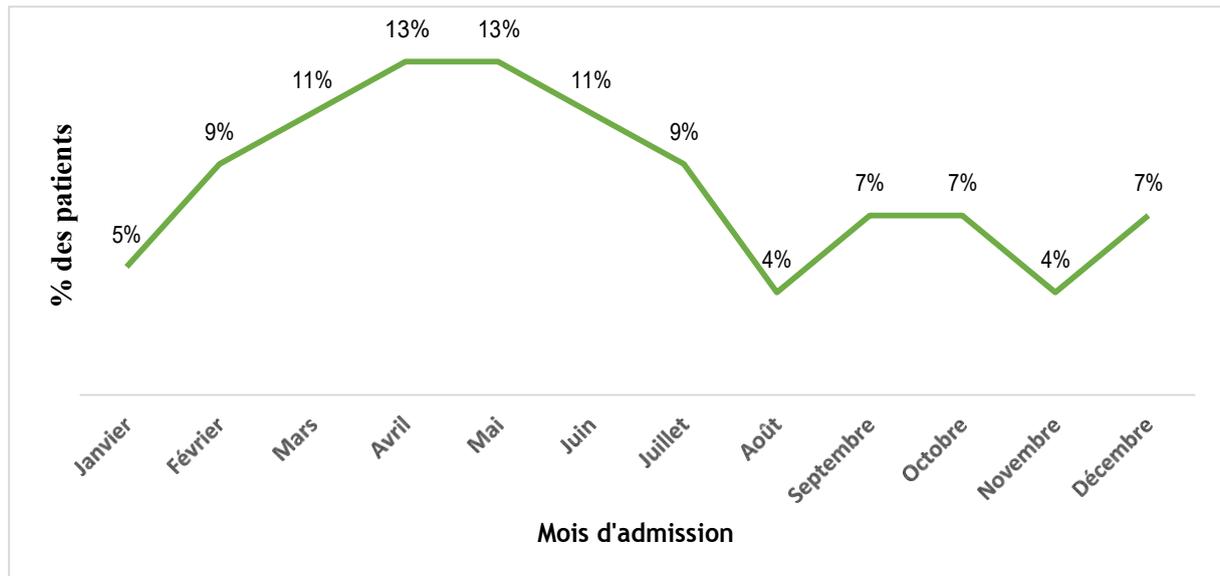


Figure 13 : Répartition des enfants selon le mois d'admission aux urgences

2.1.1.5 Répartition selon le lieu de résidence des parents

La majorité des patients soit 58 % provenaient principalement du milieu péri-urbain de Dakar. Aucun patient ne provenait du département de Dakar (**Tableau VII**).

Tableau VII: Répartition globale des enfants selon le lieu de résidence des parents

Lieu de résidence	Effectifs	Fréquences
Dakar	0	0%
Rufisque	20	36%
Pikine	12	22%
Autres Régions	23	42%
Total	55	100%

La figure suivante (**Figure 14**) précise le lieu de résidence (départements et régions) de notre série. Pikine, Rufisque et Keur Massar étaient les principaux lieux de résidence d'où venaient nos patients.

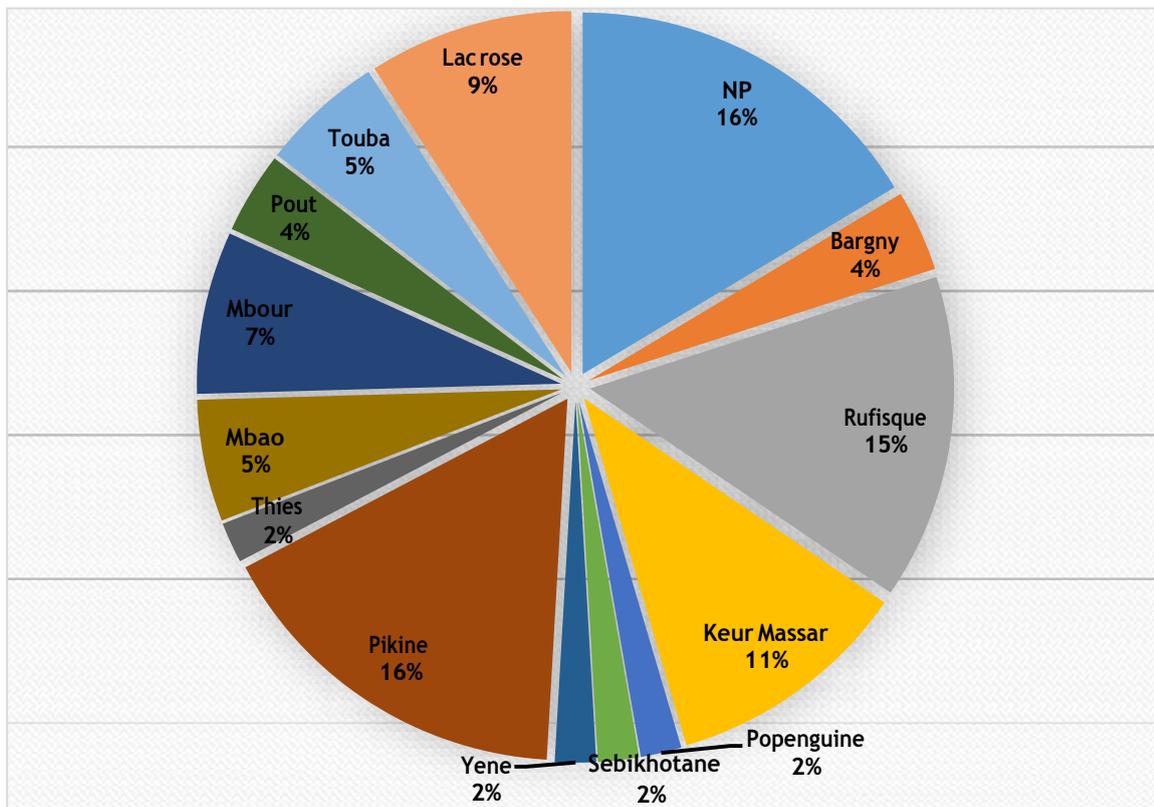


Figure 14 : Répartition spécifique des patients selon le lieu de résidence

2.1.1.6 Répartition des enfants selon le mode d'admission

L'admission directe des enfants au SAU était le mode dominant (54,5%) soit 30/55 patients et 45,5% des cas soit 25/55 patients étaient référés.

2.1.1.7 Répartition des enfants selon le niveau de la structure référente

L'analyse montre que parmi les patients référés, 60 % venaient des centres hospitaliers (**figure 15**)

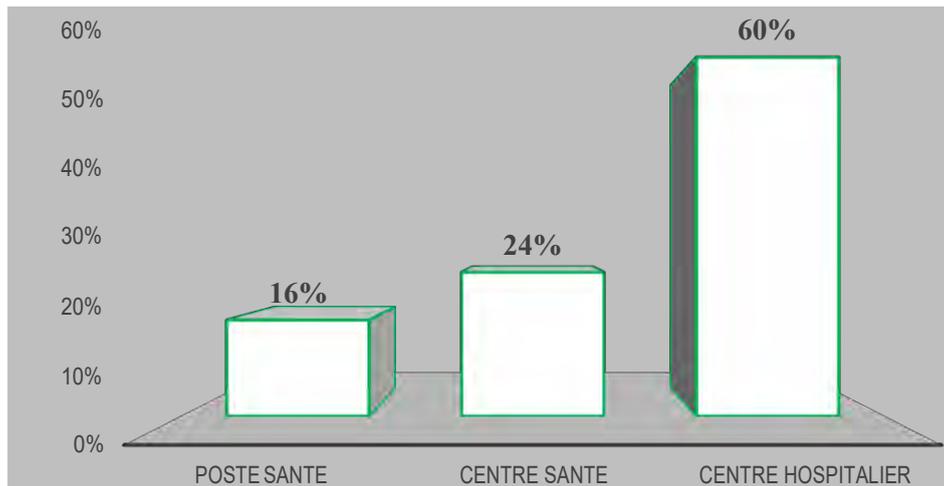


Figure 15 : Répartition des enfants selon le niveau de la structure référente

2.1.1.8 Répartition des enfants selon le motif de référence

Le motif de référence le plus fréquent était pour une « prise en charge » avec 92 % des patients référés (**figure 16**).

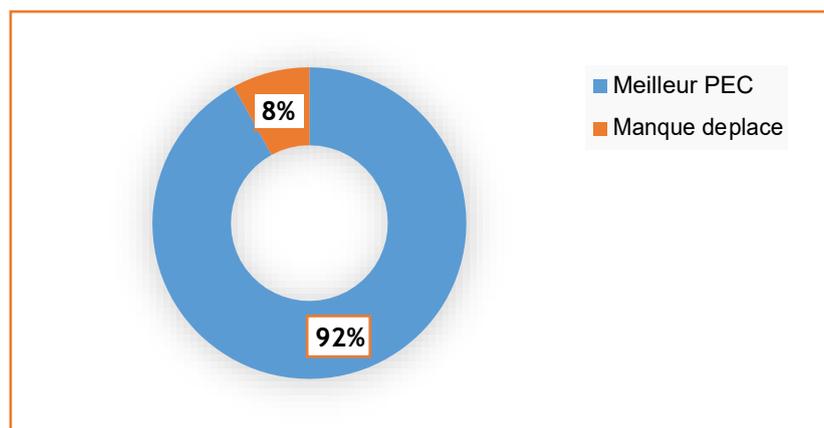


Figure 16 : Répartition des patients selon le motif de référence

2.1.1.9 Répartition des admis selon la zone géographique du centre référent

56% des patients étaient référés par des centres médicaux de la région de Dakar. Le reste (44%) était référé hors de la région de Dakar. Le tableau suivant (**tableau VIII**) précise l'origine géographique des structures référentes :

Tableau VIII: Répartition des patients selon l'emplacement du centre référent

	Nom du centre référent	Effectifs	Pourcentages
Région de Dakar	PIKINE	3	12%
	CS MBAO	2	8%
	YOUSSOU MBARGANE	2	8%
	YENE	1	4%
	CS RUFISQUE	1	4%
	ALBERT ROYER	1	4%
	CTCV	1	4%
	CH ROI BAUDOIN	1	4%
	CS GUEDIAWAYE	1	4%
	CS KEUR MASSAR	1	4%
	MATERNITE THIAROYE	1	4%
	NIAGA	1	4%
Hors de la région de Dakar	EPS TOUBA	2	8%
	EPS TIVAOUNE	2	8%
	EPS MBOUR	2	8%
	PIRE	1	4%
	SANDIARA	1	4%
	FASS BOYE	1	4%
TOTAL		25	100%

2.1.1.10 Répartition selon la parité de la mère

Parmi notre série, 15 patients (27,3 %) admis aux urgences avaient des mères primipares. La moyenne de la parité était de 4 avec des extrêmes de 1 et de 8 (figure 17).

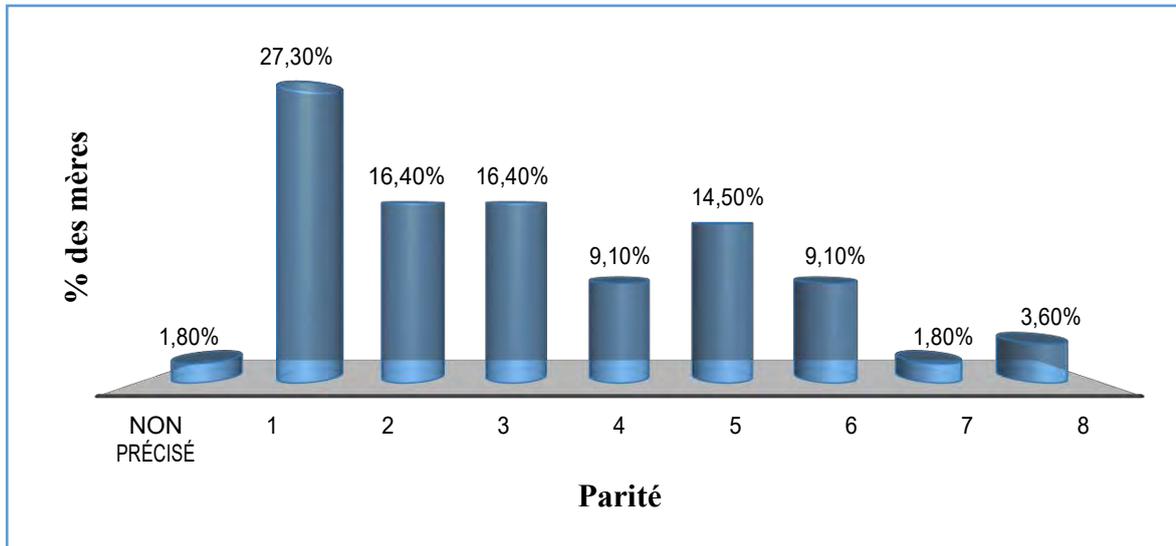


Figure 17 : Répartition des mères des patients selon la parité

2.1.1.11 Répartition des patients selon l'âge de la mère

Les mères âgées plus de 35 ans représentaient 20 % des C.C. et 2% était âgé de moins de 19 ans (figure 18).

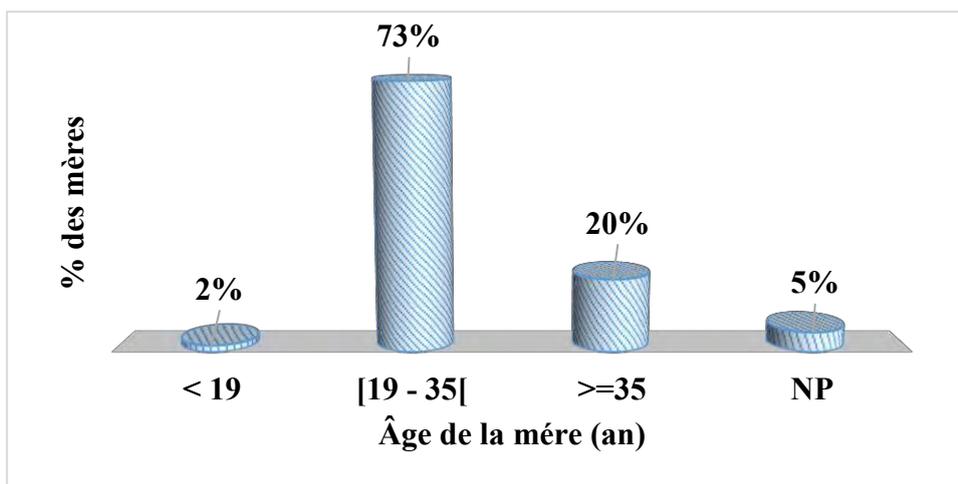


Figure 18 : Répartition des patients selon l'âge de la mère

2.1.1.12 Répartition selon l'existence d'une consanguinité parentale

Une notion de consanguinité parentale était retrouvée dans 36 % des cas. Cette consanguinité était au 1^{er} degré dans 55 % des cas, du 2^{ème} degré pour 30 % des cas et du 3^{ème} degré pour 10 % des cas (**figure 19**).

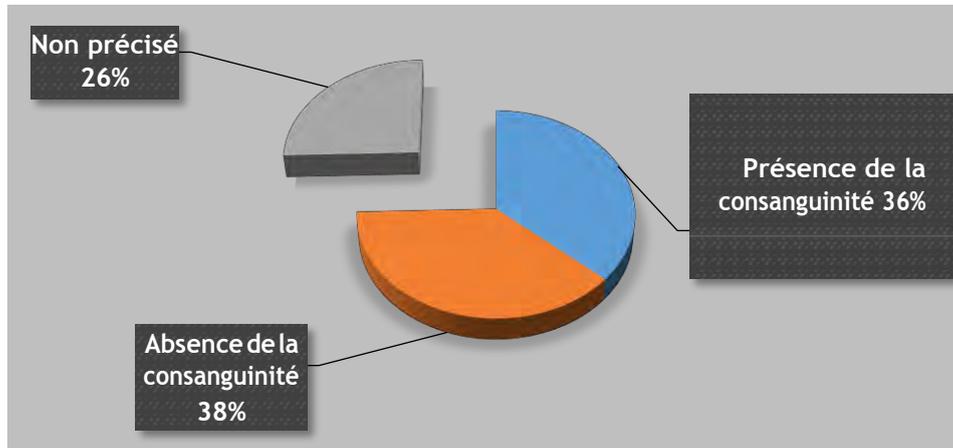


Figure 19: Répartition des enfants selon l'existence d'une consanguinité parentale

2.1.1.13 Réalisation d'échographie obstétricale anténatale

42% des mères n'avaient pas réalisé d'échographie anténatale (**Figure 20**).

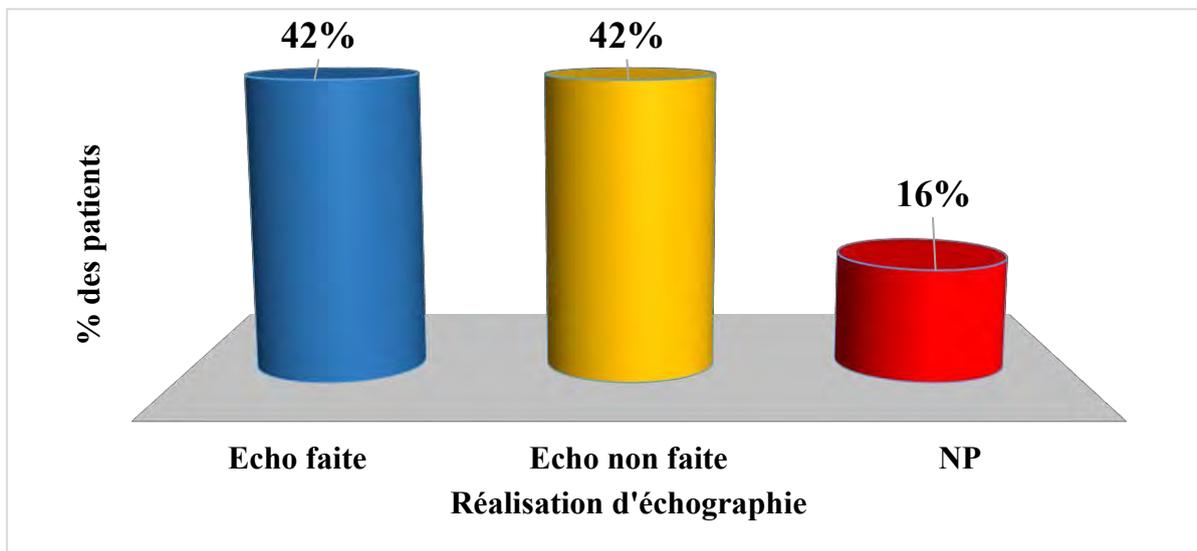


Figure 20 : Représentation des patients selon la réalisation d'échographie anténatale.

2.1.2 Données cliniques

2.1.2.1 Signes et symptômes à l'admission

A-Répartition selon les signes généraux

L'altération de l'état général était le principal signe général notifié au SAU (tableau IX).

Tableau IX: Répartition des patients selon les signes généraux à l'admission

Signes généraux	Effectifs	Pourcentages
Etat général altéré	25	45,50 %
Fièvre	14	25,5 %
Cyanose	3	5,5 %
Œdème	4	7,3 %
Déshydratation	2	3,6 %

B-Répartition des patients selon les signes fonctionnels

La dyspnée lors des tétées était le signe prédominant avec 54,5% (tableau X).

Tableau X : Répartition des patients selon les signes fonctionnels

Signes fonctionnels	Effectifs	Pourcentages
Toux	5	9.1 %
Stridor	1	1,8
Convulsion	3	5,5
Dyspnée d'effort	1	1,8 %
Dyspnée lors des tétées	30	54.5 %

C- Répartition des patients selon le développement psychomoteur

Huit patients (14,5%) avaient présenté un retard de développement psychomoteur à l'admission.

D-Répartition des patients selon les signes physiques

La détresse respiratoire, les râles crépitants, le souffle cardiaque, la tachycardie et l'hépatomégalie étaient les principaux signes décrits lors de l'examen physique.

La répartition selon les signes physiques des patients est répertoriée dans le tableau suivant :

Tableau XI: Répartition des patients selon les signes physiques

Signes physiques	Effectif	Fréquence
Respiratoires		
Détresse respiratoire	43	78,2 %
Râles crépitant	14	25,5 %
Râles sibilants	5	9,1 %
Ronchi	9	16,4 %
Hippocratisme digital	4	7,3 %
Thorax carène	1	1,8
Cardiovasculaire		
Souffle	35	63,6 %
Tachycardie	19	34,5 %
Choc (TRC allongé)	1	1,8 %
CVC	1	1,8 %
Digestif		
Hépatomégalie	12	21,8 %
Ascite	1	1,8 %
RHJ	3	5,5 %
Hernie-ombilicale	3	5,5 %
Ballonnement	3	5,5 %
Hypersialorrhée	1	1,8 %
Omphalocèle minime	1	1,8 %
Muguet buccal	1	1,8 %
Splénomégalie	1	1,8%
Autres		
Gros reins bilatéraux	1	1,8 %
Oligo-anurie	2	3,6%
Pied bot bilatéral	1	1,8 %
Ambiguïté sexuelle	1	1,8 %
Tuméfaction scrotale	1	1,8 %
Déficit moteur	1	1,8%
Comportement neurologique altéré	7	12,6%

2.1.2.2 Répartition des patients selon la saturation périphérique

Trente-sept patients (soit 67,2%) admis aux urgences avaient une saturation périphérique (SpO₂) notée, 21,8 % parmi eux avaient SpO₂ < 75% à l'air ambiant.

Dix-huit patients (soit 32,7%) sous O₂ avaient leur saturation. Parmi ces derniers, 3,6% avaient une SpO₂ < 75%.

Le tableau suivant (tableau XII) classe les différentes saturations prises (à l'air ambiant et sous oxygène).

Tableau XII : Répartition des patients selon saturation périphérique (SpO₂)

SpO ₂	Effectifs	Fréquences
SpO₂ à l'air ambiant		
< 55	4	7,2 %
[55 - 65[3	5,4 %
[65 - 75[5	9,10%
[75 - 85[2	3,60%
[85 - 95[12	21,80%
≥95	11	20,00%
SpO₂ sous oxygène		
[65 - 75[2	3,60%
[75 - 85[2	3,60%
[85 - 95[3	5,50%
≥95	11	20%

2.1.2.3 Répartition des patients selon les indices anthropométriques :

L'insuffisance pondérale était notée dans 33% des cas et une insuffisance staturale était associée dans 9%. Une MAS était remarquée dans 20% (tableau XIII) .

Tableau XIII : répartition des CC selon les indices anthropométriques :

Indices anthropométriques	Effectifs	Pourcentages
Normal : P/T : [-2 ; +2 Z score] :	1	2 %
M.A.M.: P/ T : [-2 ; -3 Z score] :	4	7 %
Malnutrition aigüe sévère (MAS)	11	20 %
P /T : [-3 ; -4 Z-score]	5	9 %
P/ T: [$<$ -4 Z score]	6	11 %
Insuffisance pondérale sévère :		
P / A $<$ -3 Z-score	18	33 %
Insuffisance staturale :		
T/A $<$ -3 Z score	5	9 %

2.1.3 Données paracliniques

2.1.3.1 Radiographie du thorax

A-Répartition des patients selon l'indice cardiothoracique (ICT) :

Dans notre étude, 29 patients soit 52% avaient une cardiomégalie.

B-Répartition des patients selon les signes radiologiques pulmonaires:

Les signes révélant un syndrome alvéolaire et une hypervascularisation pulmonaire étaient respectivement 25 et 30 % des admis (**tableau XV**).

Tableau XIV: Répartition des patients selon les signes radiologiques

Signes radiologiques	Effectifs	Pourcentages
Syndrome alvéolaire	14	25%
Atélectasie	3	8%
Bronchiolite	5	9 %
Hypovascularisation pulmonaire	4	11%
Hypervascularisation pulmonaire	15	30%

2.1.3.2 Répartition des enfants selon les conclusions des échocardiographies

Parmi les patients admis, 36 cas (65 %) avaient un shunt G-D. Les CIV et PCA étaient les principales malformations identifiées.

Les types des cardiopathies congénitales décrits à l'échographie cardiaque-doppler et leur classification physiopathologique sont regroupés dans le tableau suivant (**tableau XV**).

Tableau XV : Répartition des enfants selon la classification physiopathologique

TYPE DE CARDIOPATHIE	EFFECTIFS	%
SHUNT GAUCHE-DROITE	36	65%
CIV	10	18 %
CIA	4	7 %
CIV+ CIA	4	7 %
CIV+ PCA	5	9 %
CIA+ PCA	2	4 %
PCA	9	16%
PCA+IM	1	2%
CAV complet	1	2%
CARDIOPATHIES CYANOGENÈNES	10	18%
AT (+ CIV)	2	4%
T4F	4	7%
TAC	1	2%
TGV	1	2%
VU	1	2 %
HTAP primitive	1	2%
OBSTACLE DROIT	6	12 %
AP (+CIA)	1	2 %
SP (+ septum intact)	2	4 %
SP + CAV	1	2 %
SP + CIA	1	2 %
SP + CIV	1	2 %
OBSTACLE GAUCHE	1	2 %
Hypoplasie du ventricule gauche		
AUTRES	2	4 %
Hypertrophie septale		
Total	55	100%

2.1.3.3 HTAP à l'échographie cardiaque

14 patients (25%) admis aux urgences avaient présenté une HTAP.

2.1.3.4 Répartition des patients selon les malformations ou syndromes dysmorphiques associés à l'examen clinique

Parmi notre série, 16 patients (soit 29%) avaient d'autres malformations congénitales associées :

- Pour 7 patients, 6 cas de dysmorphie crânio-faciale de type T21 et un cas de dysmorphie de type T18 avaient été notés;
- Et neuf patients présentaient des entités syndromiques non identifiées.

Ces dernières sont citées dans le tableau XII avec leurs C.C. correspondantes.

Tableau XVI: présentation de type de malformations avec leurs cardiopathies correspondantes.

Type de malformation	Type de CC reliée
Polydactylie+microphthalmie	C.I.V.
Hydrocèle bilatéral	S.P.
Micrognathisme + duplication des mammelons	Hypertrophie septale
Palmure glottique	CIA+PCA
Pied bot bilatéral + ambiguïté sexuelle	CIV+CIA
Laryngomalacie	PCA
Palais ogival +oreille bas implantée	CIA
Hernie diaphragmatique	PCA+CIA
Aplasia du vertex + pied bot bilatéral	CIA

2.1.3.5 Bilan polymalformatif

Dans notre série, 5 patients avaient des malformations associées objectivées à l'imagerie (**tableau XVII**)

Tableau XVII : Répartition des enfants selon les malformations associées

Malformations associées	Effectif	Fréquence
atrophie cortico sous corticale	1	1,8%
hernie diaphragmatique droite	1	1,8%
hydrocéphalie triventriculaire	1	1,8%
leucomalacie périventriculaire + hydrocèle bilatérale	1	1,8%
Néphromégalie bilatérale avec multiples kystes rénaux	1	1,8%

2.1.4 Bilan biologique

Les principales anomalies biologiques remarquées étaient : **une CRP positive, une leucocytose, une anémie et une hyperkaliémie (tableau XVIII)**

Tableau XVIII : Répartition des enfants selon les anomalies biologiques

Anomalies biologiques	Effectifs	Pourcentages
Anémie	12	21,8 %
Leucocytose	13	23,6 %
CRP Positive	20	36,3 %
Thrombopénie	3	5,4 %
Polyglobulie	1	1,8 %
Troubles ioniques	Hypernatrémie	2 3,6 %
	Hyponatrémie	7 12,7 %
	Hyperkaliémie	11 20 %
	Hypokaliémie	1 1,8 %
Troubles métaboliques	Hypomagnésémie	1 1,8 %
	Hypocalcémie	2 3,6 %

2.1.5 Répartition des patients selon le diagnostic retenu

Dans notre étude, 13 patients (23,6%) étaient hospitalisés pour **infection néonatale (INN)** dont deux avec une comorbidité respectivement à type de laryngomalacie et d'insuffisance cardiaque (I.C.).

De même 13 enfants (23,6%) étaient hospitalisés pour une I.C. dont 4 avec une comorbidité : deux cas de bronchiolite, un cas de pneumonie et un cas de malnutrition aigüe sévère (M.A.S.).

La 3^e principale cause d'hospitalisation était la pneumonie qui regroupait 12 cas (21,8%) dont deux étaient associés à une M.A.S. Les fréquences des motifs d'hospitalisation des CC sont indiquées dans la figure suivante :

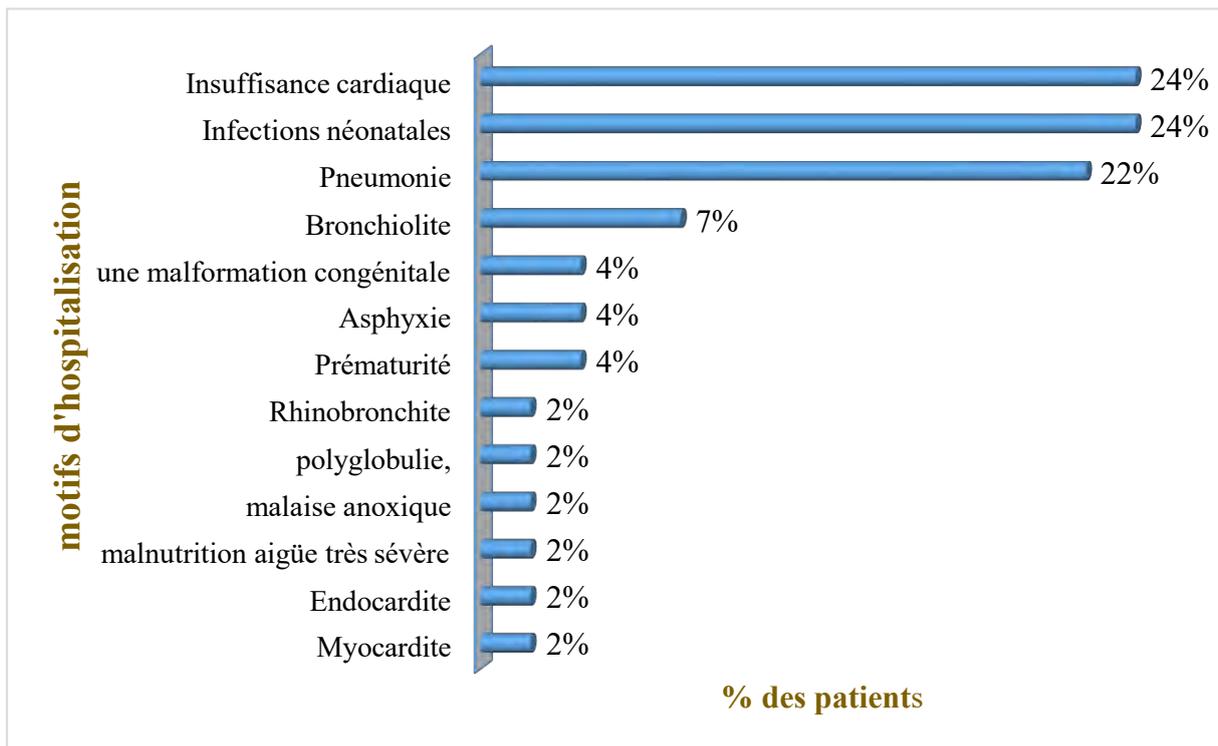
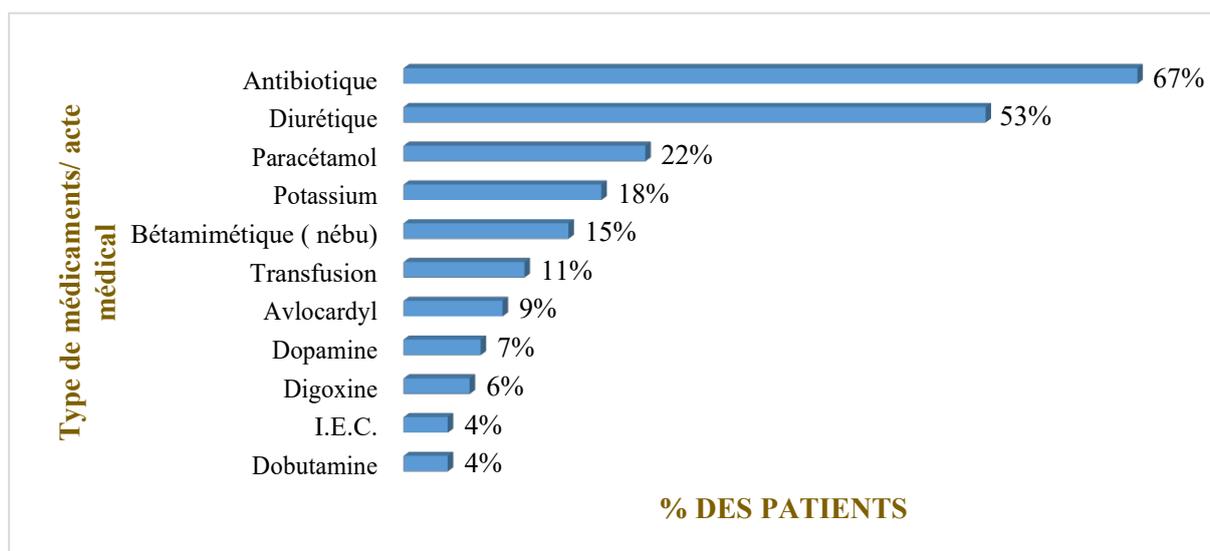


Figure 21: Répartition des patients selon les motifs d'hospitalisation

2.1.6 Traitement

2.1.6.1 Répartition des patients selon le traitement médical réalisé à l'hôpital

Les antibiotiques et les diurétiques étaient les classes médicamenteuses les plus utilisées soit respectivement 67,3 et 52,7% (**figure 22**).



(Nébu : nébulisation de ventoline)

Figure 22 : Répartition des enfants selon le traitement médical

2.1.6.2 Répartition selon le type d'oxygénation

Dans notre étude, 36 patients admis (65,5%) étaient sous oxygène et 2 patients (3,6%) étaient intubés et ventilés.

2.1.7 Évolution

2.1.7.1 Complications au cours d'hospitalisation

Environ un admis sur cinq (18,2%) avait développé une infection au cours de l'hospitalisation (**tableau XIX**).

Tableau XIX: Répartition des enfants selon les complications :

Complications	Effectifs	Fréquences
Infection	10	18,2%
Décompensation cardiaque	4	7%
Troubles ioniques	2	3,6%

2.1.7.2 Évolution en fin d'hospitalisation

Durant la période d'étude, quatre patients avaient nécessité un transfert (7,3%).

Nous avons noté sept décès (12,7% de notre série) durant leur séjour hospitalier dont un à son premier jour au SAU. Quatre étaient décédés suite à une décompensation cardiaque et deux avaient succombé suite à un choc septique. Un patient décédait dans les suites post-opératoires pour une cure de la hernie diaphragmatique.

2.2 Résultats analytiques

2.2.1 CIV isolée

Elle constituait 18 % des cardiopathies congénitales (10 cas au cours de notre étude).

- Données épidémiologiques :

Le sex ratio était de 1,5 (60% des garçons et 40% des filles).

L'âge moyen au moment du diagnostic était de 4 mois et 15 jours avec des extrêmes de moins de 24 heures et 11 mois.

Une consanguinité parentale existait dans 40 % des cas.

L'âge moyen de la mère de 29 ans avec des extrêmes 19 ans à 45 ans

La multiparité était retrouvée dans 80% (dont 50% avaient une parité égale ou supérieure à 3).

- Données cliniques :

Un syndrome polymalformatif était associé au tableau clinique des patients dans 20% des cas : une trisomie 21 et une polykystose rénale.

Sept patients sur dix présentaient une détresse respiratoire et un souffle cardiaque.

Les principaux signes retrouvés sont énoncés dans le tableau suivant (**tableau XX**) :

Tableau XX : répartition des principaux signes cliniques des patients porteurs de CIV

Signes cliniques	Effectif	Pourcentages
Détresse respiratoire	7	70 %
Souffle systolique	7	70 %
Galop	1	10 %
Syndrome infectieux	2	20 %
Hépatomégalie	1	10 %
Autre masse abdominale	1	10 %

Les principaux motifs d'hospitalisation étaient : une pneumonie (70%), une myocardite (10%), une prématurité (10%) et une infection néonatale 20%.

- Données paracliniques :

A l'hémogramme, une anémie avait été notée chez 50% des patients.

La radiographie de thorax retrouvait une cardiomégalie avec une hypervascularisation pulmonaire chez 50% des patients.

Les résultats d'échographie sont énoncés dans le tableau suivant (**tableau XXI**) :

Tableau XXI : conclusion des résultats échographiques cardiaques des CIV isolées

Résultats échographiques	Effectif (%)
CIV périmembraneuse	6 (60%)
CIV musculaire	2 (20%)
CIV sous-aortique	2 (20%)
CIV multiple	1 (10%)
HTAP	6 (60%)
Retentissement sur les cavités	6 (60%)
CMD hypokinétique	1 (10%)

- Données thérapeutiques :

Un traitement médical à base d'antibiotique était instauré chez la totalité des malades avec une oxygénation à base de lunettes pour 80% des cas. Les diurétiques étaient utilisés dans 60% des cas et la digoxine dans le cas de la myocardite.

- Données sur l'évolution au cours d'hospitalisation :

L'évolution était favorable dans la totalité des cas. La durée moyenne du séjour hospitalier était de 15 jours avec des extrêmes de 5 et de 40 jours.

2.2.2 CIA isolée

Elle constituait 7 % des cardiopathies congénitales.

- Données épidémiologiques :

Le sex ratio était de 1 : il y avait une codominance.

L'âge moyen des hospitalisés au moment du diagnostic était de 24 jours avec des extrêmes d'âge de moins de 24 heures et de 2 mois.

Une consanguinité parentale existait dans 25% des cas.

L'âge moyen de la mère de 29 ans avec des extrêmes de 23 et de 33 ans.

La multiparité était de 75% (toutes supérieures à 3)

- Données cliniques :

A l'examen clinique, une dénutrition était notée chez 25% des patients, une détresse respiratoire dans 25% des patients, une difficulté à s'alimenter dans 25% des cas et un souffle dans 25% des cas.

Un syndrome polymalformatif était associé au tableau clinique des patients dans 50 % des cas.

Aucun patient ne présentait un syndrome d'insuffisance cardiaque.

Les principaux motifs d'hospitalisation étaient les suivants : un retard pondéral sévère (25%), une bronchiolite surinfectée (25%), deux cas de prématurité (50%) dont un était associé à un syndrome polymalformatif.

- Données paracliniques :

A l'hémogramme, une anémie a été notée chez 25% des patients.

La radiographie de thorax ne retrouvait pas de cardiomégalie.

L'échographie retrouvait : CIA ostium secundum dans 50 % des cas. Une HTAP était présente dans 25% des cas

- Données thérapeutiques

Un traitement médical à base d'antibiotique était instauré chez 100% avec une oxygénation à base de lunettes pour 25% des cas.

- Données sur l'évolution en cours d'hospitalisation

L'évolution était favorable dans 100% des patients avec un cas d'infection nosocomiale. La durée moyenne du séjour hospitalier était de 14 jours avec des extrêmes de 7 à 20 jours.

2.2.3 CIV et CIA associées

Elle constituait 7 % des cardiopathies congénitales (4 patients).

- Données épidémiologiques :

Tous les patients étaient de sexe féminin.

L'âge moyen des hospitalisés au moment du diagnostic était de 23 jours avec des extrêmes d'un jour à 2 mois.

Une consanguinité parentale existait dans 50 % des cas.

L'âge moyen des mères des patients était de 29 ans et six mois avec des extrêmes de 25 à 35 ans.

La multiparité était de 100% (toutes supérieures à 3).

- Données cliniques :

Les principaux signes sont représentés dans le tableau suivant (**tableau XXII**) :

Tableau XXII : répartition des principaux signes cliniques des patients porteurs de CIA et CIV associées

Signes cliniques	Effectifs	Pourcentage
Détresse respiratoire	2	(50%)
Souffle systolique	2	(50%)
Difficulté à tétée	1	(25%)
Etat de choc septique	1	(25%)
Hépatomégalie	1	(25%)

Un syndrome polymalformatif (pied piolet, une ambiguïté sexuelle et une hydrocéphalie triventriculaire) et un cas évocateur de T21 étaient associés au tableau clinique des patients soit 50 % des cas.

Les principales causes d'hospitalisation étaient les suivantes : une infection néonatale associée à un syndrome polymalformatif, une décompensation cardiaque (25%) et un état de choc septique (25%).

- Données paracliniques :

A l'hémogramme, une anémie a été notée chez 25% des patients.

La radiographie de thorax retrouvait dans 75% une cardiomégalie (avec un ICT supérieur à 60%). Les résultats d'échographie sont énoncés dans le tableau suivant (**tableau XXIII**). Le type de CIA n'était pas dans les résultats.

Tableau XXIII: répartition des patients porteurs des CIV et CIA associées selon les résultats des échographies cardiaques

Résultats échographiques	Effectifs (%)
CIV périmembraneuse	3 (75%)
CIV musculaire multiple	1 (25%)
CIV sous-aortique	1 (25%)
Retentissement sur les cavités	4 (100%)

- Données thérapeutiques :

Un traitement médical à base d'antibiotique et une oxygénation était réalisé chez la totalité des patients dont un cas était intubé et ventilé. Les diurétiques étaient utilisés pour 75% des cas.

- Données sur l'évolution en cours d'hospitalisation

L'évolution était favorable dans 50% des patients ; un cas (25%) était transféré à Albert Royer et un autre (25%) est décédé suite au choc septique. La durée moyenne du séjour hospitalier était de 10 jours avec des extrêmes de 1 et de 26 jours.

2.2.4 CIV et PCA associées :

Elle constituait 9 % des cardiopathies congénitales (5 patients).

- Données épidémiologiques :

Le sex ratio (0,67) était en faveur des filles.

L'âge moyen des hospitalisés au moment du diagnostic était de 3mois avec des extrêmes de 3 jours et de 4 mois.

Une consanguinité parentale existait chez un patient soit 20 % des cas.

L'âge moyen des mères des enfants était de 28 ans et six mois avec des extrêmes de 18 à 38 ans. La primiparité était de 40%.

- Données cliniques :

Deux cas soit 40% présentaient des malformations associées : un syndrome polymalformatif (polydactylie, un omphalocèle et une microphthalmie) et une dysmorphie de type T18 avec une malformation rénale (probable syndrome de jonction pyélo-urétérale). Les principaux signes sont représentés dans le tableau suivant (**tableau XXIV**) :

Tableau XXIV : les principaux signes cliniques des patients porteurs de CIV et PCA associées :

Signes cliniques	Effectifs (%)
Détresse respiratoire	2 (40%)
Souffle systolique	3 (60%)
Difficulté à tétée	1 (20%)
Toux	2 (40%)
Hépatomégalie	1 (20%)
Fièvre	1 (20%)
Retard pondéral insuffisant	1 (20%)

Les principaux motifs d'hospitalisation étaient les suivants : une infection néonatale associée à un syndrome polymalformatif (20%), une bronchiolite surinfectée (20%), trois cas de pneumonie (60 %).

- Données paracliniques :

A l'hémogramme, une anémie a été notée chez 40% des patients.

La radiographie de thorax retrouvait une cardiomégalie dans 60 % des cas.

Les résultats d'échographie sont énoncés dans le tableau suivant :

Tableau XXV : répartition des patients porteurs des CIV et PCA associées selon les résultats des échographies cardiaques:

Résultats échographiques	Effectifs (%)
CIV périmembraneuse	3 (60%)
CIV sous-aortique	1 (20%)
Retentissement sur les cavités	5 (100%)
HTAP	3 (60%)

- Données thérapeutiques :

Un traitement médical à base d'antibiotique était appliqué chez la totalité des patients. Les diurétiques et une oxygénation étaient utilisés pour 80% des cas.

- Données sur l'évolution en cours d'hospitalisation

L'évolution était favorable chez 100% des patients dont un cas (20%) présentait une infection associée. La durée moyenne du séjour hospitalier était de 10 jours avec des extrêmes de 6 jours et de 17 jours.

2.2.5 PCA isolée

Elle constituait 16 % des cardiopathies congénitales (9 patients).

- Données épidémiologiques :

Le sex ratio était dans 1,3 en faveur des garçons.

L'âge moyen des hospitalisés au moment du diagnostic était de 2 mois avec des extrêmes d'un jour à 11 mois. Une consanguinité parentale existait dans 22 % des cas.

L'âge moyen des mères était de 30 ans et six mois avec des extrêmes de 20 à 35 ans. La primiparité était majoritaire de 56 %.

- Données cliniques :

Un cas de trisomie 21 étaient associés au tableau clinique soit 11 % des patients.

Les principaux signes sont représentés dans le tableau suivant :

Tableau XXVI : les principaux signes cliniques des patients porteurs de PCA isolée:

Signes cliniques	Effectifs (%)
Détresse respiratoire	8 (89%)
Souffle systolique	4 (50%)
Retard pondéral	2 (22%)
Ictère	1 (11%)
Acrocyanose	1 (11%)

Les principaux diagnostics retenus étaient les suivants: une infection néonatale retrouvée dans 55%, deux cas de bronchiolite (22%) dont l'un était associé à une malnutrition aigüe sévère (MAS) et une pneumonie associée à une MAS (11%).

- Données paracliniques :

A l'hémogramme, une anémie a été notée chez 55% des patients.

La radiographie de thorax retrouvait dans une cardiomégalie dans 44% des cas.

Les résultats d'échographie sont énoncés dans le tableau suivant :

Tableau XXVIII : répartition des patients porteurs des PCA selon les résultats des échographies cardiaques:

Résultats échographiques	Effectifs (%)
PCA sans retentissement sur les cavités	5 (55%)
PCA avec retentissement sur les cavités	4 (44%)
HTAP associée	4 (44%)
Diamètre du canal artériel* > 4mm	4 (44%)

*La mesure du diamètre du canal artériel n'était pas toujours mentionnée.

- Données thérapeutiques :

Un traitement médical à base d'antibiotique était réalisé chez la totalité des cas.

Une oxygénation pour 89 % des cas avec une nébulisation à base de salbutamol dans 22% des cas. Les diurétiques étaient utilisés pour 75% des cas. La transfusion était réalisée chez un patient

- Données sur l'évolution en cours d'hospitalisation

L'évolution était favorable dans 89% des patients. Un patient a eu une infection associée au cours de son séjour et un cas (soit 11%) qui présentait une MAS décédait suite à un arrêt cardiorespiratoire. La durée moyenne du séjour hospitalier était de 20 jours avec des extrêmes de 6 et de 41 jours

2.2.6 Tétralogie de Fallot (T4F)

Elle constituait 7% des cardiopathies congénitales (4 patients).

- Données épidémiologiques :

Le sex ratio était de 0,33 : les filles étaient prédominantes.

L'âge moyen des hospitalisés au moment du diagnostic était de 2 ans avec des extrêmes de 56 jours et de 6 ans.

Une consanguinité parentale existait dans 75 % des cas.

L'âge moyen des mères des enfants était de 28 ans avec des extrêmes allant de 20 à 37 ans. La primiparité était majoritaire de 75 %.

- Données cliniques :

Un cas évocateur de T21 étaient associés au tableau clinique (25 % des patients).

Les principaux signes des patients porteurs de T4F sont représentés dans le tableau suivant :

Tableau XXVIII : Principaux signes cliniques des patients porteurs de T4F:

Signes cliniques	Effectifs (%)
Détresse respiratoire	3 (75%)
Cyanose	4 (100%)
Souffle systolique	2 (50%)
Dyspnée d'effort	1 (25%)
Syndrome infectieux	1 (25%)
Muqueuse hyperhymiée	1 (25%)
Pâleur	1 (25%)
M.A.M.	1 (25%)

Les principaux motifs d'hospitalisation étaient les suivants : un malaise anoxique, une pneumonie associée à une T21, une M.A.M. compliquée d'anémie et une polyglobulie mal tolérée.

- Données paracliniques :

A l'hémogramme, une anémie a été notée chez 25% des patients et une polyglobulie dans 25% des cas.

La radiographie de thorax retrouvait une cardiomégalie dans 50 % des cas.

La moitié des T4F de notre série était de forme régulière, les résultats échocardiographique sont indiqués dans le tableau suivant :

Tableau XXIX: répartition des T4F selon les résultats des échocardiographies:

Résultats échographiques	Effectifs (%)
CIV sous aortique	3 (75%)
Sténose infundibulaire	2 (50%)
Sténose valvulaire	1 (25%)
Hypotrophie cavitaire droite	2 (50%)
Hypoplasie des voies pulmonaires	2 (50%)

- Données thérapeutiques

Un traitement médical à base d'antibiotique et de propranolol était appliqué chez 50 % des cas avec une oxygénation pour 75 % des cas. Une saignée était réalisée chez un des patients. La transfusion était réalisée chez le patient dénutri.

- Données sur l'évolution au cours d'hospitalisation

L'évolution était favorable chez la totalité des patients. La durée moyenne du séjour hospitalier était de 6 jours avec des extrêmes d'un jour et de 10 jours.

2.2.7 Sténose pulmonaire (SP)

Elle constituait 7% des cardiopathies congénitales (5 patients).

- Données épidémiologiques :

Le sex ratio (0,67) était en faveur des filles.

L'âge moyen des hospitalisés au moment du diagnostic était de 6mois et 23 jours avec des extrêmes de 21 jours à 2 ans.

Une consanguinité parentale existait dans 80 % des cas.

L'âge moyen de la mère de 26 ans avec des extrêmes de 19 à 35 ans

La primiparité était majoritaire de 40 %.

- Données cliniques :

Trois cas soit 60% présentaient des malformations associées dont un syndrome polymalformatif (une leucomalacie périventriculaire et une hydrocèle bilatérale) et une dysmorphie de type T21. Les principaux signes des patients porteurs de SP sont représentés dans le tableau suivant :

Tableau XXX : principaux signes cliniques des patients porteurs de SP :

Signes cliniques	Effectif (%)
Détresse respiratoire	3 (60%)
Difficulté à s'alimenter	2 (40%)
Cyanose	1 (20%)
Souffle systolique	4 (80%)
Fièvre	3 (60%)
Oedèmes des membres inférieurs	1 (25%)
M.A.S.	1 (25%)

Les principaux diagnostics retenus étaient les suivants : une infection dans 80% des cas (une endocardite sur la CIA associée, une infection des voies aériennes supérieures et une infection néonatale tardive) et une insuffisance cardiaque décompensée chez un patient.

- Données paracliniques :

A l'hémogramme, une anémie a été notée chez un des patients (20%). La radiographie de thorax retrouvait une cardiomégalie dans 60 % des cas.

Toutes les SP étaient valvulaires dont une était serrée. Un cas d'endocardite avec une végétation appendue à la CIA était retrouvé. Les résultats d'échographie des SP sont énoncés dans le tableau suivant :

Tableau XXXI : répartition des SP selon les résultats des échocardiographies :

Résultats échographiques	Effectifs (%)
SP isolée	2 (40%)
SP et CIV associées	1 (20%)
SP et CIA associées	1 (20%)
SP et CAV associés	1 (20%)
Retentissement sur les cavités	2 (40%)

- Données thérapeutiques :

Un traitement médical à base d'antibiotique était instauré chez tous les patients. Les diurétiques et l'oxygénation étaient effectués pour 3 cas (60 % des cas) avec une transfusion de culot érythrocytaire chez un des patients.

- Données sur l'évolution en cours d'hospitalisation :

L'évolution était favorable dans 80% des patients. La SP serrée avec l'endocardite a été transférée à l'hôpital Fann.

La durée moyenne du séjour hospitalier était de 13 jours avec des extrêmes de 7 jours et de 21 jours.

2.2.8 Cardiopathies congénitales graves (CCG)

Dans notre série de cas, nous avons noté 12 patients (22%) qui présentaient 8 types de cardiopathies congénitales graves. Le tableau suivant (**tableau XXXII**) répertorie les différents types de CCG de notre étude.

Tableau XXXII : Les différents types de CCG :

CCG	Effectifs (%)
Tétralogie de Fallot	4 (33 %)
Atrésie tricuspидienne	2 (17%)
Tronc artériel commun	1 (8,2 %)
Transposition des gros vaisseaux	1 (8,2 %)
Hypoplasie du ventricule gauche	1 (8,2 %)
Ventricule unique	1 (8,2%)
Sténose pulmonaire serrée	1 (8,2%)
Atrésie pulmonaire avec septum intact	1 (8,2%)

- Données épidémiologiques

Le sex ratio était largement en faveur du sexe masculin (5/1).

L'âge moyen d'admission des cardiopathes est d'un an et trois mois avec des extrêmes de moins de 24 heures de vie et de 26 mois.

La consanguinité était présente dans 58 %.

L'âge moyen des mères des patients était de 26 ans avec des extrêmes de 19 ans à 37 ans. Les primipares représentaient 42% des cas.

- Données paracliniques

A l'hémogramme, une anémie était notée chez 4 patients sur 12 (33%). La radiographie de thorax retrouvait une cardiomégalie dans 75 % des cas. L'HTAP était présente chez 3 patients sur 12 (25%).

- Données sur l'évolution au cours d'hospitalisation

2 patients sur 12 ont été transférés (17%). 3 patients sur 12 décédaient soit 42,8% de l'ensemble des décès durant leur séjour hospitalier dont un cas d'hypoplasie du ventricule gauche succombait au SAU. La durée moyenne était de 10 jours ; les extrêmes sont d'un jour et de 26 jours.

PARTIE 3 :

DISCUSSIONS

1. LES LIMITES DE NOTRE TRAVAIL

Elles sont inhérentes au caractère rétrospectif de notre étude. Nous étions confrontés aux problèmes d'archivage. Durant la période d'étude, 61 dossiers étaient colligés dont 55 dossiers étaient exploitables.

L'insuffisance des données dans certains dossiers médicaux a entraîné une sous-estimation du nombre de cardiopathies congénitales (CC). D'autre part, nous n'avions pas des données exhaustives concernant la prise médicamenteuse ou des habitudes alimentaires, la notion de cardiopathie familiale ou sur les décès dans la fratrie.

Une étude de l'impact socio-économique ou ethnique serait biaisée dûe à l'insuffisance de renseignements fiables sur cet aspect.

Malgré ces limites, nous avons pu comparer nos résultats à ceux d'autres auteurs et mener une discussion.

2. DONNÉES ÉPIDÉMIOLOGIQUES

2.3 fréquence hospitalière

Dans notre étude, la fréquence globale des cardiopathies congénitales hospitalisées était de 17,9 pour 1000 enfants hospitalisés à l'hôpital d'enfants de Diamniadio (H.E.D.). Ce résultat est largement supérieur à ceux de CHINAWA [27] et SHAH [78] (respectivement 2,2 et 5,8‰). Mais leurs études s'étaient déroulées respectivement dans des pays à des fortes densités démographiques que sont le Nigéria et l'Inde (**tableau XXXIII**).

D'autre part, l'accessibilité de H.E.D. aux hôpitaux régionaux et aux centres de santé de la banlieue de Dakar pourrait expliquer la supériorité de la fréquence hospitalière de notre étude à celle de WONE [83]. Dans cette même idée directrice, l'étude de BODIAN [17] avait affirmé que parmi les facteurs corrélés à la présence de cardiopathies congénitales était la résidence dans la **banlieue de Dakar** ($p < 0,001$).

Tableau XXXIII: fréquence des CC en milieu hospitalier

Auteur	Lieu de l'étude	Année d'étude	Fréquence des CC
SHAH [78]	Inde	2006	5,8 ‰
CHINAWA [27]	Nigéria	2007-2012	2,2 ‰
AKKAR [3]	Maroc	2007-2009	44,1 ‰
BAGNAN [5]	Bénin	2010-2014	4 ‰
WONE [83]	Sénégal	2009-2012	10 ‰
Notre série	Sénégal	2015-2017	17,9 ‰

2.4 Lieux de résidence des parents

La majeure partie (58%) des patients de notre série provenait de la périphérie de Dakar (Rufisque et Pikine), et **aucun patient ne venait de la ville de Dakar contrairement aux résultats de WONE (tableau XXXI)**. Cet état de lieu pourrait s'expliquer par **l'éloignement de Diamniadio et de la présence de plusieurs centres hospitaliers à Dakar** (l'hôpital ALBERT ROYER, l'hôpital Principal...).

Tableau XXXIV: tableau comparatif des lieux de résidence des patients

Origine géographique	Pourcentage des patients selon l'origine géographique	
	WONE [83]	Notre étude
Dakar	25	0
Banlieues Dakar	52,8	58
Autres regions	22	42

2.5 L'âge d'admission

L'âge moyen des enfants de notre étude était **de 6 mois** avec des extrêmes de moins de 24 heures de vie et de 6 ans. Le nombre d'enfants ayant un âge compris entre moins de 24 heures de vie et de 6 mois était majoritaire soit 76, 3 %.et 6 mois était majoritaire soit 76, 3%. Contrairement à celui de WONE où l'âge d'admission était plus élevé (**25,5mois**). Ce constat pourrait s'expliquer

par le **diagnostic précoce** et la **référence par les centres de santé et hospitaliers des nouveau-nés**. En effet, les nouveau-nés représentaient plus d'un tiers de notre série soit 36,3%. En comparant aux études du continent africain (**tableau XXXV**) nos résultats étaient similaires à celui de BATOUCHE mais inférieur à ceux d'AKKAR, CHINAWA et de BAGNAN.

Tableau XXXV : tableau comparatif d'âge moyen des patients des études

Auteurs	Lieu d'étude	Âge moyen des patients
BAGNAN [5]	Bénin	30 mois
CHINAWA [27]	Nigéria	7,82 ans
BATOUCHE [9]	Algérie	6,59 mois
AKKAR [3]	Maroc	39 mois
WONE [83]	Sénégal	25,5 mois
Notre série	Sénégal	6 mois

2.6 Le sex ratio

Dans la revue de la littérature [4,74], il n'y avait pas une prédominance significative d'un sexe sur l'autre. Ce constat se confirmait dans notre étude avec un sex ratio proche de 1 (0,89) (**Tableau XXXVI**).

Tableau XXXVI : tableau comparatif du sex ratio des différentes études

Auteurs	Pays d'étude	Sex ratio H/F
BAGNAN [5]	Bénin	1,2
CHINAWA [27]	Nigéria	1
BATOUCHE [9]	Algérie	0,8
AKKAR [3]	Maroc	1,13
WONE [83]	Sénégal	1,01
Notre série	Sénégal	0,89

2.7 La parité de la mère et l'âge maternel

L'âge maternel avancé et la primiparité ont été évoqués comme facteurs de risque modéré de malformations congénitales non liées à des perturbations du caryotype[18,46]. L'hypothèse énoncée dans la revue de littérature est l'hypofertilité présente dans ces deux situations.

Dans notre série de cas, environ une mère sur quatre (27,3%) était primipare et 20% des mères avaient un âge supérieur à 35 ans soit une cardiopathie sur cinq. Ces deux résultats rejoindraient l'hypothèse citée ci-dessus.

2.8 L'existence d'une consanguinité parentale

Dans notre étude, une notion de consanguinité parentale était présente dans un tiers des cas (soit 36 %). la consanguinité du 1^{er} degré était la plus représentative avec 55 % des cas. WONE (Sénégal) et ELALJ (Maroc) avaient un résultat similaire avec 32,5% et 36% des cas mais la consanguinité de 2nd degré était plus représentée chez WONE. Néanmoins, BOUSSALAH (Maroc) et HOTAYT (Liban) avaient des résultats inférieurs 25 et 24,4 % (**tableau XXXVII**). Cette similitude des résultats avec WONE va de pair avec **les habitudes sociales de mariage consanguin au sein de certaines ethnies de la société sénégalaise.**

Tableau XXXVII : tableau comparatif des taux de consanguinité des différentes études

Auteurs	Lieu d'étude	Taux en % des parents consanguins
HOTAYT [47]	Liban	24,4
BOUSSALAH [23]	Maroc (Casablanca)	25
ELALJ [36]	Maroc (Fès)	36,4
WONE [83]	Sénégal	32,5
Notre série	Sénégal	36

3 DONNÉES CLINIQUES

3.1 Les principaux signes cliniques à l'admission

Les signes évocateurs (souffle cardiaque, détresse respiratoire/ dyspnée, cyanose et retard staturo-pondéral) d'une cardiopathie congénitale décrits dans la revue de la littérature [8,10,15,42,54] se retrouvent dans notre étude ainsi que ceux de WONE [83] et KAMDEM [53].

Par rapport au souffle cardiaque, la prédominance est significative dans l'étude de WONE avec 97,6% des cas mais elle est moindre dans notre étude et celle de KAMDEM (respectivement 63,3% et 73,6%).

En comparant ces trois études, la différence des taux concerne plus les deux signes suivants :

-la détresse respiratoire et/ou la dyspnée ;

-le retard pondéral.

L'étude de KAMDEM s'était basée sur les dossiers médicaux de l'ensemble des C.C. des enfants admis au sein de l'hôpital alors que notre étude et celle de WONE avaient recruté les patients admis au service d'urgences. Ainsi, les pourcentages de détresse respiratoire, de la dyspnée et de la difficulté à s'alimenter de notre série (respectivement 78,2%, 54,5% et 1,8%) et celle de WONE (respectivement 12,3%, 33,5% et 36,3%), étaient largement supérieurs à ceux de KAMDEM (respectivement 6,7% et 4,9%)

Néanmoins à cause de la différence de moyenne d'âge qui est de 6 mois chez la nôtre très inférieure à celle de 25,5 mois chez WONE, les signes de dyspnée d'effort ou limitation d'activité **des enfants d'âge préscolaire et scolaire étaient moins représentés dans notre étude** (respectivement 1,8% contre 36,4% pour WONE).

Le deuxième principal point de différence est **le retard pondéral qui est de 84% chez WONE et 33% dans notre série**. Cette différence significative

pourrait s'expliquer aussi par les proportions des patients par tranche d'âge : les taux des nouveau-nés et des enfants au-delà de 30 mois (respectivement 37% et 6%) étaient inversement proportionnel à ceux de WONE (respectivement 6,13% et 23,1%). En effet, l'insuffisance de prise de poids s'exprime plus par la chronicité d'une pathologie et l'absence en contrepartie d'une prise en charge nutritionnelle adéquate.

Le tableau suivant (**Tableau XXXVIII**) met en relief les pourcentages des principaux signes cliniques retrouvés dans notre série et celles de WONE et KAMDEM.

Tableau XXXVIII: Tableau comparatif selon les principaux signes cliniques à l'admission (en pourcentage)

Signes cliniques	Notre série	WONE [83]	KAMDEM [53]
Signes physiques			
Souffle cardiaque	63,6	97,6	73,3
Détresse respiratoire	78,2	12,3	6,7
Hépatomégalie	21,8	—	—
Tachycardie	34,5	—	2,2
Signes fonctionnels			
Difficultés à s'alimenter	54,5	33,50	4,9
Dyspnée d'effort /limitation d'activité	1,8	36,3	—
Signes généraux			
Retard pondéral/ amaigrissement	33	84,4	22,3
Retard statural	9	10,8	—
Cyanose	5,5	34,4	14,3
Déshydratation aigue	3,6	10,4	—

3.2 les syndromes dysmorphiques ou autres malformations congénitales

L'étude de *BAKER et al* consistait à un dépistage systématique (caryotype, recherche de microdélétion 22q11, des échographies rénale et transfontanellaire)

de tout enfant porteur de C.C. admis dans un service de soins intensifs cardiaque. Parmi les résultats qui y émanent, 17/119 (soit 14%) avaient des anomalies au caryotype dont 47% était des cas de T21 (majoritaire) et les défauts de septum étaient la principale malformation qui regroupait ces aneuploidies. [6]

Malgré l'absence de caryotypage dans notre étude, nous avons fait le même constat : 6/16 des enfants ayant des malformations extracardiaques avaient un faciès évocateur de T21 (soit 37,5%). La majorité de ces enfants porteurs de ces malformations présentaient aussi dans notre étude des défauts de septum (CAV, CIA et CIV).

D'autre part, une étude nigériane retrouvait **une association C.C. à des syndromes polymalformatifs non identifiés (soit 32% dans leur série) [35]** ; ce constat était noté avec un taux plus élevé (avec 9 patients sur 16 soit 56%) dans notre groupe de patients ayant des malformations extracardiaques.

4 TYPES DE CARDIOPATHIES

4.1 Cardiopathies congénitales à shunt gauche-droite.

Ces CC qui regroupent les CIV, CIA, CAV et PCA se retrouvent dans nos études comparatives au **premier rang des CC** avec des proportions allant de 46,7 à 93,2% (**tableau XXXIX**); ce qui correspond au même constat dans la revue de littérature [14,60].

4.1.1 CIV

Elle est la plus fréquente des CC avec un taux de 1/ 3000 naissances vivantes [76]. Cet état de lieu se confirme aussi dans notre étude ainsi que celle de WONE, BATOUCHE, BOUSSALAH, KAMDEM et KINDA. Le sexe masculin était prédominant dans notre étude ainsi que celle de WONE (respectivement 1,5 contre 1,19). Dans les causes d'hospitalisation, nous avons noté aussi une similarité des résultats avec ceux de WONE : les infections respiratoires basses (IRAb) étaient au 1^{er} rang (respectivement 70 et 84,8% des

cas), les taux d'HTAP (respectivement 58,7 et 60% des cas) et les taux de consanguinité (respectivement 34,8 et 40% des cas).

4.1.2 PCA isolée

Elle était plus représentée dans notre série en comparant aux autres études (**tableau XXXIX**). Vue la spécificité du SAU de HED qui prend en charge les nouveau-nés (55% de nos cas étaient des nouveau-nés), la moyenne d'âge des cas de PCA de notre étude était inférieure à celle de WONE (respectivement elle était de 2 mois contre 4,6 mois pour WONE). Ainsi, notre 1^{er} motif d'hospitalisation était les INN alors que chez WONE c'était les IRAb. [83]

4.1.3 Cardiopathies congénitales cyanogènes (CCC)

Elles représentaient le second groupe dont le chef de file était la tétralogie de Fallot (T4F) qui avait le plus fort pourcentage des C.C.C. avec des proportions allant de 7 à 22% (**Tableau XXXIX**). Ce constat a été cité aussi dans la revue de la littérature [76]. Malgré la différence d'effectif avec WONE, la ressemblance se tient aussi avec les présentations des tableaux cliniques aux urgences : **le cyanose** est le signe prédominant (respectivement 100 % dans notre étude et 89,4% chez WONE) et **l'association à la T21** (respectivement 25% et 12,8%).[83]

4.1.4 Cardiopathies avec obstacle d'éjection du ventricule droit

La sténose pulmonaire (SP) était la première entité nosologique représentant ce groupe dans notre étude ainsi que celle de WONE (avec respectivement 7 et 4,7 % de l'ensemble de la série) [83]. Nous avons remarqué que 3 cas sur 5 de SP présentaient des malformations extracardiaques et que le taux de consanguinité était de 80%. La SP est souvent associée à des cardiopathies syndromiques comme le syndrome de Noonan ou le syndrome de Williams [8,15]. .

Le tableau ci-après (**tableau XXXIX**) montre la distribution des types de cardiopathies dans notre série comparée à d'autres.

Tableau XXXIX: Tableau comparatif de la distribution des CC de différentes séries (en pourcentage)

Type de C.C	Notre série	WONE [83]	BATOUCHE [9]	BOUSSALAH [23]	KAMDEM [53]	KINDA [58]
SHUNT G-D	65	46,7	57	93,2	61,8	47,7
CIV	18	21,7	23	49,7	29,8	15,6
CIA	7	4,7	10	17	54	16,5
PCA	16	9	7	13	14,8	6,42
CAV	2	11,3	17	13,5	11,5	9,17
C.C.C	18		43		31	
T4F	7	22	20	6	13,1	11,01
TGV	2	3,8	13	1,9	3,6	—
AT	4	13,6	3	—	2,7	—
OBS. D.	12	—	—	—	20,4	—
SP	10	4,7	—	—	19,6	11
OBS.G	2	0,9	—	—	—	—

4.1.5 Cardiopathies congénitales graves (CCG)

Les CCG sont définies comme étant des anomalies structurelles du cœur, présentes dès la naissance, nécessitant une intervention chirurgicale durant la première année de vie [66]. Dans notre série, **12 patients (21,8%) y appartenaient**. La T4F était la plus représentative (33%). Cette proportion importante de T4F s'expliquerait par les anomalies anatomiques associées que les enfants pourraient plus ou moins tolérer (absence ou présence d'hypoplasie des voies pulmonaires, sténose pulmonaire serrée ou peu serrée) [37,59] et par la faible accessibilité financière à une cure complète.

Aubry, dans sa revue de littérature, avait noté une prépondérance masculine dans les cardiopathies graves [4] ce qui correspondait aussi à notre étude : le sex ratio était largement en faveur du sexe masculin (5/1).

L'âge moyen d'admission des cardiopathes est d' **1 an et 3 mois** avec des extrêmes de moins de 24 heures de vie et de 26 mois. Aucun de ces patients

n'avait eu une échographie obstétricale anténale révélant la cardiopathie. Un seul cas avait pu réaliser une opération palliative (l'intervention de Rashkind pour un cas de TGV âgé de 17 jours de vie).

Trois patients étaient décédés dont un patient à son premier jour d'hospitalisation (un cas d'hypoplasie du ventricule gauche) : ce qui représente aussi **42,8 % de l'ensemble des décès de notre série**. La plupart de ces CCG sont ductodépendantes et asymptomatiques à la sortie de la maternité et présentent une défaillance multiviscérale à la fermeture du canal artériel [42]. Par ailleurs, l'hypoplasie du ventricule gauche représente à elle seule 25% de l'ensemble des décès des CC dans la première semaine de vie dans les pays développés [73].

4.1.6 Répartition des patients selon la présence de l'HTAP

Une nouvelle sous-classification après celle de Venise 2003 a été élaborée pour les HTAP associées aux C.C. Elle décrit 4 formes cliniques :

- le syndrome d'Eisenmenger ;
- les C.C. avec shunt gauche-droite mais dont la maladie vasculaire pulmonaire n'autorise plus la correction chirurgicale ;
- les formes avec HTAP sévère mais dont la CC ne permet pas d'expliquer l'HTAP (petite communication inter auriculaire ou ventriculaire par exemple) ;
- le groupe de patients dont l'HTAP persiste après correction chirurgicale. [13]

Dans notre étude, le test de marche de 6 minutes et d'autres examens d'exploration de l'HTAP n'ont pu être réalisés [16]. Néanmoins, selon les résultats échographiques, 14 patients (25 %) admis aux urgences ont présenté une HTAP dont une était fort probablement idiopathique. Ce taux est inférieur à celui de WONE qui avait 79 cas d' HTAP (42,5%). Cette différence pourrait être due à 2 hypothèses:

- La classe d'âge de nos patients : 59,1% des patients avaient moins de 3 mois;

- le biais de recrutement (durée plus longue chez WONE) [83].

4.1.7 Les motifs d'hospitalisation

Selon la revue de littérature, les infections respiratoires récidivantes, l'insuffisance cardiaque/ le choc cardiogénique et le retard de croissance surtout pondérale étaient les modes révélateurs de la majorité des C.C. [10,15,22]. Ces affirmations se retrouvaient dans les tableaux cliniques nécessitant l'hospitalisation dans le SAU.

En effet, les infections respiratoires basses (IRAb) et l'insuffisance cardiaque (I.C.) étaient les principaux motifs d'hospitalisation dans notre série, de WONE [83] et de SHAH [78] (respectivement 28,8%, 77,3% et 52 % pour les IRAb : 23,6%, 12,2% et 46% pour les IC). Comme KINDA [58] n'avait pas la même méthode de recrutement (les indications des échographies cardiaques des C.C.), il avait des taux inférieurs.

WONE [83] avait une proportion plus importante de T4F (22,2 contre 7 % dans notre série), ce qui pourrait expliquer la faible proportion des cas de malaise anoxique (1,8%) dans la nôtre.

Le fort taux des pneumonies pourrait être dû à une insuffisance de couverture vaccinale dans les banlieues concernant les pneumonies communautaires. En effet, dans l'étude-cohorte italienne de *Pongiglione et al*, la couverture vaccinale était large (DTC : 99,5%, Hib :72,5% et pneumocoques : 79,9%) avec un taux des IRAb (en dehors des bronchiolites) de 8,3% largement inférieur à notre résultat ainsi que ceux de WONE et SHAH. D'autre part, cette étude nous suggérait que l'immunoprophylaxie (palivizumab) aiderait à réduire le taux d'hospitalisation des C.C. dûe aux bronchiolites. [71]

La malnutrition aigüe sévère / le retard pondéral étaient les principales comorbidités : elles représentaient respectivement 20 et 33% de nos cas. Cette situation était similaire à celle de SHAH qui avait 86,9% [78].

En effet, les C.C. comme toute pathologie chronique expose à une dénutrition rapide surtout pour le nourrisson. [70]

Malheureusement, la dénutrition est pour les enfants candidats à une intervention, un facteur de risque de complications postopératoires. L'essoufflement provoqué par la tétée ou le repas engendre lassitude et troubles secondaires du comportement alimentaire. Les régurgitations, une satiété précoce sont fréquentes, particulièrement en cas d'insuffisance cardiaque congestive. Les diurétiques, peuvent être également cause d'une anorexie. Les facteurs de risque nutritionnels augmentent avec les cardiopathies cyanogènes et l'existence d'un shunt gauche-droite (surtout avec HTAP). [21,28]

D'autre part, la MAS en Afrique sub-saharienne est d'origine multifactorielle ce qui pourrait retarder le diagnostic de la cardiopathie congénitale. [67]

Le tableau suivant répertorie les principaux motifs d'hospitalisations selon les différentes études :

Tableau XL : Répartition selon les motifs d'hospitalisation des différentes études (en pourcentage) :

Motifs d'hospitalisation	Fréquence en pourcentage			
	Notre série	WONE [83]	KINDA [58]	SHAH [78]
Infections respiratoires basses	28,8	77,3	9,3	52
Pneumonie	21,6	31,6	—	—
Bronchiolite	7,2	45,7	—	—
Insuffisance cardiaque	23,6	12,2	0,78	46
Infections néonatales	23,6	—	0,78	—
Malformation extracardiaque	3,6	—	9,3	—
Endocardite	1,8	—	—	9,5
Malaise anoxique	1,8	12,2	—	—

5 LE TRAITEMENT MÉDICAL

La prédominance des infections (IRAb et INN) et l'insuffisance cardiaque décompensée dans notre étude ainsi que celle de WONE expliqueraient la prédominance des antibiotiques (respectivement 67,3% et 79,2%) et du traitement diurétique (respectivement 52,7% et 66,5%).

Cette similitude rejoignait aussi l'étude algérienne (BATOUCHE [67]) dont le traitement digitalo-diurétique était employé dans 95% des cas. La forte proportion des T4F dans la série de WONE [83] (22% contre 7% dans notre étude), expliquerait la différence d'utilisation des bêtabloquants (respectivement 9% contre 42% de celle de WONE)

D'autre part, deux nouveau-nés qui avaient présenté un arrêt cardio-respiratoire et mis sous ventilation assistée avaient nécessité l'emploi des drogues inotropes (dobutamine et dopamine).

Le tableau suivant compare les taux d'utilisation hospitalière des classes médicamenteuses :

Tableau XLI: Traitement médical des patients en cours d'hospitalisation

Classe médicamenteuse/ acte medical	Pourcentage de CC utilisant cette classe médicamenteuse	
	Notre série	WONE [83]
Antibiotique	67,3	79,2
Diurétiques	52,7	66,5
Bêtamimétique	15	44,3
Bêtabloquant	9	42
Digitalique	5,5	29
IEC	4	8
Dobutamine	4	0
Anticoagulant	0	2,4
Transfusion	11	0,9
Saignée	1,8	0,5

CONCLUSION ET

RECOMMANDATIONS:

Avoir des données sur les cardiopathies congénitales (CC) en milieu pédiatrique est la première étape pour évaluer le poids de la morbidité de cette pathologie sous-estimée en Afrique sub-saharienne faute de moyens de diagnostic surtout dans la période périnatale. Peu d'études avaient été réalisées concernant les CC admises aux urgences pédiatriques. L'Hôpital pour Enfants de Diamniadio (HED), inauguré en 2012, est situé à l'intersection de deux routes nationales et à la périphérie de la région de Dakar. Il devrait désenclaver les banlieues de Dakar et faciliter l'accès aux références venant hors de Dakar.

L'objectif général de notre étude était de décrire le profil épidémiologique des C.C. hospitalisées au SAU. Il s'agit d'une étude rétrospective sur une période de 2 ans allant du 1^{er} octobre 2015 au 30 septembre 2017 concernant les enfants âgés de 0 à 15 ans ayant une C.C. hospitalisés aux urgences soit sur 55 patients.

- Sur le plan épidémiologique :

-La fréquence globale des cardiopathies congénitales est de 17,9‰ de l'ensemble des malades hospitalisés pendant cette période d'étude. Elle est plus élevée par rapport aux autres études récentes en milieu pédiatrique sénégalais.

-La moyenne d'âge d'admission au SAU était de 6 mois avec des extrêmes de moins de 24 heures de vie et de 6 ans. La majorité (76,3%) avait un âge entre moins de 24 heures de vie et 6 mois. Cette moyenne d'âge était plus précoce par rapport à d'autres études en milieu pédiatrique sénégalais. Ces résultats mettent en valeur la facilité d'accès à l'hôpital.

-Aucun patient ne provenait du département de Dakar et 58 % patients admis provenaient des banlieues périphériques. Près de la moitié (45%) des enfants étaient référés par des structures sanitaires. Ce constat renforce l'importance de la localisation de l'Hôpital d'Enfants de Diamniadio.

-Le sexe féminin avait une prédominance qui n'était pas significative avec un sex ratio 0,89 garçon pour une fille.

-Une notion de consanguinité était retrouvée dans plus d'un tiers des cas (36%) ce qui suggère fortement l'idée de l'implication génétique dans la survenue des CC. 20% des mères étaient âgées plus de 35 ans et 42% des mères n'avaient pas réalisé d'échographie obstétricale.

□ Sur le plan clinique et parclinique :

-Les shunts gauche-droite étaient les plus fréquents de l'ensemble des C.C. suivis des cardiopathies cyanogènes puis des malformations obstructives droites.

-Les cardiopathies congénitales graves représentaient 22% des admis et 42,8 % de l'ensemble des décès de notre série.

-Par ordre décroissant, les principaux tableaux cliniques au SAU étaient les infections respiratoires basses, les infections néonatales et l'insuffisance cardiaque décompensée. Le retard pondéral et la MAS étaient les principales comorbidités.

• Sur le plan évolutif :

Quatre patients avaient nécessité un transfert (7,3%). Nous avons déploré sept décès soit 12,7% de notre série durant leur séjour hospitalier dont un à son premier jour au SAU.

Certains points seraient à relever pour diminuer le fardeau des CC :

-promouvoir le bilan sérologique anténatal des femmes en âge de procréer ;

-améliorer la qualité de l'échographie anténatale en intégrant l'échocardiographie fœtale ;

-rendre le dépistage systématique chez les nouveau-nés par l'oxymètre de pouls dans les maternités couplé à un examen clinique complet à H24 de vie avant la sortie de la maternité ;

-référer les nouveau-nés devant tout signe d'appel : tachypnée, tachycardie, cyanose, malformation extra-cardiaque ;

- initier les médecins pratiquants au SAU et dans les hôpitaux régionaux au dépistage des CC par l'échocardiographie ;
- dépister une CC devant une MAS chez un nourrisson ;
- faciliter l'accès à la chirurgie curative des C.C. ;
- finalement élaborer un registre national sur les cardiopathies congénitales de l'enfant au Sénégal.

BIBLIOGRAPHIE

1. Abdillahi Nour A.

Aspects épidémiologiques des cardiopathies congénitales en milieu pédiatrique au CHNEAR à propos de 249 cas

Thèse de Médecine 2011 n°204 Dakar.

2. Abid D, Elloumi A., Abid L. et al

Congenital heart disease in 37,294 births in Tunisia: birth prevalence and mortality rate

Cardiol Young 2014; 24, 866–871

3. Akkar O.

Profil épidémiologique et étiologique des cardiopathies congénitales (étude rétrospective à propos de 427 cas)

Université sidi Mohammed Ben Abdellah Fès (Maroc) Thèse de Médecine n° 062/10.2010

4. Aubry P., H. Demian

Différences entre les sexes dans les cardiopathies congénitales

Ann Cardiol Angeiol 2016; 65 :440–445

5. Bagnan Tossa L., D'almeida M., Bello D. et al

Les cardiopathies congénitales chez l'enfant au CNHU de Cotonou

Arch. Péd 2015;22(HS2): 284

6. Baker K, Sanchez-de-Toledo J, Munoz R et al.

Critical congenital heart disease--utility of routine screening for chromosomal and other extracardiac malformations.

Congenit Heart Dis. 2012 Mar-Apr;7(2):145-50.

7. Barre E, Iserin L.

Échographie des cardiopathies congénitales

EMC cardiologie 2014 ; 9 (2) 1-16 [11-940- A 40]

8. Batisse A.

Cardiologie pédiatrique pratique.

3e éd. Paris : Doin; 2002.

9. Batouche D., Benatta N., El Halimi K. et al

Profil clinique des cardiopathies congénitales admises en réanimation pédiatrique CHU Oran, Oran, Algérie.

Arch Péd 2015;22 (HS2):286

10. Battisti O.,

Introduction aux cliniques de la pédiatrie – Eléments de pathologie cardiaque et circulatoire chez l'enfant, Université de Liège-Faculté de médecine ; [en ligne]

https://orbi.ulg.ac.be/bitstream/2268/34102/1/battisti_cardiopediatrie.pdf
Consulté en ligne le 20/09/2017

11. Baudet E.

Chirurgie des cardiopathies congénitales
Arch Péd. 2004 ; 11 : 642–644.

12. Beauchamps D., Roy, C. Nguyen H. et al

Index pharmacologique
In Dictionnaire de Pédiatrie Weber. 3^e éd, Montréal : Chenelière Éducation ;
2015, 1237-1326.

13. Bernier P-L., Stefanescu A., Samoukovic G. et al

The Challenge of Congenital Heart Disease Worldwide: Epidemiologic and
Demographic Facts

Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann 2010; 13:26-34

14. Beghettia M., Simonneaub G.

Classification de l'hypertension pulmonaire
Arch Cardiovasc Dis_ Supplements 2010; 2, 132-136.

15. Bigras J-L, Andelfinger G., Fouron J-C et al

Chapitre 38 : Cardiopathies congénitales
In Dictionnaire de Pédiatrie Weber 3^e Éd, Montréal, Chenelière Éducation
2015 :190-202.

16. Blaysat G.

Hypertension artérielle pulmonaire de l'enfant
Arch Cardiovasc Dis_ Supplements 2010; 2:126-131

17. Bodian M., Ngaidé AA., Mbaye A. et al.

Prévalence des cardiopathies congénitales en milieu scolaire coranique (daara) à
Dakar : étude transversale basée sur le dépistage clinique et échographique de
2019 élèves.

Bull Soc Pathol Exot 2015;108:32–5.

18. Bonnet D.

Génétique des cardiopathies congénitales
Presse Med. 2017; 46: 612–619

19. Bonnet D.

Chapitre 27: défaillance cardiologique
In Urgences Pédiatriques Paris : éd. ESTEM 2004 ; Vol 1 : 130-133.

20. Bosser G., Moulin-Zinsch A., Fischer-Atalla R.

Sport et cardiopathies congénitales chez l'enfant
Presse Med. 2017; 46: 509–522.

21. Bouhabib M., Lambe C., Bajolle F et al

Prévalence de la dénutrition, facteurs de risque, et prise en charge chez l'enfant atteint de cardiopathie congénitale

Arch. Péd. Juin 2010 ; Vol. 17 : 6, S1, Page 79S

22. Bourrillon A., Brémond-Gignac D, Briont F. et al

Chapitre : Cardiologie

In Pédiatrie 6^e éd. Paris : Elsevier Masson ; 2011, 211-226.

23. Boussalah M., Aouled A.A., S. Salimi et al

Épidémiologie et pronostic des cardiopathies congénitales en pédiatrie

Arch Péd. 2010;17:1-178

Congenit Heart Dis. 2018 Jan;13(1):113-117

24. Brissaud O., Thambo J.B., Guichoux J. et al

Choc cardiogénique chez l'enfant

In Réanimation Pédiatrique. Paris : Springer ; 2013, 77-105.

25. Carte administrative du Sénégal

AGENCE NATIONALE DE L'AMENAGEMENT DU TERRITOIRE /

(conception Janvier 2015) [en ligne] <http://www.au-senegal.com/IMG/pdf/carte-administrative-senegal.pdf>

Consulté le 10/04/2018.

26. Chantepie A.

Communications interventriculaires.

EMC, 2005; 2: 202–230

27. Chinawa J. M., Eze J. C, Obi I. et al

Synopsis of congenital cardiac disease among children attending University of Nigeria Teaching Hospital Ituku Ozalla, Enugu

BMC Res Notes. 2013 Nov 19; 6:475.

28. Colomb V., Lambe C.

Cardiopathies et troubles nutritionnels chez l'enfant

Arch Péd. 2013;20:72-73

29. Critical congenital heart disease

[en ligne] <https://ghr.nlm.nih.gov/condition/critical-congenital-heart-disease>

Consulté le 05/02/2018

30. Czeizel A. E., Vereczkey A., I. Szabo´

Folic acid in pregnant women associated with reduced prevalence of severe congenital heart defects in their children: a national population-based case-control study

Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol 2015; 193:34–39

31. Dacher J.-N., Barre E., Durandc I. et al

Imagerie des cardiopathies congénitales du fœtus à l'adulte : d'où vient-on ? Où va-t-on ?

JRDIA 2016 ; 97, 139-146.

32. Dolk H., Loane M, Garne E. and a European Surveillance of Congenital Anomalies (EUROCAT) Working Group

Congenital Heart Defects in Europe Prevalence and Perinatal Mortality, 2000 to 2005

Circulation 2011;123:841-849

33. Durand I, David N, Blaysat G et al.

Cardiopathies congénitales : Obstacles des voies droites et des voies gauches. E.M.C, Pédiatrie, 4-071-A-20, 1999, 16 p.

34. Ekure EN., Bode-Thomas F., Sadoh WE. et al

Congenital Heart Defects in Nigerian Children: preliminary data from the National Pediatric Cardiac Registry

World J Pediatr Congenit Heart Surg 2017; Vol. 8(6) : 699-706

35. Ekure E. N., Animashaun A., Bastos M. et al

Congenital heart diseases associated with identified syndromes and other extra-cardiac congenital malformations in children in Lagos

WAJM 2009; 28(1): 323–327.

36. Elalj I.

Étude épidémiologique des cardiopathies congénitales (445 cas)

Université sidi Mohammed Ben Abdellah Fès, Maroc, Thèse de Médecine. N° 19/10.2010

37. Friedli B.

Tétralogie de Fallot

EMC 4-071-A-30, 2004, 10 p

38. Gilboa SM, Salemi JL, Nembhard WN et al

Mortality resulting from congenital heart disease among children and adults in the United States, 1999 to 2006.

Circulation 2010;122(22):2254–2263.

39. Godart F., Houeijeh A.,

Cathétérisme interventionnel dans les cardiopathies congénitales

Presse Med. 2017; 46: 497–508

40. Gournay V.

Prise en charge d'une cardiopathie cyanogène

Arch Péd., Vol. 18, Issue 5, Sup 2, Mai 2011 :h42-h43.

41. Gournay V.

Principales indications de la chirurgie et du cathétérisme interventionnel dans les maladies cardiaques de l'enfant

Rev. Prat. 2006 ; 56 : 623-630.

42. Gournay V.

Dépistage des cardiopathies congénitales graves par oxymétrie de pouls en maternité chez des nouveau-nés asymptomatiques

Arch. Pédi. 2015; 22(HS2):75-76.

43. Hassan M.

Cardiopathies congénitales et radiographie thoracique chez l'enfant

Feuillets de Radiologie, Paris : éd Masson ; 2006, 46, n° 2, 111-129.

44. Heike E. Daldrup-Link, Charles A. Gooding

Chapter 3: Congenital cardiac malformations

In Essentials of pediatric Radiology A Multimodality Approach .

Cambridge: Cambridge University Press; 2010, 40-73.

45. Hoffman J.I.E, Kaplan S.

The incidence of congenital heart disease.

J Am Coll Cardiol. 2002; 39:1890-900

46. Hollier LM, Leveno KJ, Kelly MA et al

Maternal age and malformations in singleton births.

Obstet Gynecol. 2000 Nov ; 96 (5 Pt 1):701-6.

47. Hotayt S., Abi Nader V, Saliba Z. et al

Cardiopathies congénitales et consanguinité au Liban

Arch. Pédi. 2015; 22 (HS2):285

48. Houyel L.

Embryologie du cœur normal.

E.M.C cardiologie 1998 ; 11-001-10, 27p

49. Houyel L.

Communications interauriculaires.

EMC, 11-940-C-20, 2002, 8p.

50. Iselin M.

Classification des cardiopathies congénitales.

E.M.C., Radiodiagnostic – Cœur-Poumon, 1999 ;32-015-A-11, Pédiatrie, 4-070-A-06, , 2 p.

51. Jenkins KJ, Correa A, Feinstein JA et al.

Non inherited risk factors and congenital cardiovascular defects: current knowledge: a scientific statement from the American Heart Association Council on Cardiovascular Disease in the Young: endorsed by the American Academy of Pediatrics.

Circulation 2007;115: 2995–3014.

52. Jouvét P.

Chapitre 136 : insuffisance respiratoire aigüe

In Dictionnaire de Pédiatrie Weber 3^e éd. Montréal : Chenelière Éducation ; 2015, 649-655.

53. Kamdem E, Kedy Koum D, Hamadou B et al

Clinical, echocardiographic, and therapeutic aspects of congenital heart diseases of children at Douala General Hospital: A cross-sectional study in sub-Saharan Africa.

54. Kantor PF, Mertens LL

Clinical practice: heart failure in children. Part I: clinical evaluation, diagnostic testing, and initial medical management.

Eur J Pediatr 2010 ; 169 : 269- 79.

55. Karsenty C., Hadeed K., Acar P.

Nouvelles techniques d'échocardiographie dans les cardiopathies congénitales
Presse Med. 2017; 46: 482–489.

56. Kemper AR, Mahle WT, Martin GR et al.

Strategies for implementing screening for critical congenital heart disease.

Pediatrics. 2011; 128(5): e1259–e1267.

57. Khairy P, Ionescu-Ittu R, Mackie AS et al

Changing mortality in congenital heart disease.

J Am Coll Cardiol 2010;56: 1149 –57.

58. Kinda G., Rosario G., Millogo C., et al

Cardiopathies congénitales : aspects épidémiologiques et échocardiographies à propos de 109 cas au centre hospitalier universitaire pédiatrique Charles de Gaulle (CHUP-CDG) de Ouagadougou, Burkina Faso

Pan Afr Med J. 2015; 20:81.

59. Klimczak C.

Chapitre 13 : Cardiopathies congénitales

In Échocardiographie Clinique_7e édition Paris : Elsevier Masson ; 2016,191-198.

- 60. Linde D., Konings E. E. M., Slager M. A. et al**
Birth Prevalence of Congenital Heart Disease Worldwide A Systematic Review and Meta-Analysis
J Am Coll Cardiol 2011;58: 2241–7.
- 61. Litalien C., Nguyen B.T., Gaudreault P. et al**
Chapitre 67 : pharmacopée pédiatrique
In Urgences et soins intensifs pédiatriques 2^e éd. Montréal : CHU St Justine ; 2007, 1293-1342.
- 62. Loshkajian A.**
Cardiopathies congénitales
In Imagerie Médicale. Paris : éd. ESTEM; 2000,442-3.
- 63. Maboisson M.J., Bigras J**
Chapitre 132 : Insuffisance cardiaque
In Dictionnaire de Pédiatrie Weber 3^e éd. Montréal : Chenelière Éducation ; 2015, 630-635.
- 64. Moussa A., Berington K.**
Chapitre 69 : détresse respiratoire du nouveau-né
In Dictionnaire de Pédiatrie Weber 3^e éd. Montréal : Chenelière Éducation; 2015, 339-345.
- 65. Nguyen T.T.D.**
Chapitre 137 : insuffisance respiratoire chronique
In Dictionnaire de Pédiatrie Weber 3^e éd. Montréal : Chenelière Éducation ; 2015, 655-665.
- 66. Olney R. S., Ailes E. C., Sontag M. K.,**
Detection of critical congenital heart defects: Review of contributions from prenatal and newborn screening
Semin Perinatol 2015;39,230-7
- 67. OMS**
thème santé de l'enfant: la malnutrition [en ligne]
http://www.who.int/maternal_child_adolescent/topics/child/malnutrition/fr/
Consulté le 22/06/2018
- 68. Paranon S, Acar P**
Physiopathologie des shunts gauche droite
EMC cardiologie 2011, 11-940-C-10, 4 p*
- 69. Parat S., Giuseppi A.**
Pédiatre de maternité et prise en charge périnatale des cardiopathies de diagnostic anténatal

Arch Péd 2010 ;17:746-747.

70. Piloquet H.

Évaluation de la dénutrition chez le nourrisson

Arch. Péd. 2014;21:30-31.

71. Pongiglione G, Possidoni A, di Luzio Papparatti U et al

Incidence of Respiratory Disease During the First Two Years of Life in Children with Hemodynamically Significant Congenital Heart Disease in Italy: A Retrospective Study

Pediatr Cardiol. 2016 Dec; 37(8):1581-1589.

72. Pouye K., Gueye T.

Invitée : Docteur Fatou Mbaye SYLLA, Directrice HED

HOGGY INFOS juin/juillet 2017 n°9 ; p 10.

73. Rasiah SV, Ewer AK, Miller P et al.

Antenatal perspectives of hypoplastic left heart syndrome: 5 years on.

Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed 2008;93: F192–7.

74. Robert-Gnansia E., Francannet C., Bozio A. et al

Épidémiologie, étiologie et génétique des cardiopathies congénitales

EMC-Cardiologie Angéiologie 1 2004 ; 140–160

75. Sadoh W. E., Uzodimma C. C., Daniels Q

Congenital Heart Disease in Nigerian Children: A Multicenter Echocardiographic Study

World J Pediatr Congenit Heart Surg 2012; 4(2) 172-176

76. Sadowski S. L.,

Congenital Cardiac Disease in the Newborn Infant: Past, Present, and Future

Crit Care Nurs Clin N Am 2009; 21: 37–48.

77. Schéma de la circulation fœtale sanguine

[en ligne] <http://www.cardiologiedesenfants.be/bon-coeur-coeur-malade/coeur-normal/coeur-normal.html> consulté le 05/02/18.

78. Shah GS, Singh MK, Pandey TR et al

Incidence of congenital heart disease in tertiary care hospital.

Kathmandu Univ Med J (KUMJ). 2008 Jan-Mar; 6(1):33-6.

79. Siu SC, Silversides CK

Bicuspid aortic valve disease.

J Am Coll Cardiol 2010; 55: 2789–800.

80. Tanchou Tchoumi J.C., Ambassa, J.C., Chelo D. et al.

Pattern and clinical aspects of congenital heart diseases and their management in Cameroon

Bull. Soc. Pathol. Exot. 2011; 104: 25.

81. Vereczkey A. , Gerencse´ r B. , Czeizel A.E. et al

Association of certain chronic maternal diseases with the risk of specific congenital heart defects: a population-based study

Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol 2014; 182: 1–6.

82. Warnes CA, Libberthson R, Danielson GK et al.

Task force 1: the changing profile of congenital heart disease in adult life.

J Am Coll Cardiol 2001; 37: 1170–5

83. Wone R.

Identifier les motifs d’admission des cardiopathies congénitales aux urgences pédiatriques de l’hôpital d’enfant Albert Royer.

Université Cheikh Anta Diop, Dakar, Thèse de Médecine n°40.2015

84. Yuan S.-M., Jing H.

Palliative procedures for congenital heart defects

Arch Cardiovasc Dis 2009 ; 102, 549-57

85. Zheleva B., Atwood J.B.

The invisible child: childhood heart disease in global health

Lancet, 7–13 January 2017; Vol 389, Issue 10064:16-18.

Profil épidémio-clinique des cardiopathies

congénitales aux urgences

N°

1- Etat civil :

N° dossier

Sexe : M F Date de consultation :..... /..... /.....

Date de naissance :

Age consultation

Lieu de résidence : 1=bargny 2=diamniadio 3=rufisque 4=keur massar

5=popenguine 6=sebikhotane 7=yene 8=pikine 9= thies 10=autre

1 2 3 4 5 6 7 8 9

10 :.....

Mère : Age : Profession :

Père Age : Profession :

Adresse : Tel :

Date d'entrée :

Date sortie : SAU :.....

HOSPI :.....

Niveau socioéconomique : Bas moyen élevé

2- Antécédents

ANTENATAUX

MERE :Gestité : Parité : Avortement : Décès

ATCD médicaux : cardiopathie HTA Diabète

hyperthyroïdie Hypothyroïdie Autres.....

Qualité suivi prénatal A P M

Bon=4CPN+ECHO+TORCHS Assez bon=4CPN+ECHO+TORCHS

incomplet Passable=4 ou 3CPN+ECHO Mauvais < 3CPN

Résultats échographie obstétricale.....

Sérologie :

Toxoplasmose : Non Négative Positive

IgM.....IgG.....

Rubéole : Non Négative Positive

IgM.....IgG.....

CMV : Non Négative Positive

AgHbs : Non Négative Positive

VIH : Non Négative Positive

Syphilis : Non Négative Positive

Drépano connue TE : Positif Négatif

TPI Fer Traitement traditionnel Autre.....

PERNATAUX (accouchement) :

Terme de grossesse :.....S.+..... J voie : basse Césarienne

Dépassement terme à terme prématuré

Lieu d'accouchement: structure hospitalière à domicile

.....

RPM : Non Oui Durée :.....

Type de L.A. : Clair teinté Non fluide hémorragique

Cri à la naissance : Oui Non

APGAR : M...../10 M5...../10 M 10...../10

PN :.....mg /..... TN :..... cm/.....

PC :.....cm/.....

PB :..... PT :.....

Eutrophique : RCIU Macrosom

Cyanose Réanimation à la naissance

type réa : Aspir O2 Stimulation Ventil MCE Drogue

.....
.....

Mode d'alimentation : AME AMixt Diversif alim.

.....
.....

ATCD POST NATAUX

HOSPI Oui Non structure Duré hospi :.....

MOTIF.....

Age découverte

type de CC :

3- ANTECEDENTS FAMILIAUX

Consanguinité parentale : Oui Degrés 1 2 3

Pathologie médicale

Père :

Pathologie médicale

Mère :

Cardiopathie dans la fratrie : Non oui

type.....

Cardiopathie familiale : Non Oui

type.....

Autre malformation familiale

.....

4- Symptomatologie à l'entrée :

Mode d'Admission

REFERE : oui non VENU D'EUX MÊME

MOTIFS DE REFERENCE : manque de place meilleure PEC

NIVEAU DE STRUCTURE REFERENT :

poste de santé centre de santé centre hospitalier

nom du centre : NON PRECISE

Symptomes de Référence:.....

AGE d'apparition des symptômes :.....

SIGNES ET SYMPTOMES A L'ADMISSION :

Adynamie Difficulté Respi pleurs Difficulté tétée

Cyanose Fièvre hypothermie Toux ballonnement abdominal

AEG

Constantes : Poids : Taille : PC : PB :

P/T (z score) FR : FC : Dextro :

T°: T/A : P/A:

Signes généraux : Etat général altéré Cyanose cyanose buccale

cyanose extrémités Pâleur Muqueuse hyperémiee

Dénutrition Déshydratation ictère œdèmes

Signes respiratoires : DR à préciser :

.....

apnée Arrêt respi Silverman/10

Sibilants crépitant Ronchi

Autres :.....

SaO2 : AA O2.....

Signes hémodynamiques : Choc Hypotension hypertension

Pouls perçus oui non Pouls fémoraux perçus oui non

Type de pouls : Filant

bondissant Autres :.....

Extrémités froides Extrémités chaudes

oligoanurie diurèse normale

Signes cardiovasculaire : Tachycardie bradycardie Arrêt cardioresp

Bruit de galop trouble du rythme type.....

Souffle caractères..... RHJ

Harzer

Signes digestifs : hépatomégalie Ballonnement ascite

hernie ombilicale Globe Vésicale

Autres anomalie

Signes neurologique : troubles conscience convulsio létharg

Comportement neurologique altéré Déficit moteur

hypotonie

Autres

appareils.....

SD dysmorphie cranio faciale: T2 T1 T3 fente palati

Autre :

.....

.....

5- Bilan Imagerie:

Malformations associées

Digestive Ostéoarticulaire système nerveux Pulmonaire

rénales Types malformation

.....

RX THORAX : ICT..... Epancheent type :.....

Pneumonie Atélectasie Bronchiolit

vascularisation pulmonaire : hyper normale hypo

ECG SI OUI : Sinusal Régulier

Troubles du rythme..... troubles du
conduction.....

Axe cœur..... HVD HVG HAD HAG

ECHO cœur : Situs Connexions..... CIV

type :..... CIA..... Cavités NLE dilatées OG

OD VD VG

HTAP Canal artériel.....

Contractilité FE FR.....

Péricarde VCI.....

CONCLUSION ECHO :

.....

...

.....

.....

6- Type de cardiopathie + classification

7-bilan biologique :

NFS : GB : GR : HB : HTC : VGM :

TCMH : CCMH : PQT :

Insuffisance rénale cytolysé hépatique Ictère type :

.....

TP valeur :..... CRP négative positive

IONOGRAMME hyperkaliémie hypokaliémie Hyponatrémie
hyponatrémie

BILAN métabolique : Hypocalcémie hypercalcémie hypophosphorémie
Hyperphosphorémie Hypoglycémie

Autres.....

Bilan génétique : T21 T18 T13 autre

.....

AUTRES

BILANS :.....

.....

8- Traitement :

Médicament : diurétiques Type..... digoxine IEC

type :..... dobu dopa adré

Prostine potassium

Avlocardyl nébulisation (ventoline) paracetamol

Antibiotiques Type

.....

.....

Transfusion type :.....

Perfusion soluté type.....

Oxygène Si oui lunettes nasales enceinte Hood CPAP

Masque à haute concentration Ventilation au masque

massage cardiaque externe intubation ventilation Choc électrique

Alimentation per os moyen : ALLAITEMENT MIXTE F75
F100

Diversification Alimentation parenterale

AUTRES TRAITEMENTS :.....

Transfert chirurgie cardiovasculaire

Palliatif : rashkind blla-lock cerclage jours d'hopi.....

Lieu

Curatif : cure chi Age..... jours

d'hopi..... Lieu

9-Evolution :

Accidents survenus au cours de L'hospitalisation :

Hypoglycémie hémorragie infection nosocomiale

Décompensation cardiaque Entérocolite troubles ioniques

Autres

Immédiat :

Survie : sortie service Jours d'hospi

Décès : Circonstance décès

DUREE hospi :

A DISTANCE : 1 =vvt, suivi régulier (respect des dates de rendez-vous)

2= vvt, irrégulier (retard au rendez-vous donné)

3= décédé (en dehors de l'hôpital de Diamniadio)

4= transféré / motif de transfert

5=perdu de vue (nest pas venu au rendez-vous) :

RÉSUMÉ

Introduction :

Rendre accessible le diagnostic et la prise en charge des cardiopathies congénitales (C.C.) de l'enfant est devenu un nouveau défi des pays en développement. L'Hôpital pour Enfants de Diamniadio (H.E.D.) avec son service d'accueil des urgences (S.A.U.), situé à la périphérie de la région de Dakar, reçoit parmi ses admissions des C.C.

Matériel et méthodologie :

L'objectif général de notre étude était de décrire le profil épidémio-clinique des C.C. hospitalisées au SAU. Il s'agit d'une étude rétrospective et descriptive sur une période de 2 ans allant du 1^{er} octobre 2015 au 30 septembre 2017 concernant les enfants âgés de 0 à 15 ans ayant une C.C. hospitalisés aux urgences.

Résultats :

Au terme de l'étude, 55 cardiopathies congénitales étaient recrutées soit une fréquence de 17,9 % de l'ensemble des malades hospitalisés et 9,5 % des admissions au SAU. La moyenne d'âge d'admission au SAU était de 6 mois avec des extrêmes de la naissance à l'âge de 6 ans. La majorité (76,3%) avait un âge entre moins de 24 heures de vie et de 6 mois. Le sex ratio était en faveur des filles soit 0,89. Une notion de consanguinité était retrouvée dans plus d'un tiers des cas (36%). Aucun patient ne provenait de la ville de Dakar et 58 % patients admis provenaient des banlieues périphériques. Près de la moitié (45%) des enfants étaient référés par des structures sanitaires. Les shunts gauche-droite étaient les plus fréquents des CC suivis par des cardiopathies cyanogènes puis par des malformations obstructives droites. Les principaux tableaux cliniques étaient les infections respiratoires basses, les infections néonatales et l'insuffisance cardiaque décompensée. Nous déplorions 7 cas de décès soit 12,7 % de notre série. Les cardiopathies congénitales graves représentaient 22% des admis et 42,8 % de l'ensemble des décès notre série.

Conclusion :

Nos principaux résultats sur le profil épidémio-clinique des C.C. coïncidaient avec ceux de la littérature et mettaient en valeur la localisation de l'hôpital.

Mots clés : profil épidémiologique et clinique, cardiopathies congénitales, urgences pédiatriques, Hôpital pour Enfants de Diamniadio.