

UNIVERSITE CHEIKH ANTA DIOP DE DAKAR

FACULTE DE MEDECINE, DE PHARMACIE ET D'ODONTOLOGIE



ANNEE : 2018

N° 213

**OBSTACLES GAUCHES : COARCTATION DE L'AORTE
ET HYPOPLASIE DU VENTRICULE GAUCHE A
PROPOS DE 12 CAS COLLIGES AU SERVICE DE
NEONATOLOGIE DU C.H.N.E.A.R**

MEMOIRE

**POUR L'OBTENTION DU DIPLOME D'ETUDES SPECIALISEES
EN PEDIATRIE**

Présenté et soutenu publiquement

Le 17 Août 2018

Par

Dr Ghita SEQQAT

MEMBRES DU JURY

Président :	M.	Ousmane	NDIAYE	Professeur Titulaire
Membres :	M.	Saliou	DIOUF	Professeur Titulaire
	M.	Assane	SYLLA	Professeur Assimilé
Directeur de Mémoire :	M.	Amadou Lamine	FALL	Professeur Assimilé

A tous ceux qui m'ont aidé à sortir de l'ignorance.

Au Maroc, ma patrie à laquelle je suis fière d'appartenir.

Au Sénégal, mon deuxième pays, celui de la Téranga, la terre d'accueil par excellence et de chaleur humaine où j'ai passé les plus beaux moments de ma vie d'étudiante. Merci pour tous.

DEDICACES

In Memoriam

A mes grands parents

J'aurai aimé que vous partagiez ma joie ce jour, je suis sûre que de là où vous êtes. Vous êtes fières de votre petite fille ! Que Dieu vous accueille dans son paradis, Amen.

A mon papa adoré

Par où commencer ? Tu es pour moi le symbole du courage, du travail et de la persévérance. Toute ta vie, tu nous la consacrée. Tu nous as ouvert les portes pour un meilleur avenir. Si on me demandait d'imaginer le meilleur papa au monde, ça sera toi. Tu m'as apporté tout ce qu'un père pourra apporter à son enfant. Tu as toujours été présent pour moi à tout moment, toutes mes qualités je les tiens de toi. Que ta générosité sans limite te soit rendue auprès du Bon Dieu, et qu'il t'accorde la santé inchallah ! J'aurai aimé que tu sois à mes côtés ce jour tant attendu pour partager avec toi ma joie.

Merci pour tout ce que tu as fait pour moi ! Ce travail est le tien !

A ma maman chérie

Depuis ma naissance à ce jour, j'ai toujours été celle de tes enfants qui a fait la différence. Toutes mes années d'étude ont été pour toi un véritable sacrifice. Tu as toujours su me donner l'amour et la tendresse que tu portes en toi. La médecine était pour toi le métier le plus noble qu'il soit ; et quand tout le monde a refusé mon départ, tu t'es battu pour moi, tu as cru en ta petite fille et tu as accepté l'éloignement malgré toute la tristesse et les larmes versées ! J'ai lutté toutes ces années, pour écourter au maximum le temps qui nous sépare, mon unique objectif était de réussir pour te retrouver, retrouver la chaleur de tes câlins ! Merci de croire en moi, j'espère être ce médecin que tu attendais ! Que le bon Dieu te rende la bonté que tu as eue envers moi ! Ce travail est le tien !

A Hind, la plus belle des sœurs

Tu es l'amie, la confidente et la sœur la plus cool au monde. Ta douceur, ta modestie et ta philosophie font de toi une personne unique à mes yeux. Tu m'as toujours soutenue.

Merci à toi, qui es si chère à mon cœur. Merci pour ta sincérité, ta générosité et pour ton amour inconditionnel ! Je prie le Bon Dieu qu'on se retrouvera ensemble au paradis inchallah ! Ce travail est le tien

A ma chère sœur kawtar

Plus je mûris plus je commence à te connaître et apprécié la magnifique femme que tu es. Tu as toujours été d'un grand soutien. Ta franchise et ta sincérité me touchent énormément, tu es une femme remarquable et très courageuse avec un grand cœur. Saches que tu seras toujours ma grande sœur bien aimé. Que ce modeste travail soit l'expression de tout l'amour que je te porte et de ma reconnaissance. Que dieu te protège ainsi que ta petite famille.

A Nawal ma chère sœur

Le jour où tu as quitté le Maroc était le plus dur moment de ma vie car il y avait une certaine affinité et complicité entre nous. J'ai appris à te connaître malgré la distance qui nous sépare.

Je te dédie ce travail en guise de reconnaissance et d'amour.

A Afaf mon adorable sœur

Tu es passée par des épreuves assez dures dans ta vie mais tu as pu les surmonter tout en restant la même. Ta générosité, ton amour, ton dévouement et ta confiance en moi me touchent énormément. Tu occupes une place immense dans mon cœur. Que le bon Dieu te protège ainsi que ta famille. Tu me manques.

Je te dédie ce travail en guise de reconnaissance et d'amour.

A ma tendre sœur Houda

Tu es mon idole et ma protectrice, notre relation est bien différente, je la trouve spéciale. Ton grand cœur, ta patience et ta tendresse m'ont toujours marqué et incité à te ressembler. Je t'aime et je t'aimerais toujours ma fleur de lys.

Que dieu t'aide dans ta carrière afin que tu atteignes le but recherché et te protège toi et ta famille. Je te dédie ce travail.

A Mimi, mon aimable sœur

On nous comparait souvent à Tom et Jerry tellement toutes les deux nous nous chamaillons, mais aujourd'hui c'est différent, tu es pour moi une sœur une confidente et une amie. Tu as toujours su me guider durant tout mon parcours et me montrer le chemin; tu m'as toujours poussé à croire en moi et à ce que je faisais !

Je ne te le dis pas souvent mais je t'aime du plus profond de mon cœur, ne l'oublies jamais ! Que le Bon Dieu te protège ainsi que ta petite famille ! Je te dédie ce travail.

A mes nièces et neveux adorés

Sachez qu'on ne progresse jamais sans de dures expériences. Faites faces à toutes les difficultés et vous connaîtrez le succès. Je suis fière de vous, je vous aime à la folie mes anges, tati tita.

A mes beaux frères

Vous êtes pour moi des frères et des amis. En témoignage de l'attachement, de l'amour et l'affection que je vous porte, je vous dédie ce modeste travail.

A Loubna CHAROUF

Tu es pour moi une sœur et amie, je t'adore. J'ai beaucoup d'estime pour toi. Je te dédie ce travail.

A mon très cher oncle Azzedine ABDELLAOUI

Tu as toujours été présent pour moi, tes conseils, ton affection et ton soutien m'ont été d'un grand secours tout au long de ma vie estudiantine et personnelle.

Veillez trouver dans ce modeste travail ma reconnaissance.

A tous mes oncles et tantes

Pour tous les moments familiaux que nous avons partagés, je vous dédie ce travail !

A mon adorable amie Hind HAKAKAT

Après 10 ans d'amitié tu es devenue une sœur pour moi, ta bonté ta gentillesse et tes conseils n'ont fait qu'intensifier l'estime que je te porte. Tu as toujours été présente quand j'avais besoin de toi. Amie pour la vie. Je te dédie ce travail.

A très chère sana lemaddeb

Notre amitié est un nuage transparent derrière lequel l'amour se lève dans nos cœurs ! Merci pour ton soutien, tes conseils, ton amour et ta tendresse ! Merci pour tout. Ce travail est le tien

A Brahim oukhadjou

Tu es pour moi un frère et un ami sur qui je peux compter, merci pour tout, je te dédie ce travail.

A Mereim Jawal

On se connaît depuis des années mais au cours de la spécialité j'ai appris à mieux te connaître. Tu es ma fofolle à moi, la battante au grand cœur merci d'être à mes côtés.

A Fadwa kharbouche

Ce qui est magique dans notre amitié c'est qu'on peut ne pas se voir ni se parler pendant une éternité mais le jour où on se voit c'est comme si c'était hier. Tu es une personne magnifique. Parfois la vie est comme la mer, il faut se laisser emporter par les vagues.

A Evrim K

Sur notre chemin on croise des personnes où l'affinité est au rendez-vous au premier jour et pourtant ce sont des étrangers

A mes très cher(e)s ami(e)s : Noure EL Houda G, Douja Hamdi, Omar et Othmane SKALI, Ouissam Merbahi, Hicham Chiki, Fadwa Erradja, Houda et Nazih jalil, Amine Malloui, Hatim Saheli, Tarik Lamkinsi, Moien Radwane ...

J'ai partagé avec vous ma joie, ma tristesse et ma réussite !

Dakar sans vous n'aurait pas été pareil. Merci pour la sympathie et l'affection que vous m'avez toujours protégées, qu'elles demeurent éternelles.

Que DIEU vous apporte bonheur, santé et réussite.

C'est pour cela que vous méritez, aujourd'hui, un bouquet de remerciements.

REMERCIEMENTS

A notre Maître le Professeur Mamadou SARR

Nous avons eu le privilège de travailler avec vous et d'apprécier vos qualités et vos valeurs. Votre grande modestie, votre bonne humeur et votre disponibilité nous ont beaucoup fascinées.

Nous nous sommes beaucoup imprégnés par votre sérieux, votre compétence et votre sens du devoir. Veuillez trouver ici l'expression de notre respectueuse considération et notre profonde admiration pour toutes vos qualités scientifiques et humaines.

Ce travail est pour nous l'occasion de vous témoigner notre profond respect.

A tous les DES et internes de Pédiatrie

A tous mes promotionnaires et collègues

A tout le personnel du service de Pédiatrie des CHU de DAKAR

A mes Maîtres de Pédiatrie le Professeur Nabiha Mikou, le Professeur Kenza Bouayad et tout le personnel du service de Pédiatrie de l'hôpital d'Enfants Abderahim El HAROUCHI (CASABLANCA)

Que le bon dieu vous préserve, pour que nous puissions mener à bien notre profession.

Nous avons partagé tellement de choses ensemble, belles pour la plupart, mais aussi dures et délicates. Que ce mémoire soit le témoin de ma reconnaissance et de mon immense considération.

Je tiens à témoigner ma reconnaissance à tous ceux qui, de près comme de loin ont contribué de quelque façon que ce soit à ma réussite et à la concrétisation de ce travail.

Merci pour vos prières.

A NOS MAITRES ET JUGES

A notre Maître

Le Professeur Ousmane NDIAYE

Vous nous avez accordé un grand honneur en acceptant de présider le jury de notre mémoire.

Nous avons eu la chance et le privilège de profiter de votre enseignement de qualité et de votre sagesse.

Votre courtoisie, votre modestie et votre rigueur dans le travail, font de vous un maître respecté par toute une génération d'étudiants.

Veuillez, Cher Maître, trouvé dans ce modeste travail l'expression de notre haute considération et notre profond respect.

A notre Maître et Juge

Le Professeur Saliou DIOUF

Nous vous sommes infiniment reconnaissants pour le grand honneur que vous nous faites en acceptant de juger ce travail. Nous avons fait appel à votre jugement, connaissant votre rigueur scientifique, votre compétence et votre sens du devoir bien fait. Plus qu'un honneur, c'est une joie pour nous de vous compter parmi nos juges et de pouvoir profiter de vos compétences. Nous vous prions, monsieur, d'accepter nos vifs remerciements et notre profonde admiration.

A Notre Maître et juge

Le Professeur Assane Sylla

C'est un honneur et un privilège que vous nous faites en acceptant de siéger dans notre jury de mémoire.

Nous avons toujours admiré votre ardeur dans le travail, votre compétence, ainsi vos qualités scientifiques et intellectuelles.

Votre simplicité, votre modestie et votre humanité sont appréciés par tous et font de vous un universitaire modèle.

Veuillez trouver ici cher Professeur le témoignage de notre gratitude et de notre profond respect.

A Notre Maître et directeur du mémoire

Le Professeur Amadou Lamine Fall

Les mots nous manquent pour exprimer notre profonde reconnaissance pour la spontanéité avec laquelle vous avez accepté de diriger ce travail. Malgré vos contraintes et vos obligations professionnelles, vous nous avez toujours réservé le meilleur accueil

Votre grande modestie, votre bonne humeur, votre bonté, votre gentillesse, votre disponibilité et votre rigueur scientifique font de vous un maître respecté et adoré par tout le monde.

Soyez assuré, cher maître, de notre profonde gratitude et reconnaissance.

LISTE DES ABREVIATIONS

AP	: artère pulmonaire
AVC	: accident vasculaire cérébral
CA	: canal artériel
CC	: cardiopathie congénitale
CIA	: communication inter-auriculaire
CIV	: communication inter-ventriculaire
C.H.N.E.A.R	: centre hospitalier national d'enfant Albert Royer
Cm	: centimètre
CoA	: coarctation de l'aorte
CPN	: consultation prénatale
CTCV	: chirurgie thoracique et cardio-vasculaire
ECG	: électrocardiographie
H	: heure
HTA	: hypertension artérielle
HTAP	: hypertension artérielle pulmonaire
HVG	: hypertrophie du ventricule gauche
IC	: insuffisance cardiaque
IRM	: imagerie par résonance magnétique
LA	: liquide amniotique
M	: mètre
mm	: millimètre
mm 3	: millimètre cube
mmHg	: millilitre de mercure
OD	: oreillette droite
OG	: oreillette gauche
SA	: semaine d'aménorrhée
S	: seconde
TA	: tension artérielle
VD	: ventricule droit
VG	: ventricule gauche
%	: pourcentage

LISTE DES FIGURES

Figure 1 : Circulation prénatale (A et B) et post-natale (C et D) dans la CoA...	8
Figure 2 : Echographie bidimensionnelle : coarctation isthmique .	12
Figure 3 : Echographie couleur : le jet de la couleur est accéléré au niveau de l'isthme aortique.....	12
Figure 4 : Doppler continu : aspect typique de flux systolo-diastolique dans une CoA.....	13
Figure 5 : IRM : coarctation isthmique de l'aorte sans hypoplasie de l'aorte horizontale	14
Figure 6 : Angiographie : forme néonatale avec hypoplasie de la crosse de l'aorte (**) et canal artériel encore ouvert permettant de visualiser l'artère pulmonaire (PA).....	15
Figure 7 : Coarctation avant (A) et après (B) angioplastie au ballon	17
Figure 8 : Hypoplasie du cœur gauche : minuscule ventricule gauche avec atrésie valvulaire mitrale ou aortique ; hypoplasie de l'aorte ascendante	19
Figure 9 : Electrocardiogramme de l'hypoplasie du ventricule gauche	22
Figure 10 : Cavités avec un ventricule gauche hypoplasique. V : Ventral.....	22
Figure 11 : Répartition des cas selon les années.....	33
Figure 12 : Répartition des cas selon l'âge d'admission.....	34
Figure 13 : Répartition selon le sexe.....	34

LISTE DES TABLEAUX

Tableau I :	Répartition des cas selon les antécédents maternels et familiaux	35
Tableau II :	Répartition des cas selon le suivi de la grossesse.....	36
Tableau III :	Répartition des cas selon les données de l'accouchement	37
Tableau IV :	Répartition des cas selon le poids de naissance	37
Tableau V :	Répartition des cas selon le délai d'apparition des manifestations cliniques.....	38
Tableau VI :	Répartition des cas selon les motifs d'hospitalisation.....	38
Tableau VII :	Répartition des cas en fonction des signes cliniques associés...	39
Tableau VIII :	Répartition des cas en fonction de la TA au niveau des membres supérieures.....	40
Tableau IX :	Répartition des cas en fonction de la présence de cardiomégalie	40
Tableau X :	Répartition des cas en fonction de l'obstacle du cœur gauche	40
Tableau XI :	Répartition des cas selon les cardiopathies associées	41
Tableau XII :	Répartition des cas selon le retentissement	42
Tableau XIII :	Répartition des cas selon les thérapeutiques utilisées pour prendre en charge l'obstacle du cœur gauche	43
Tableau XIV :	Répartition de cas en fonction de l'angioplastie	43
Tableau XV :	Répartition de décès	44

SOMMAIRE

INTRODUCTION	1
PREMIERE PARTIE : REVUE DE LA LITTERATURE	4
CHAPITRE I : COARCTATION DE L’AORTE.....	5
1. Généralités	5
1.1. Epidémiologie	5
1.2. Anatomie pathologique	5
1.3. Physiopathologie	6
2. Clinique	8
2.1. Circonstance de découverte.....	8
2.2. Examen physique	9
3. Paraclinique	10
3. 1. Radiographie du thorax	10
3. 2. ECG	11
3.3. Echocardiographie Doppler.....	11
3.4. IRM cardiaque.....	13
3.5. Cathétérisme et angiographie	14
4. Traitement.....	15
4.1. Médical.....	15
4. 2. Chirurgical.....	16
4. 3. Endovasculaire	16
5. Evolution et pronostique	17
CHAPITRE II : HYPOPLASIE DU VENTRICULE GAUCHE.....	18
1. Généralités	18
1.1. Epidémiologie	18
1.2. Anatomie pathologique	18
1.3. Physiopathologie	19
2. Clinique	20
2.1. Circonstance de découverte.....	20
2.2. Examen physique	21
3. Paraclinique	21
3.1. Radiographie du thorax	21
3.2. ECG	21
3.3. Echocardiographie.....	22
3.4. Cathétérisme et angiographie	23

4. Traitement.....	23
4.1. Médical.....	23
4.2. Chirurgical.....	23
4.3. Interventionnel.....	24
5. Evolution et pronostic	24
DEUXIEME PARTIE : NOTRE ETUDE	26
1. MATERIELS ET METHODES.....	27
1.1. Cadre d'étude	27
1.1.1. Description des lieux.....	27
1.1.2. Le personnel	28
1.2. Méthodes	29
1.2.1. Type et période d'étude.....	29
1.2.2. Population d'étude.....	29
1.2.3. Recueil des données	29
1.2.4. Problème rencontrés	31
2. Résultats	33
2.1. Epidémiologie	33
2.1.1. Incidence	33
2.1.2. Répartition des cas selon les années.....	33
2.1.3. Répartition selon l'âge d'admission.....	34
2.1.4. Répartition selon le sexe	34
2.2. Antécédents maternels et familiaux	35
2.2.1. Répartition des patients selon l'âge maternels.....	35
2.2.2. Répartition selon les antécédents maternels et familiaux	35
2.3. Données obstétricales	35
2.3.1. Suivi de la grossesse.....	35
2.3.2. Notion de diagnostic anténatal	36
2.3.3. Complications obstétricales.....	36
2.4. Données périnatales	36
2.4.1. Données de l'accouchement.....	36
2.4.2. Répartition des nouveau-nés en fonction de leur poids de naissance	37
2.5. Données cliniques	37
2.5.1. Délai d'apparition des manifestations clinique.....	37
2.5.2. Répartition des cas selon les motifs d'hospitalisation	38
2.5.3. Signes cliniques associés.....	39
2.6. Données paracliniques	40
2.6.1. Radiographie du thorax	40

2.6.2. Echocardiographie Doppler.....	40
2.6.3. Cardiopathies associées	41
2.7. Pathologies associées	41
2.7.1. Malformations associées	41
2.7.2. Affections associées	41
2.8. Retentissement	42
2.9. Données thérapeutiques	42
2.9.1. Médical.....	42
2.9.2. Chirurgical.....	43
2.9.3. Endovasculaire	43
2.10. Evolution	44
3. DISCUSSION	45
3.1. Les limites de notre travail	45
3.2. Données épidémiologiques	45
3.3. Antécédents	46
3.4. Données cliniques	47
3.5. Données paracliniques.....	48
3.6. Traitement	49
3.7. Mortalité	52
CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS	54
REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES.....	59
ANNEXES	

INTRODUCTION

Les cardiopathies congénitales sont les malformations congénitales les plus fréquentes et qui sont la première cause de mortalité infantile par malformation congénitale. Elles peuvent être définies comme des malformations du cœur et/ou des vaisseaux présentes à la naissance, en rapport avec une anomalie du développement [1,2]. La coarctation de l'aorte et l'hypoplasie du ventricule gauche font partie des cardiopathies congénitales par obstacle à l'éjection du ventricule gauche. Ils constituent par ordre de fréquence le deuxième groupe de CC et doivent être subdivisés en deux variétés. D'une part, les obstacles à l'éjection ventriculaire, d'autre part, les obstacles au remplissage du cœur gauche.

Leur diagnostic est facile grâce aux nouvelles techniques non invasives d'exploration comme l'échocardiographie, le doppler pulsé ou l'IRM, et leur prise en charge fait appel, dans la grande majorité des cas, aux techniques chirurgicales modernes qui ont transformé le pronostic [3].

Dans notre contexte, peu d'études en Afrique se sont intéressées à ces cardiopathies ainsi qu'à l'évaluation de leur prise en charge. Pourtant dans la littérature, il est rapporté une nette réduction de la mortalité de ces cardiopathies.

C'est dans ce contexte que nous avons réalisé cette étude afin d'évaluer la prise en charge de ces cardiopathies dans le service de néonatalogie de l'hôpital d'enfants ALBERT ROYER.

Les objectifs spécifiques de cette étude étaient de :

- déterminer la fréquence des CC par obstacle gauche dans le service de néonatalogie ;
- décrire leur profil de sévérité clinique ;
- évaluer leur prise en charge ;
- déterminer leur pronostic dans le service.
- Donner les recommandations pour une meilleure prise en charge de ces cardiopathies sévères à révélation néonatale.

Pour atteindre ces objectifs nous avons adopté le plan suivant :

- Une première partie consacrée à la revue de la littérature
- Une deuxième partie qui concerne notre étude proprement dite avant de tirer les conclusions et les recommandations.

**PREMIERE PARTIE : REVUE DE LA
LITTERATURE**

CHAPITRE I : COARCTATION DE L'AORTE

1. Généralités :

1.1. Epidémiologie

La coarctation de l'aorte est une malformation assez fréquente, elle représente entre 5% et 9% de l'ensemble des CC. Les facteurs de risques incriminés dans la CoA sont :

- le sexe : la CoA se voit 2 à 3 fois plus chez le garçon que chez la fille. Les formes isolées sont plus fréquemment rencontrées chez le garçon tandis que l'incidence des formes complexes se répartit équitablement entre les deux sexes
- la race et ethnie : la CoA se voit plus chez les blancs
- la résidence en périphérie
- les facteurs génétiques : Syndrome de Turner (15 à 25 %), des cas familiaux ont été rapportés dans la littérature
- facteurs maternels : Expositions aux solvants organiques, aux produits pétroliers
- Consommation des anticonvulsivants (épilepsie)
- Les variations saisonnières [4].

1.2. Anatomie pathologique

Elle réalise le plus souvent un rétrécissement circulaire au-dessous de l'origine de l'artère sous-clavière gauche. Elle est généralement visible extérieurement sous forme d'une concavité localisée de la paroi aortique, faisant face à l'insertion du ligament artériel qui attire en avant et en bas la partie inférieure de la zone sous ductale (d'où un aspect en marche d'escalier de profil). A l'intérieur, c'est un diaphragme fibreux percé d'un orifice généralement excentré, parfois complètement imperforé (20 % des cas).

Le canal artériel, s'il est perméable peut s'ouvrir au-dessus de la sténose ou au-dessous dans l'aorte sous ductale. L'étendue de la coarctation est variable : Sténose courte en sablier ou en coup de hache, ou bien sténose longue et progressive sur 3 – 6 cm².

L'examen histologique met en évidence une hyperplasie de la média et une sclérose acquise et progressive de l'intima, [5] caractérisé par le recrutement intimal des cellules musculaires non prolifératives avec phénotype indifférencié. Cependant, la présence des cellules musculaires avec un phénotype intermédiaire ; dans la partie la plus étroite de la coarctation ; suggère que le processus de redifférenciation pourrait participer à la pathogénie de la coarctation aortique [6].

En aval de la sténose, l'aorte est généralement dilatée avec une lésion de jet : dilatation post sténotique [5].

En amont, une hypoplasie tubulaire de l'aorte horizontale plus au moins étendue peut-être associée.

1.3. Physiopathologie

La coarctation réalise une interruption plus ou moins importante du flux sanguin dans la partie inférieure du corps. On observe une hypertension artérielle au niveau des membres supérieurs et de la région céphalique contrastant avec une hypotension au niveau des membres inférieurs.

Cette particularité hémodynamique constitue l'élément essentiel du diagnostic, l'asymétrie de pulsatilité.

L'importance du retentissement hémodynamique va être très différente selon la sévérité de l'obstacle, sa rapidité de constitution, l'âge du patient et l'existence de malformations associées.

Lorsque la coarctation se présente en période néonatale, le CA est souvent encore perméable présent normalement pendant la vie fœtale entre l'aorte descendante et l'artère pulmonaire. Celui-ci permet au sang éjecté par le

ventricule droit de court-circuiter les poumons, peu fonctionnel avant la naissance. Ce canal doit normalement se fermer pendant la première semaine de vie.

Lorsqu'un nouveau-né présente une coarctation, initialement, le CA permet d'amener du sang vers l'hémicorps inférieur, court-circuitant ainsi l'endroit rétréci de l'aorte, mais également les poumons. Ce sang qui n'est pas passé par les poumons est bleu (désoxygéné), ce qui peut donc donner un aspect plus 'cyanosé' à l'hémicorps inférieur.

C'est souvent lors de la fermeture du canal que le nouveau-né va avoir des signes cliniques. La perfusion sanguine et, par conséquence, la bonne fonction des différents organes de l'hémicorps inférieur (reins, foie, intestins...) est alors insuffisante. Le ventricule gauche fait alors face à un obstacle important et peut rapidement se fatiguer (décompensation cardiaque) et amener à l'état de choc cardiogénique (mauvaise vascularisation de tout le corps avec hypotension artérielle). Chez les nouveau-nés présentant une coarctation, la crosse de l'aorte est très souvent (mais pas toujours) plus petite que normalement (hypoplasie de la crosse de l'aorte), ce qui majore encore l'obstacle. Il peut également y avoir d'autres anomalies associées comme une CIV (communication inter ventriculaire), une bicuspidie aortique (présence de 2 feuillets au niveau de la valve aortique, à la place de 3 normalement) avec ou sans sténose aortique associée, une sténose mitrale ... [7,8].

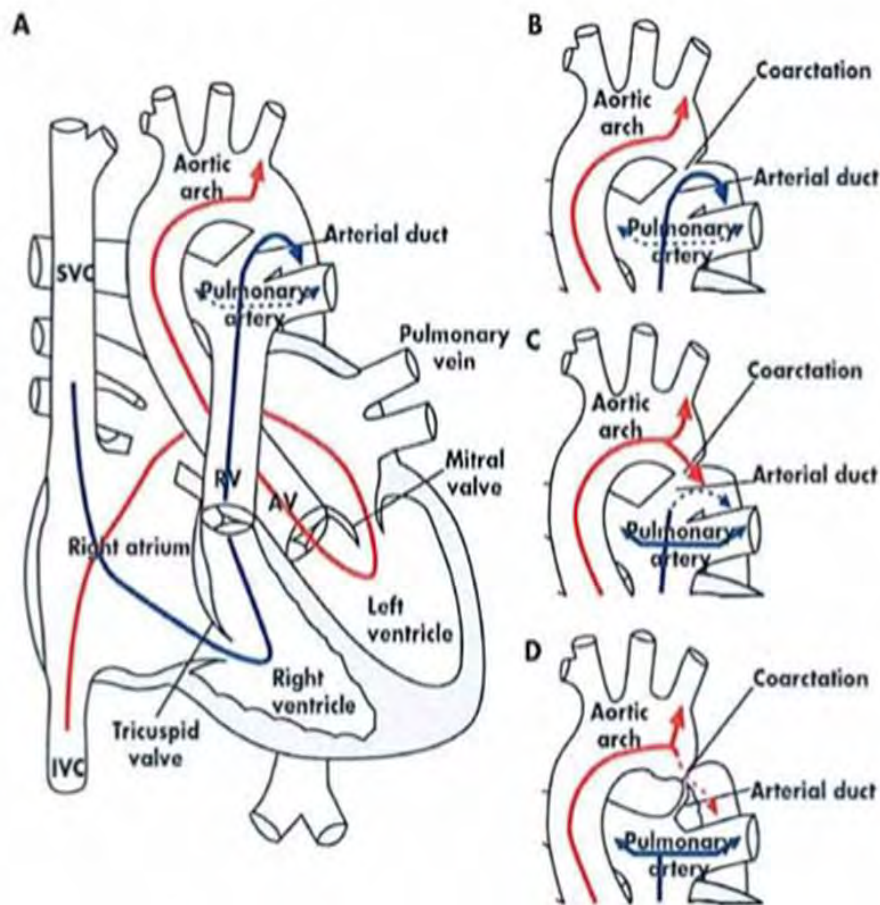


Figure 1 : Circulation prénatale (A et B) et post-natale (C et D) dans la CoA [9]

2. Clinique :

2.1. Circonstance de découverte

La coarctation se révèle, dans un cas sur six [10] ; huit cas sur neuf (89%) [11], par une insuffisance cardiaque ; après fermeture du CA [12, 13] d'autant plus sévère et plus évolutive qu'elle est plus précoce ; le plus souvent s'installe dans les trois premières semaines de vie, [10, 15, 16] surtout vers le 10ème, 15ème jours [13, 16], il s'agit généralement d'une coarctation de l'aorte serrée associée à un CA préductal (dans ce cas la circulation foetale a pu se faire normalement et aucune circulation collatérale ne s'est développée) [10].

Parfois la symptomatologie s'annonce par une anorexie sans cause apparente, une stagnation pondérale (parfois masquée par la surcharge hydrique), tachypnée isolée sans signes de gêne respiratoire : signe le plus précoce, essoufflement lors des tétées, découverte d'une tachycardie, d'un bruit de galop, état de choc ou détresse respiratoire avec hépatomégalie, état de choc ne s'améliorant pas ou s'aggravant après expansion volémique [17]. Une cyanose de l'hémicorps pourra être constatée, mais la mesure de l'oxymétrie percutanée dans les territoires pré et post ductaux, peut mettre en évidence un shunt droit-gauche dans les formes préductales [18, 10]. Une défaillance multi systémique est à craindre : insuffisance rénale est très habituelle avec oligurie puis anurie, détresse respiratoire. Cette symptomatologie peut simuler un choc septique [19]. Elle peut être également découverte lors d'une Echographie fœtale ou lors d'un screening cardiologique.

2.2. Examen physique

C'est une défaillance globale, avec détresse respiratoire, une hépatomégalie, qui s'aggrave rapidement.

a) Palpation des pouls :

Il faut souligner que la palpation des pouls fémoraux devrait être un examen systématique chez tout nouveau-né, cependant il n'est pas toujours aisé surtout s'il est agité ou s'il pleure. L'absence de pulsatilité des pouls fémoraux permet le diagnostic dans 56% des cas [11], les pouls radiaux restent bien perceptibles contrastant avec les pouls fémoraux absents [13, 10, 17]. Mais il faut se méfier en cas d'IC avec collapsus car on peut se trouver devant l'absence de pouls aux quatre membres, parfois la diminution ou l'absence du pouls radial gauche peut évoquer l'implantation de la sous-clavière gauche dans la zone de la coarctation [10].

NB : les pouls fémoraux peuvent être présents en cas d'HTAP avec persistance du CA [18].

b) Prise de la tension artérielle:

Vu l'obstacle, la TA est moindre dans les artères en aval de la coarctation (jambes) qu'en amont (bras) (gradient de pression) [18, 11,20].

Le diagnostic n'est pas toujours facile : le gradient tensionnel peut manquer [10].

NB : une TA aux quatre membres peut être normale en raison du flot du CA qui communique l'artère pulmonaire et l'aorte descendante.

c) Auscultation cardiaque :

Un souffle cardiaque est un bruit surajouté aux bruits cardiaques habituellement perçus à l'auscultation. Il est la traduction sonore d'une turbulence du flux sanguin dans le cœur ou les gros vaisseaux. Des turbulences circulatoires se produisent dès lors que la vitesse du courant sanguin augmente de façon significative : en pratique, vitesse systolique et/ou diastolique dépassant 2 m/s ; à titre d'exemple la vitesse du flux systolique dans l'aorte ascendante ne dépasse pas 1.5 m/s chez le nouveau-né normal.

a) Le reste de l'examen clinique :

Les râles fins des bases sont souvent discrets. L'examen doit être complet, à la recherche d'une autre malformation cliniquement décelable.

3. Paraclinique :

3. 1. Radiographie du thorax

Révèle une cardiomégalie globale, une hyper-vascularisation pulmonaire associée à des signes d'œdème pulmonaire [3].

3. 2. ECG

N'est pas spécifique, il montre habituellement une hypertrophie ventriculaire droite isolée, rarement qu'on trouve une hypertrophie ventriculaire combinée, la présence d'une HVG dans la période néonatale doit faire rechercher une cardiopathie par obstacle à l'éjection du ventricule gauche [10, 21].

3.3. Echocardiographie Doppler

○ En anténatal [22, 23, 24]

Il est important de rappeler l'impossibilité de pouvoir, d'une part, affirmer dans la majorité des cas diagnostiqué in utéro et, d'autre part et surtout, l'incapacité de pouvoir prédire avec exactitude la gravité de la symptomatologie néonatale.

Pendant cette période fœtale, on ne peut donc avoir que des présomptions diagnostiques sur des arguments échographiques indirects :

- Une hyperclarté nucale « increased nuchal translucency » supérieur au 95e percentile (d'autant plus si supérieure au 99e percentile), vers la fin du premier semestre de la grossesse (12 SA) doit faire rechercher une CoA.
- Au deuxième semestre (entre la 22SA et 24 SA), d'autres signes d'alertes sont : l'asymétrie entre le VD>VG, entre l'AP>Ao, une veine cave gauche persistante, une bicuspidie aortique, un CA large (ratio isthme/CA).

Ces signes indirects doivent attirer l'attention de l'obstétricien et faire l'objet d'une surveillance échographique au troisième trimestre. Il en découle donc que la naissance sera programmée dans un centre approprié et un examen échocardiographique néonatal sera fait dans les 24 premières heures. Le diagnostic anténatal améliore le pronostic.

○ En post-natal

L'échocardiographie doppler est essentielle pour confirmer le diagnostic. Elle montre la CoA, détermine sa position par rapport au CA et aux artères sous-clavières, précise le degré d'hypoplasie tubulaire segmentaire de la portion horizontale. Le doppler évalue la perméabilité du CA et permet d'en surveiller

l'évolution sous l'effet des prostaglandines. Elle renseigne sur le degré d'altération de la fonction ventriculaire gauche et surtout l'existence des malformations associées [3].

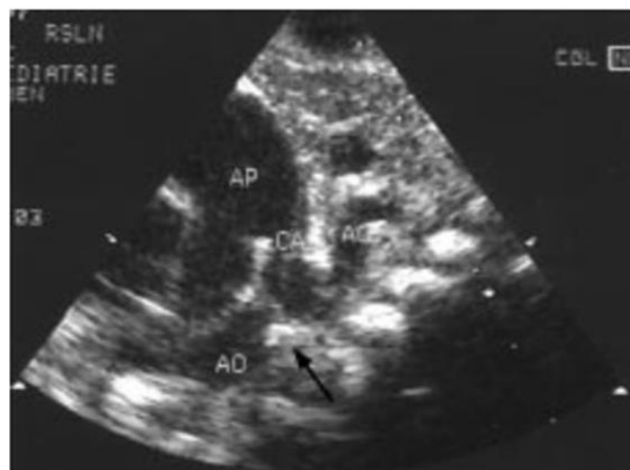


Figure 2 : Echographie bidimensionnelle : coarctation isthmique (flèche).

AP : artère pulmonaire ; AO : aorte ; CA : canal artériel [25]

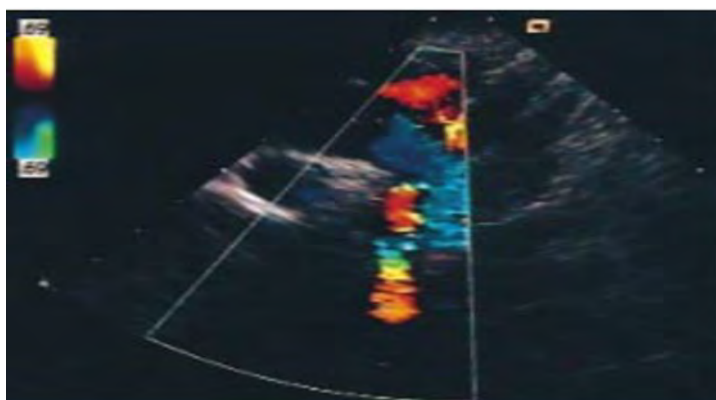


Figure 3 : Echographie couleur : le jet de la couleur est accéléré au niveau de l'isthme aortique [25]

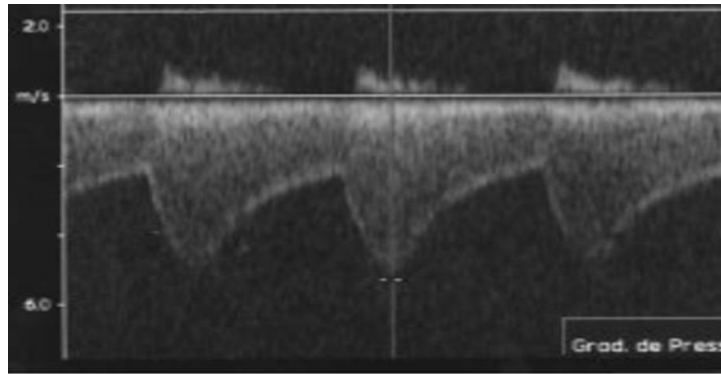


Figure 4 : Doppler continu : aspect typique de flux systolo-diastolique dans une CoA [25].

3.4. IRM cardiaque

Le diagnostic définitif de cette malformation a longtemps reposé sur le cathétérisme et l'angiographie. Aujourd'hui une technique élégante et non invasive représentée par l'association échocardiographie et IRM permet une information morphologique et fonctionnelle.

L'IRM dans les coarctations est l'exemple d'une des évolutions majeures de l'imagerie, adoptée par des radiologues, cardiologues et chirurgiens. Il est certain que des innovations technologiques en termes de séquences, d'antenne spécifique et de post-traitement des images permettront encore d'accroître ses performances et de pouvoir également la proposer chez le nourrisson [26].



Figure 5 : IRM : coarctation isthmique de l'aorte sans hypoplasie de l'aorte horizontale [25]

3.5. Cathétérisme et angiographie

Ne sont plus pratiqués systématiquement depuis l'avènement des techniques non invasives : échocardiographie et IRM qui permettent de bien étudier la CoA et les malformations associées [27, 28, 29]. Sauf en cas de cardiopathies complexes où l'échographie n'apporte pas tous les renseignements nécessaires à un geste chirurgical en urgence [28]. Néanmoins les explorations intracardiaques gardent un certain intérêt dans le bilan préopératoire notamment pour étudier la circulation collatérale.



Figure 6 : Angiographie : forme néonatale avec hypoplasie de la crosse de l'aorte () et canal artériel encore ouvert permettant de visualiser l'artère pulmonaire (PA) [25].**

4. Traitement

4.1. Médical

Les manœuvres de réanimation avec correction des troubles métaboliques, diurétiques, amines vasopressives et ventilation assistée sont le plus souvent nécessaires dans les formes à révélation néonatale.

La perfusion de prostaglandines a transformé le pronostic des formes sévères ducto-dépendantes en agissant sur le tissu ductal au niveau du CA qu'elles rouvrent mais aussi dans certains cas au niveau du tissu ductal migrant dans la paroi aortique [30]. Cet effet spectaculaire diminue cependant avec l'âge de l'enfant en raison de la fermeture naturelle du CA. Si une inefficacité résulte à H0, une diminution progressive voire disparition à J21 peut être attendue.

L'amélioration clinique ainsi obtenue permet d'amener l'enfant à la chirurgie dans de meilleures conditions voire parfois de différer la correction dans certains cas.

4. 2. Chirurgical

La recherche de la meilleure stratégie thérapeutique se poursuit depuis la première réparation chirurgicale réalisée par Crafoord en 1944 [31].

Actuellement, les trois approches les plus fréquentes sont:

- L'intervention de Crafoord avec résection de la zone coarctée et anastomose termino-terminale pouvant être complétée par une plastie extensive de l'aorte horizontale (Crafoord modifié) ;
- L'intervention de Waldhausen ou volet sous clavier où l'artère sous clavière gauche est sectionnée et basculée vers le bas pour élargir l'isthme aortique ;
- L'aortoplastie par patch prothétique.

L'indication de la chirurgie en période néonatale se pose en cas d'urgence : signes d'IC, un état de choc, dysfonction du VG, HTAP, HTA, HVG.

N.B : Si CIV associée : le cerclage de l'AP sera couplé au type d'intervention choisi, soit une réparation complète ou un Crafoord seul en fonction de l'état clinique, du poids du nouveau-né, de l'anatomie de la CoA ainsi que de la localisation de la CIV.

4. 3. Endovasculaire

L'angioplastie avec dilatation au ballon (figure 6) des formes natives de coarctation de l'aorte a été décrite pour la première fois en 1982 avec un succès variable selon les séries de 88 à 100% [32]. Cependant, le taux de recoarctation chez le nourrisson de moins de trois mois varie de 50 à 71% [33]. Les principaux facteurs de récurrence sont la taille de l'isthme inférieure aux deux tiers de l'aorte descendante, une sténose serrée de moins de 3,5 mm avant et de moins de 6 mm après dilatation et une hypoplasie étendue de la crosse aortique.

Les complications d'abord vasculaire ainsi qu'une fréquence accrue de formation anévrysmale secondaire font ainsi préférer la chirurgie ouverte avant l'âge de 1 an dans la plupart des centres [34].

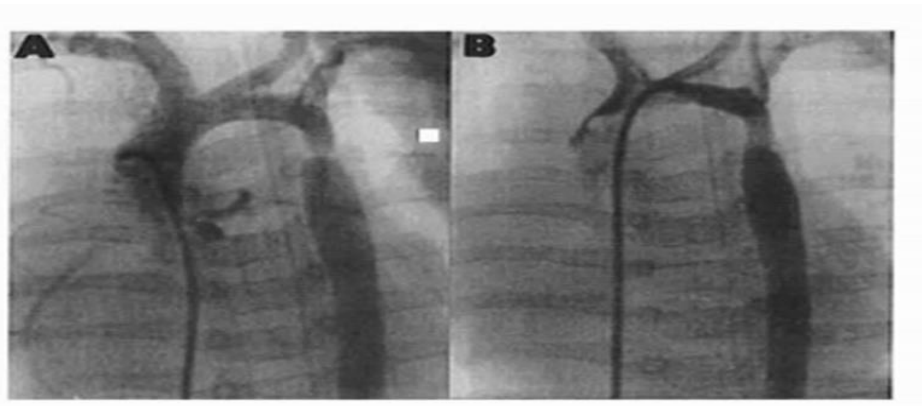


Figure 7 : Coarctation avant (A) et après (B) angioplastie au ballon [32]

5. Evolution et pronostique :

Pronostic très variable, allant du décès précoce dans les premières semaines à une survie prolongée.

En l'absence de traitement adapté, l'évolution globale de la maladie est celle d'un décès prématuré. La mortalité est principalement liée aux complications cardiovasculaires de la maladie secondaires à l'HTA sus-structurale. Les causes les plus fréquemment rendues responsables de ce pronostic sont l'IC, la rupture vasculaire sur dissection aortique, l'endocardite infectieuse, et l'hémorragie intracrânienne.

De manière plus précoce en période néonatale, l'HTA peut devenir menaçante et être source de convulsions lorsqu'elle dépasse 200 mmHg ce qui pose alors l'indication chirurgicale de manière immédiate [35].

CHAPITRE II : HYPOPLASIE DU VENTRICULE GAUCHE

1. Généralités :

1.1. Epidémiologie

L'hypoplasie du VG est retrouvée chez 0,162 à 0,36 sur 1000 naissances vivantes et représente entre 1 et 4% des cardiopathies congénitales [36,37].

- Elle est plus fréquente chez les nouveau-nés de sexe masculin [38,39]
- Son risque de récurrence dans la fratrie est de 8%
- Le type de récurrence de tout type de malformation cardiovasculaire dans la fratrie d'enfant porteur d'hypoplasie du VG est de 22%
- La bicuspidie aortique est la malformation cardiaque la plus fréquemment retrouvée chez les apparentés d'un sujet porteur d'hypoplasie du VG [40].

1.2. Anatomie pathologique

Le ventricule gauche est toujours sous-développé mais de manière variable : cavité virtuelle ou petite sphère fibroélastosique. L'orifice aortique est en règle atrésique. L'anneau est très hypoplasique. La valve mitrale est toujours sous-développée. Elle est presque toujours borgne.

L'aorte ascendante est hypoplasique de sa racine jusqu'à l'origine des troncs supra-aortiques. Les vaisseaux coronaires ont habituellement une distribution et des dimensions normales.

Les structures droites, veine cave, oreillette droite, ventricule droit, artère pulmonaire sont dilatées et hypertrophiées. Le CA est naturellement perméable et se poursuit sans réduction apparente de calibre par l'aorte descendante [3].

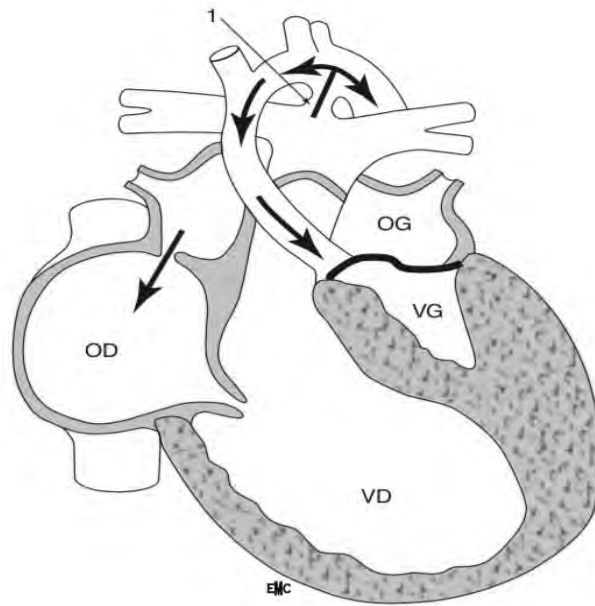


Figure 8 : Hypoplasie du cœur gauche : minuscule ventricule gauche avec atrésie valvulaire mitrale ou aortique ; hypoplasie de l'aorte ascendante [3]

1.3. Physiopathologie

L'étiologie de l'hypoplasie du VG est multifactorielle :

- Les causes génétiques sont reconnues, en particulier les aneuploïdies (trisomies 18,13 ou monosomie X) ou les microdélétions [40, 41, 42].
- Des causes environnementales sont aussi associées [43,44].

Des variations saisonnières ou géographiques peuvent avoir une incidence de cette cardiopathie [38,45].

Deux principales hypothèses sont avancées pour expliquer la survenue d'une hypoplasie ventriculaire gauche, soit une anomalie primitive du développement du VG [46] soit un obstacle gênant le passage du flux sanguin vers les cavités gauches puis l'aorte. C'est en effet le flux sanguin qui permet le développement des cavités cardiaques pendant la vie fœtale.

Les obstacles pouvant aboutir à une hypoplasie ventriculaire gauche sont:

- un foramen oval restrictif ;
- les sténoses mitrales ou aortiques [47].

Le foramen oval restrictif fait obstacle au passage du sang de l'oreillette droite vers l'oreillette gauche. Il empêche le bon développement des valves et des cavités gauches en aval [48]. Une insertion supérieure du septum primum inter auriculaire déviée vers l'arrière et à gauche a en particulier été décrite [49]. Une absence de foramen oval anténatale est aussi possible avec un mauvais pronostic entraînant une mortalité néonatale plus importante [50, 10]. La présence d'une veine cave supérieure gauche seule n'aboutit pas à une hypoplasie du VG.

2. Clinique

2.1. Circonstance de découverte

Ventricule unique avec rétrécissement pulmonaire : dès le premier jour de vie, en raison de l'obstacle vers les artères pulmonaires, l'enfant peut être cyanosé. Ce rétrécissement engendre un souffle cardiaque, audible à l'auscultation. Si le rétrécissement est sévère, la fermeture du CA à quelques heures ou jours de vie peut rendre l'enfant extrêmement cyanosé et mettre sa vie en danger.

Ventricule unique sans rétrécissement pulmonaire : ces enfants sont souvent peu symptomatiques les premiers jours de vie. La cyanose résultant du mélange de sang est souvent peu visible. Après quelques jours, en raison de la baisse des résistances pulmonaires, l'enfant présente progressivement des signes de défaillance cardiaque par augmentation du débit sanguin dans les poumons: respiration rapide (polypnée), difficultés pour boire, transpiration lors des repas. Dans ce groupe cependant, il n'est pas rare d'avoir une coarctation de l'aorte associée. Lors de la fermeture du CA, l'enfant peut dans ce cas présenter les signes typiques de la coarctation néonatale : pâleur, diminution des pouls

fémoraux, HTA dans les bras, polypnée et finalement choc cardiogénique si la coarctation est serrée [20].

2.2. Examen physique

L'hypoplasie du VG va se présenter comme une cyanose nue sans signes d'IC ni d'acidose, si le foramen oval est large, qui va s'aggraver progressivement avec la fermeture du CA et aboutir après apparition d'une détresse respiratoire, d'une hépatomégalie et d'acidose, au décès par défaut de perfusion des organes systémiques après un intervalle libre de quelques heures à quelques jours.

Dans quelques rares cas le CA peut rester spontanément ouvert. Si le foramen oval est restrictif, il va y avoir dès la naissance des signes d'acidose et d'IC qui sont liés à l'obstacle sur le retour veineux pulmonaire.

Il n'y a pas de souffle et les pouls sont présents tant que le CA est large et permet la perfusion des organes périphériques [51].

3. Paraclinique :

3.1. Radiographie du thorax

L'index cardio-thoracique est souvent augmenté et a un aspect de « ballon de rugby».

Les poumons sont souvent surchargés avec des artérioles pulmonaires trop bien vues (image de pastilles des artérioles vue en coupe). Plus le foramen oval va être restrictif plus la stase veineuse pulmonaire va être plus importante et plus les poumons vont être blancs avec une silhouette cardiaque qui ne sera plus visible [51].

3.2. ECG

Des ondes R rabotées en précordial gauche avec un axe hyper-droit peuvent être présentes [51].

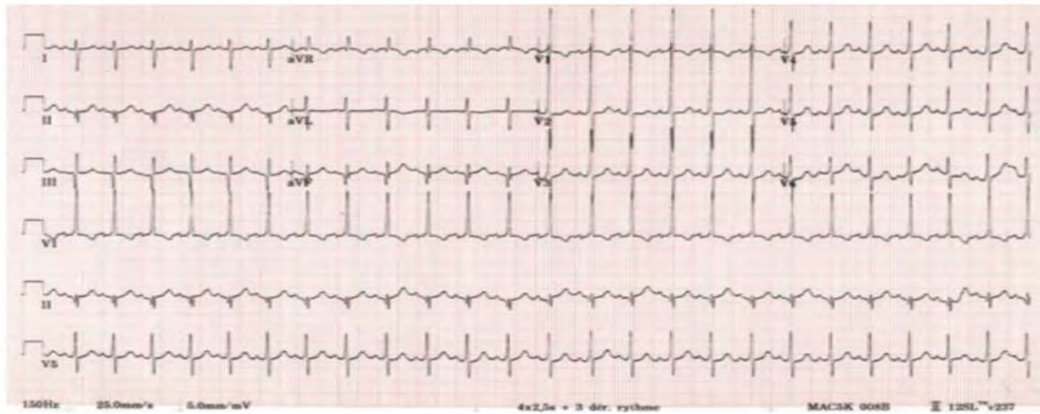


Figure 9 : Electrocardiogramme de l'hypoplasie du ventricule gauche [51].

3.3. Echocardiographie

C'est l'examen de référence, il permet d'affirmer le diagnostic.

Dans une forme typique, elle objective l'atrésie mitrale, l'atrésie aortique, un ventricule gauche hypoplasique dit « poupée ». La perfusion systémique est assurée par le ventricule droit grâce au CA.

L'aorte ascendante et les coronaires sont donc perfusées de façon rétrograde de par le CA. Elle permettra aussi de s'assurer que le foramen oval est large.

Les facteurs pronostiques peuvent être aussi évalués : fonction du ventricule droit unique, fuite sur la valve tricuspide [51].

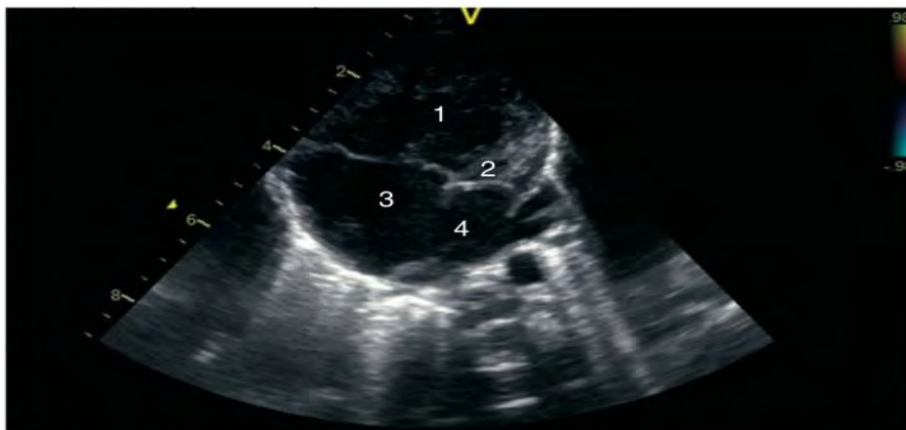


Figure 10 : Cavités avec un ventricule gauche hypoplasique. V : Ventral.

1 : Ventricule droit ; 2 : Ventricule gauche ; 3 : Oreillette droite ; 4 : Oreillette gauche [51].

3.4. Cathétérisme et angiographie

L'investigation sanglante n'a plus beaucoup d'intérêt mais peut garder des indications dans certaines formes atypiques ou si on opte pour un traitement palliatif complexe [52].

4. Traitement

4.1. Médical

Le traitement médical repose sur la perfusion de prostaglandines E1 de façon à maintenir la béance du CA, vitale chez ces patients .On y associe les mesures de réanimation habituelle (ventilation, alcalinisation, traitement tonocardiaque et diurétique). La suite de ce traitement ne se conçoit que si on envisage un programme chirurgical [3].

4.2. Chirurgical

Le traitement dit chirurgical ne peut être que palliatif.

Il repose sur le procédé décrit par **Norwood** : premier temps à quelques jours de vie comprenant une septectomie auriculaire, une section du tronc pulmonaire, une anastomose de sa partie proximale à l'aorte ascendante incisée longitudinalement, réalisation d'une anastomose systémico-pulmonaire à l'aide d'un tube prothétique implanté entre l'aorte et la bifurcation pulmonaire. Le deuxième temps est appliqué 5 à 6 mois plus tard aux survivants dont les résistances pulmonaires sont basses et le retour veineux pulmonaire normal.

Il repose sur la réalisation d'une dérivation cavopulmonaire partielle, au besoin complétée entre 18 mois et 2 ans par une dérivation complète. Il s'agit là d'un traitement très lourd grevé de beaucoup d'incertitudes à moyen ou à long terme. Dans les meilleures mains, les bons résultats oscillent entre 50 et 70 % des patients opérés.

L'autre option thérapeutique est la réalisation, en période néonatale, d'une transplantation cardiaque. Elle se heurte en France à une difficulté majeure : l'indisponibilité de greffons utilisables chez le nouveau-né [3].

4.3. Interventionnel

Procédure hybride

Des équipes ont proposé de remplacer l'étape 1 du programme de Norwood par une procédure hybride avec stenting du CA par cathétérisme interventionnel et cerclage des deux artères pulmonaires. L'étape 2 qui se fait toujours entre 3 et 6 mois, comprend la reconstruction de l'aorte ascendante jusqu'à l'isthme, l'ablation des cerclages, du stent et du CA, la dérivation cavopulmonaire partielle. L'étape 3 est inchangée. Cette technique a pour avantage d'éviter une circulation extracorporelle (CEC), la cardioplégie et un arrêt circulatoire en période néonatale. Elle a pour inconvénient de ne pas enlever les fibres ductales de l'isthme aortique avec un risque de coarctation, cette coarctation ayant pour conséquence un bas débit cérébral. Cela nécessite la mise en place d'une anastomose pulmonaro-systémique (Blalock inversé) [51].

5. Evolution et pronostic

L'évolution de la maladie est marquée dans la majorité des cas par le décès suite à la survenue de complications : rythmiques, thromboembolique (embolie pulmonaire, AVC) ou une entéropathie exsudative chez les patients qui ont bénéficié d'une dérivation cavopulmonaire.

Bien que le taux de survie suivant la première intervention chirurgicale ait considérablement augmenté 70–80 % selon les séries dans les pays développés au cours des 20 dernières années, une mortalité et une morbidité importantes restent associées aux deux options thérapeutiques. Ainsi, les pédiatres cardiologues restent confrontés à des discussions délicates avec les familles concernant le choix du traitement et le pronostic à long terme, d'autant plus que l'information sur la survie à long terme et la qualité de vie des enfants atteints de cette malformation est limitée [52].

DEUXIEME PARTIE : NOTRE ETUDE

1. MATERIELS ET METHODES

1.1. Cadre d'étude

1.1.1. Description des lieux

Notre étude a été réalisée au service de Néonatalogie du Centre Hospitalier National d'Enfants Albert Royer (C.H.N.E.A.R) et en Chirurgie thoracique et cardio-vasculaire (CTCV) de Dakar. Le C.H.N.E.A.R est un centre de référence pédiatrique de niveau 3.

Le C.H.N.E.A.R se situe dans l'enceinte du Centre Hospitalier Universitaire de FANN, de même que le CTCV où nos patients ont bénéficié de la chirurgie et du suivi postopératoire.

Le C.H.N.E.A.R a une capacité de 170 lits répartis dans cinq (5) services hospitaliers :

- Le pavillon N service de Néonatalogie avec une capacité de 23 lits, reçoit les enfants de 0 à 2 mois ;
- le pavillon K, service des Urgences et de Pneumologie Pédiatrique avec une capacité de 30 lits, reçoit les enfants âgés de plus de 2 mois ;
- Le pavillon M intègre le Centre de Récupération d'Education Nutritionnelle (C.R.E.N) avec une capacité de 33 lits, reçoit les enfants âgés de plus de 2 mois ;
- Le pavillon O intègre le service de cardiologie pédiatrique avec une capacité de 39 lits, reçoit les enfants de 3ans à 15 ans ;
- Le pavillon de chirurgie pédiatrique, construit en 2009 avec une capacité de 46 lits.

Le C.H.N.E.A.R comprend également les services suivants :

Les services de consultations externes :

- Consultation de pédiatrie générale
- Consultation des spécialités de cardiologie, pneumologie, gastro-entérologie, drépanocytose
- Dermatologie
- ORL
- Ophtalmologie
- Chirurgie dentaire
- Neurologie

Les services techniques :

- Un service de laboratoire d'analyses biologiques réalisant des examens de biochimie, d'hématologie, de parasitologie et de bactériologie.
- Un service d'imagerie médicale avec une activité de radiographie standard, d'échographie et d'examens radiologiques spécialisés.
- Une pharmacie hospitalière.

1.1.2. Le personnel

Le personnel médical du pavillon N est composé, d'un professeur de Pédiatrie, d'un assistant universitaire, d'un praticien hospitalier, d'internes et de D.E.S.

Le personnel paramédical est constitué d'une surveillante des soins infirmiers diplômée d'Etat, de 4 infirmières d'Etat, de 4 assistantes infirmières, d'une sagefemme, de 4 aides infirmières, de 3 agents de services et de 5 vacataires. Le personnel paramédical travaille par poste de 8 heures.

1.2. Méthodes

1.2.1. Type et période d'étude

Il s'agit d'une étude rétrospective et descriptive concernant les nouveau-nés et les nourrissons de moins de 2 mois portant une CoA ou une hypoplasie du VG sur une période de cinq ans allant du 1er janvier 2012 jusqu'au 31 décembre 2016 au service de néonatalogie.

1.2.2. Population d'étude

Les dossiers de tous les enfants hospitalisés au service de néonatalogie ayant une cardiopathie congénitale ont été retenus durant la période de notre étude.

▪ Critères d'inclusion

Etait inclus dans cette étude tous les enfants:

- présentant une coarctation isthmique de l'aorte ou une hypoplasie du VG ; isolée ou associée à d'autres CC confirmée par l'échocardiographie-Doppler,
- dont l'âge varie entre 0 -2 mois
- Ayant un dossier exploitable.

▪ Critères de non inclusion

N'était pas inclus tous les enfants :





- présentant une suspicion de CoA ou d'hypoplasie du VG non confirmé
- suivi dans le service mais le dossier médical non retrouvé ou inexploitable.

1.2.3. Recueil des données





Les données ont été recueillies à partir des dossiers et des registres d'hospitalisation du pavillon N, grâce à une fiche de recueil (annexe1) qui a concerné les aspects épidémiologiques, cliniques, diagnostiques et évolutifs des patients.

Les variables ci-dessous ont été collectes:

1. Données sociodémographiques

-  Age du nouveau-né au moment de l'hospitalisation
-  Sexe
-  Origine géographique
-  Niveau socio-économique basé sur le revenu des parents

2. Les antécédents maternels et familiaux

-  Gestité
-  Parité
-  Notion de consanguinité parentale
-  Notion de cardiopathie dans la fratrie

3. Les antécédents personnels

Anténataux

- Suivi de la grossesse (nombre de CPN, nombre d'échographies obstétricales)
- Notion de diagnostic anténatal de la cardiopathie
- Résultats sérologiques
- Traitement spécifique durant la grossesse




Périnataux

- Terme de la grossesse
- Voie d'accouchement
- Adaptation à la vie extra-utérine
- Notion de cyanose à la naissance
- Trophicité





Postnataux :

- Alimentation



4. Données Cliniques

-  Délai d'apparition des symptômes
-  Principaux signes d'appel
-  Symptomatologie à l'entrée (signes généraux, signes respiratoires, signes hémodynamiques, terrain)

5. Paracliniques

-  Résultats de la radiographie du thorax
-  Résultats de l'ECG
-  Résultats de l'Echocardiographie Doppler
-  Bilan biologique

6. Thérapeutiques

-  Traitement médical
-  Traitement chirurgical (palliatif et curatif)

7. Evolution

1.2.4. Problème rencontrés

Au cours de notre étude, de nombreux problèmes ont été rencontrés parmi lesquels on retrouve que :

Le C.H.N.E.A.R n'étant pas doté d'une maternité, les enfants proviennent d'autres maternités et structures de santé de la région de Dakar. Parfois, ils sont transférés à partir d'autres régions du Sénégal. Nous avons donc une population de nouveau-nés dit «out born ». Cette situation génère beaucoup de difficultés tenant aux conditions difficiles de transfert des nouveau-nés dans la région de Dakar et aboutit donc à un retard de la prise en charge. Ces nouveau-nés qui sont reçus dans le Service de Néonatalogie sont donc le plus souvent dans une situation clinique assez difficile, avec une pathologie déjà très évoluée.

Les dossiers ne comportaient pas toutes les informations permettant une connaissance globale des antécédents.

Absence des comptes rendus des examens complémentaires dus à divers raisons pour la plupart des dossiers, les résultats ont été rapportés dans les dossiers.

La prise de la tension artérielle n'était pas rapportée systématiquement sur le dossier malgré qu'elle soit prise.

Le service de néonatalogie n'est pas doté de logiciel pour archiver les données des patients ce qui rend la collecte plus difficile vu l'état des dossiers conservés dans l'archive.

2. Résultats

2.1. Epidémiologie :

2.1.1. Incidence

🚦 - Du 1^{er} janvier 2012 au 31 Décembre 2016, le service de néonatalogie (le pavillon N) a enregistré 12 cas de cardiopathie par obstacle gauche (9 cas de CoA et 3 d'hypoplasie du VG) sur 3388 cas d'hospitalisation néonatale et dont 92 cas porteur de CC, soit une incidence de 0,35% des hospitalisations pendant la période d'étude (CoA 0,26%, hypoplasie du VG 0,8%) et 13,04% de l'ensemble des CC.

2.1.2. Répartition des cas selon les années

- La figure montre la répartition des cas de cardiopathie par obstacle gauche en fonction des années.
- Les cardiopathies par obstacle gauche ont été plus enregistrées en 2016.

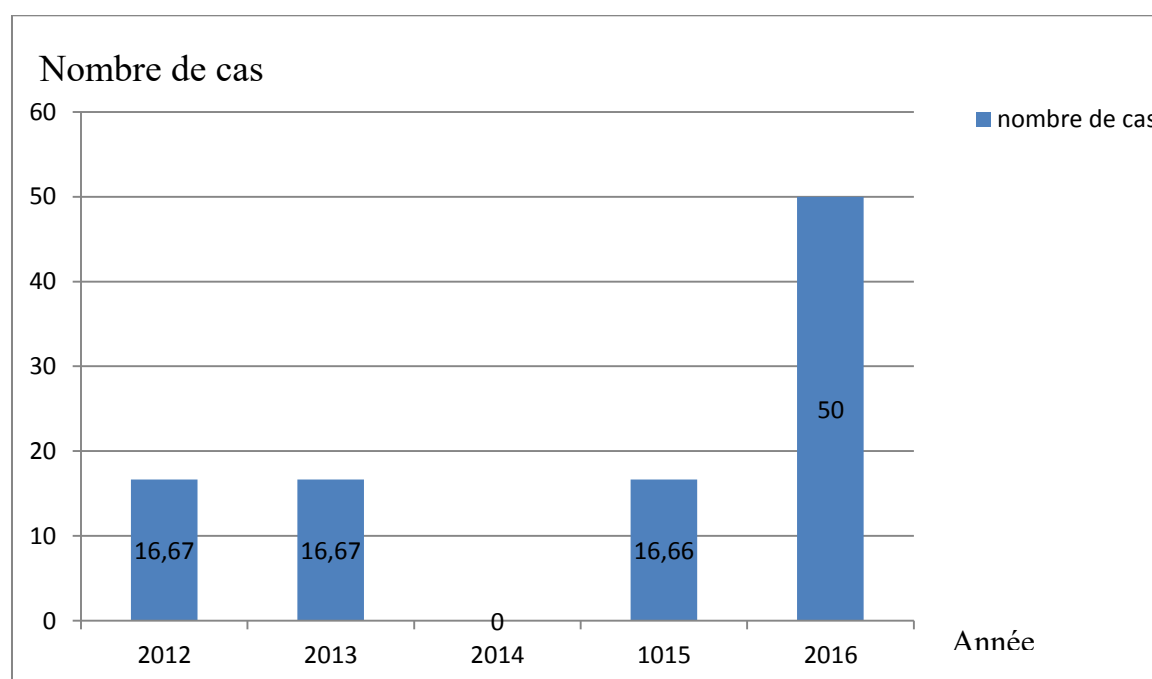


Figure 11 : Répartition des cas selon les années

2.1.3. Répartition selon l'âge d'admission

- L'âge médian des nouveau-nés au diagnostic était de 11,66 jours avec des extrêmes allant de 1 jour à 53 jours.
- La figure montre la répartition des nouveau-nés selon l'âge d'admission.

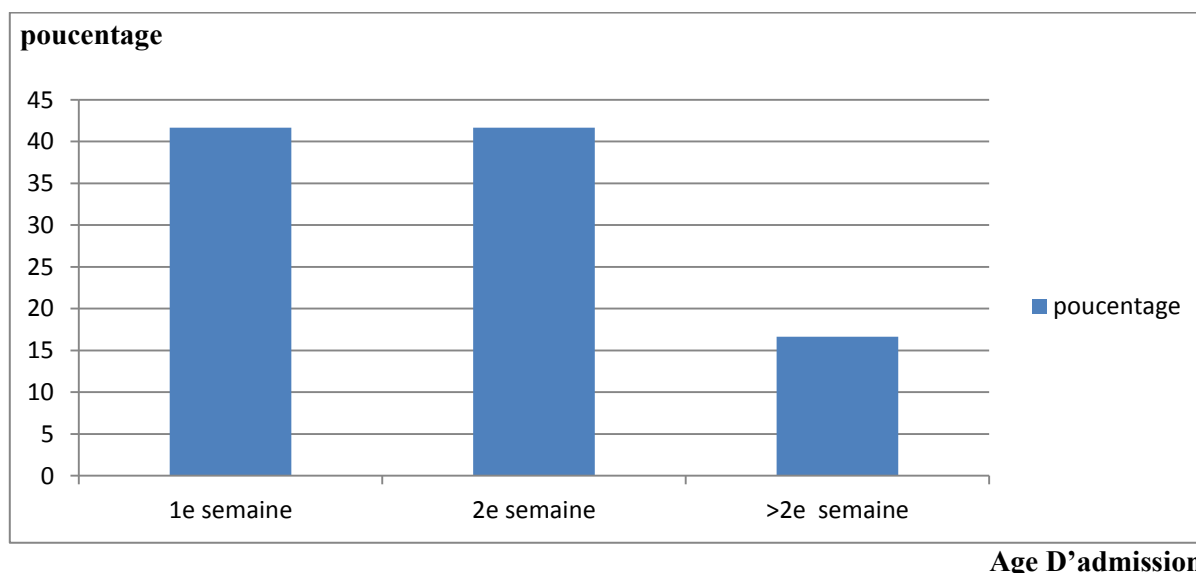


Figure 12 : Répartition des cas selon l'âge d'admission

2.1.4. Répartition selon le sexe

- Sur les 12 cas, 7 étaient des garçons (58,33%) et 5 étaient des filles (41,67%).
- La figure montre la répartition des nouveau-nés selon le sexe

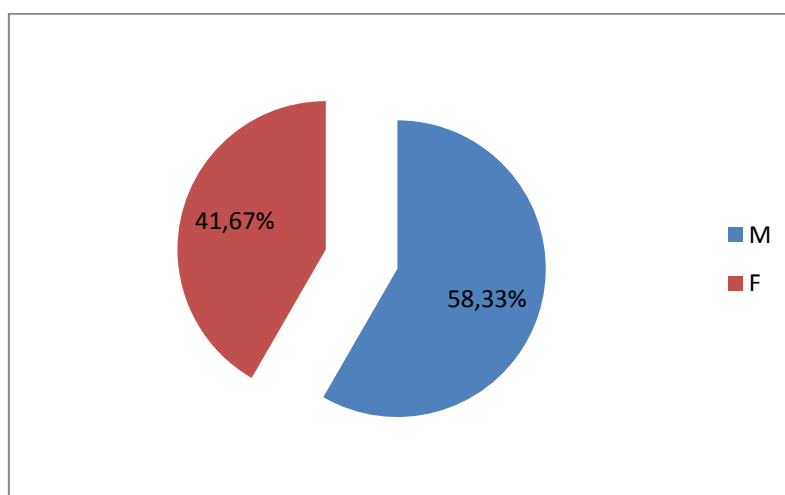


Figure 13 : Répartition selon le sexe

2.2. Antécédents maternels et familiaux :

2.2.1. Répartition des patients selon l'âge maternels

- L'âge moyen des mères était de 25,83 ans avec des extrêmes de 19 et 34 ans.

2.2.2. Répartition selon les antécédents maternels et familiaux

- La majorité des mères avaient comme antécédents une paucigestité soit 75% et une pauciparité soit 66,67%.

Tableau I : Répartition des cas selon les antécédents maternels et familiaux

	Effectif	Pourcentage
Consanguinité	2	16,67
Gestité : Primigeste	0	0
Paucigeste	9	75
Multigeste	3	25
Parité : primipare	1	8,34
Paucipare	8	66,67
Multipare	3	25
Avortement spontané	3	25

2.3. Données obstétricales :

2.3.1. Suivi de la grossesse

- La majorité des parturientes avait bénéficié d'un suivi correct avec 4CPN ou plus soit 66,67%.
- L'échographie obstétricale a été réalisée chez 75% des mères.

Tableau II : Répartition des cas selon le suivi de la grossesse

		Effectif	Pourcentage
CPN	Aucune	-	-
	1-3	4	33,33
	≥ 4	8	66,67
Echographie	Aucune	3	25
	1-2	7	58,33
	≥ 2	2	16,67

2.3.2. Notion de diagnostic anténatal

Aucun cas de diagnostic anténatal n'avait été enregistré.

2.3.3. Complications obstétricales

- Une seule mère avait un diabète gestationnel soit 8,33%.

2.4. Données périnatales :

2.4.1. Données de l'accouchement

- Dans la majorité des cas la voie d'accouchement était la voie basse soit 83,33%, avec un âge gestationnel à terme (91,67%).

L'APGAR était inférieur ou égal à 7 dans 58,33%.

Tableau III : Répartition des cas selon les données de l'accouchement

		Effectif	%
Voie d'accouchement	Césarienne	2	16,67
	Voie basse	10	83,33
Age gestationnel	Prématuré	1	8,33
	A terme	11	91,67
APGAR	< 7	7	58,33
	≥ 7	5	41,67

2.4.2. Répartition des nouveau-nés en fonction de leurs poids de naissance

- Dans la population, 16,67% étaient des faibles poids de naissances.

Tableau IV : Répartition des cas selon le poids de naissance

	Effectif	Pourcentage
<2500	2	16,67
[2500-4000]	9	75
> 4000	1	8,33

2.5. Données cliniques :

2.5.1. Délai d'apparition des manifestations cliniques

- Les manifestations cliniques étaient précoces avant 24h chez 5 nouveau-nés soit 41,67%.

Tableau V : Répartition des cas selon le délai d'apparition des manifestations cliniques

	Effectif	Pourcentage
<24h	5	41,67
1 ^{ère} semaine	4	33,33
2 ^{ème} semaine	3	25

2.5.2. Répartition des cas selon les motifs d'hospitalisation

- Les motifs d'hospitalisation étaient dominés par la difficulté respiratoire (91,66%), la difficulté à téter, la cyanose, la fièvre et l'adynamie étaient de l'ordre de 25%.

Tableau VI : Répartition des cas selon les motifs d'hospitalisation

Signe	Effectif	Pourcentage
Difficulté respiratoire	11	91,66
Difficulté de téter	3	25
Cyanose	3	25
Fièvre	3	25
Adynamie	3	25
LA teinté	1	8,33
Ictère	1	8,33
Prématurité	1	8,33

2.5.3. Signes cliniques associés

- Les signes cliniques les plus retrouvés étaient la détresse respiratoire, la tachycardie, abolition des réflexes archaïques et l'hépatomégalie de l'ordre de 83,33%.
- L'absence de pouls fémoraux ainsi que la présence de souffle étaient objectivé chez 50% des nouveaux nés.

Tableau VII : Répartition des cas en fonction des signes cliniques associés

	Effectif	Pourcentage
AEG	9	75
Cyanose	7	58,33
Pâleur	8	66,67
Hypothermie	2	16,67
Fièvre	3	25
Détresse respiratoire	10	83,33
Choc	4	25
Pouls fémoraux faible	6	50
Pouls fémoraux absent	6	50
Tachycardie	10	83,33
Arrêt cardiovasculaire	2	16,67
Bruit de galop	2	16,67
Souffle	6	50
Léthargie	3	25
Abolition ou diminution des réflexes archaïques	10	83,33
Hépatomégalie	10	83,33
Ballonnement abdominal	2	16,67
Convulsion	1	8,33
Ictère	1	8,33

- Parmi les 12 cas, seuls 5 ont bénéficié d'une prise de TA soit 41,67%
- L'HTA au niveau des membres supérieurs a été objectivé chez 3 nouveau-nés soit 60%.

Tableau VIII : Répartition des cas en fonction de TA au niveau des membres supérieurs

	Effectif	Pourcentage
HTA au niv MS	3	60
Hypotension au niv MS	2	40
TOTAL	5	100

2.6. Données paracliniques :

2.6.1. Radiographie du thorax

- La cardiomégalie était objectivée chez 10 nouveau-nés soit 83,33%.

Tableau IX : Répartition des cas en fonction de la présence de cardiomégalie

	Effectif	Pourcentage
Cardiomégalie	10	83,33

2.6.2. Echocardiographie Doppler

- Tous les patients avaient bénéficié d'une échocardiographie Doppler qui avait permis de préciser le type de cardiopathie, parmi les 12 cas 9 avaient une coarctation de l'aorte soit 75%.

Tableau X : Répartition des cas en fonction de l'obstacle du cœur gauche

	Effectif	Pourcentage
Coarctation de l'aorte	9	75
Hypoplasie du ventricule gauche	3	25

2.6.3. Cardiopathies associées :

La PCA a été objectivé chez 5 nouveau-nés soit 41,67% dont 4 avaient une CoA et un seul avait une hypoplasie du VG.

La CIA a été objectivé chez 4 patients soit 33,33% (3 avaient une CoAo et un seul avait une hypoplasie du VG).

Tableau XI : Répartition des cas selon les cardiopathies associées

Cardiopathies associées	Effectif	Pourcentage
PCA	5	41,67
CIA	4	33,33
CIV	2	16,67
Hypoplasie de l'arc aortique	1	8,33

2.7. Pathologies associées :

2.7.1. Malformations associées

Seul un nouveau-né chez qui une malformation digestive était objectivée à type d'hernie ombilicale soit 8,33%.

2.7.2. Affections associées

Huit nouveau-nés sur douze avaient une infection néonatale associée soit 66,67%.

2.8. Retentissement :

- La plus part des nouveau nés avaient une IC soit 83,33%.
- L'HTAP était présente chez 4 nouveau nés soit 33,33%.

Tableau XII : Répartition des cas selon le retentissement

	Effectif	Pourcentage
IC	10	83,33
HTAP	4	33,33
Insuffisance rénale	2	16,67
Syndrome hémorragique	3	25
Anémie	4	33,33

2.9. Données thérapeutiques :

2.9.1. Médical

Tous les nouveau-nés avaient bénéficié d'une oxygénothérapie soit 100%,
La majorité avaient reçu des diurétiques et une restriction hydrique de l'ordre de 83,33%.

Les thérapeutiques pour prise en charge de l'obstacle du cœur gauche utilisées chez nos patients sont résumées dans le tableau suivant :

Tableau XIII : Répartition des cas selon les thérapeutiques utilisées pour prendre en charge l'obstacle du cœur gauche

	Effectif	Pourcentage
Diurétique	10	83,33
Digitalique	1	8,33
Dobutamine	2	16,67
Adrénaline	3	25
Oxygène	12	100
Antibiotique	8	66,67
Gardénal	3	25
Sildénafil	3	25
Fentanyl	4	33,33
Restriction hydrique	10	83,33
Transfusion	2	16,67

2.9.2. Chirurgical

Aucun patient n'a bénéficié d'une cure chirurgicale.

2.9.3. Endovasculaire

Seuls 2 nouveau-nés avaient bénéficié d'une dilatation au ballon soit 16,67%.

Tableau XIV : Répartition de cas en fonction de la dilatation au ballon

	Effectif	Pourcentage
Opéré	2	16,67
Non opéré	10	83,33
Total	12	100

2.10. Evolution :

La quasi-totalité des patients est décédée avant l'angioplastie percutanée soit 83,33%.

L'âge moyen de décès pour les patients qui avaient une CoA était de 28,66 jours avec des extrêmes de 1 à 90 jours, alors que pour les patients qui avaient une hypoplasie du VG l'âge moyen était de 7,33 jours avec des extrêmes de 1 à 11 jours.

Tableau XV : Répartition de décès

	Effectifs	Pourcentage (%)
Décès avant angioplastie percutanée	10	83,33
Décès après angioplastie percutanée	2	16,67
Total	12	100

3. DISCUSSION

3.1. Les limites de notre travail :

Notre travail est une étude rétrospective. Le recueil des données n'avait pas été toujours facile à cause des dossiers incomplets, difficilement exploitables et certains paramètres n'étaient pas systématiquement recherchés.

3.2. Données épidémiologiques :

✚ L'incidence hospitalière de la CoA et de l'hypoplasie du VG dans notre étude était de 0,35% des hospitalisations en néonatalogie (CoA 0,26%, hypoplasie du VG 0,8%).

Dans la série d'**Akkar O [53]**, l'incidence de la CoA était de 2,09% alors que celle de l'hypoplasie du VG était de 0,78% de l'ensemble des CC (427cas) au service de pédiatrie du CHU Hassan II de Fès sur 3 ans d'étude de 2007 à 2009.

La CoA est une malformation relativement fréquente 5 à 8% des CC. Elle occupe la 5ème place avec incidence estimée de 1 dans 2500 naissances vivantes [3].

L'hypoplasie de VG est retrouvée chez 0,162 à 0,36 sur 1000 naissances vivantes et représente 1 à 4% des CC [36, 54].

✚ L'âge médian d'admission et de diagnostic dans notre étude était de 11,66 jours. Il était plus précoce en cas de CC complexe.

L'âge de révélation de ses cardiopathies varie selon la sévérité de l'obstacle, la rapidité de constitution et l'existence de malformations associées. Il dépend du degré d'adaptation circulatoire à la vie extra utérine [55], mais aussi du type de la cardiopathie. Le diagnostic est d'autant plus précoce lorsqu'il y a association à d'autres malformations et à la fermeture du CA.

Dans l'étude de **Mapenzi M [56]**, 7 cas de CoA colligés au C.H.N.E.A.R entre 2014 et 2016, l'âge médian d'admission de la CoA était de 8jours ; alors que dans celle **Kavasikova L et al [57]** l'âge moyen était de 13 jours.

Dans la série de **Grech V [29]**, le diagnostic de la CoA est devenu plus précoce à partir de l'année 1975. En 1935, ils ont diagnostiqué un seul cas de CoA à l'âge de 70 ans. Alors que 17 autres cas ont été diagnostiqués à un âge moins d'un mois entre 1975 et 1995. Cela peut être expliqué par l'amélioration et le développement des moyens de dépistage.

Dans la série de **Urcelay G et al [58]**, 76 cas d'hypoplasie du VG colligés en Espagne entre 2000-2010, l'âge de diagnostic variait de 1 à 9 jours ; alors que dans celle **Kipps AK et al [59]**, l'âge variait de 1 à 3 jours.

✚ Dans notre étude, on avait une prédominance masculine (58,33%), six patients sur neuf qui avaient la CoA étaient de sexe masculin alors que pour l'hypoplasie du VG deux étaient de sexe masculin.

Dans l'étude de **Mapenzi M [56]**, la CoA était plus fréquente chez les garçons (57,1%) que chez les filles (42,9%). Ceci rejoint les résultats obtenus par **Kavasikova L et al [57]** qui avait trouvé également une prédominance masculine 58,4%.

L'hypoplasie du VG est plus fréquente chez les nouveau-nés de sexe masculin dans la littérature [38,51].

3.3. Antécédents :

✚ L'âge moyen des mères était de 25,83 ans avec des extrêmes de 19 à 34 ans dans notre étude. Ceci rejoint les résultats obtenus par **McBride KL et al [38]**, qui avait rapporté que ces cardiopathies apparaissent plus fréquemment chez les nouveau-nés dont l'âge maternel est situé entre 25 et 34 ans.

✚ La majorité (66,67%) des parturientes avaient un suivi correct avec 4CPN ou plus. Dans la littérature, le niveau d'éducation maternelle au cours des grossesses et le lieu de naissance maternel ne sont pas des facteurs significatifs [39].

✚ La notion de diagnostic anténatal dans notre étude n'a été retrouvée chez aucun de nos patients malgré un suivi régulier de la grossesse chez 66,67% des mères.

L'échographie obstétricale reste à l'heure actuelle le seul moyen de dépistage d'une cardiopathie anténatale et constitue donc l'examen de référence [60].

Il est longtemps admis que les CC et en particuliers les obstacles de la voie gauche sont difficiles à diagnostiquer alors qu'une détection anténatale améliore considérablement le pronostic avec réduction de la morbi-mortalité. Ainsi, le diagnostic d'une CC n'est pas seulement important du point de vue épidémiologique mais il permet surtout d'aboutir au traitement et une surveillance précoce. Cela est d'autant plus vrai pour les cardiopathies de la voie gauche dont la fermeture du CA peut être rapidement fatale en cas de retard de diagnostic.

Il est important de rappeler l'impossibilité de pouvoir, d'une part, affirmer dans la majorité des cas le diagnostiqué in utero et, d'autre part et surtout, l'incapacité de pouvoir prédire avec exactitude la gravité de la symptomatologie néonatale [22, 24, 55].

3.4. Données cliniques :

✚ Les motifs d'hospitalisation étaient dominés par la difficulté respiratoire (91,66%), la difficulté à téter, la cyanose, la fièvre et l'adynamie étaient de l'ordre de 25%.

✚ Les signes généraux étaient dominés par l'altération de l'état général (75%), la pâleur cutanéomuqueuse (66,67%) et la cyanose (58,33%).

✚ L'examen des appareils retrouvait une détresse respiratoire, une IC, et une abolition des réflexes archaïques dans 83,33% des cas ; un souffle cardiaque et une abolition des pouls fémoraux (dont cinq avaient une CoA et un avait une hypoplasie du VG) chez 50% des cas. Quatre patients (25%) étaient reçus pour un état de choc. L'HTA au niveau des membres supérieurs a été retrouvée chez trois patients sur cinq qui ont bénéficié de la prise de la TA.

Dans la littérature, le tableau des cardiopathies par obstacle d'éjection gauche chez le nouveau-né et le nourrisson est toujours le même en dehors de certaines particularités.

Il se manifeste par un tableau d'IC grave. Il s'agit d'une défaillance globale, avec détresse respiratoire, hépatomégalie, insuffisance rénale, qui s'aggrave rapidement pouvant mener au collapsus et à la mort [3].

La particularité de la CoA : c'est l'asymétrie de pulsatilité qui est presque toujours présente et l'HTA au niveau des membres supérieurs mais qui peut manquer [3].

Alors que celle de l'hypoplasie du VG : en cas de foramen oval large, elle se présente comme une cyanose nue sans signes d'IC ni d'acidose, qui va s'aggraver progressivement avec la fermeture du CA [3,51].

Dans la série de **Urcelay G et al [58]**, les formes les plus fréquente au diagnostic étaient le diagnostic anténatal (55,3%), suivi par le choc cardiogénique (10,5%), le souffle cardiaque (9,2%) et la cyanose (9,2%).

Dans l'étude de **Kovacikova L et al [57]**, parmi 117 patients évalués, douze patients avaient une CoA dont deux cas présentaient une IC (16,6%), 8 cas un état de choc (66,6%), 2 cas une cyanose sévère (16,6%) et 7 cas une insuffisance rénale (58,3 %).

Dans la série de **Grech V [29]**, il y avait 64 naissances vivantes avec CoA. Parmi les signes trouvés, les pouls fémoraux étaient absents ou faibles.

3.5. Données paracliniques :

✚ La radiographie du thorax a été réalisée chez tous nos patients, dix avaient une cardiomégalie (83,33%) avec un index cardiothoracique supérieur à 0,6.

La mesure comparative de l'index chez le même patient est un très bon critère de surveillance de l'évolution d'une CC.

✚ L'ECG : dans notre étude n'a été réalisé chez aucun de nos patients.

Chez le nouveau-né : Il n'est pas spécifique, il montre habituellement une HVD isolée, rarement qu'on trouve une hypertrophie ventriculaire combinée, la présence d'une HVG dans la période néonatale doit faire rechercher une cardiopathie par obstacle à l'éjection du ventricule gauche [10, 21].

✚ L'échocardiographie a permis de confirmer le diagnostic dans notre étude chez tous les patients ; Sur douze neuf avaient une CoA (75%) et les 3 autres une hypoplasie du VG (25%) et de détecter les cardiopathies associées, une PCA a été objectivé chez cinq nouveau-nés (41,67%) dont quatre avaient une CoA et un seul avait une hypoplasie du VG, une CIA chez 4 patients (33,33%) trois avaient une CoA , une CIV chez deux patients qui avaient une CoA 16,67%.

Elle s'impose comme premier examen ; elle peut s'avérer suffisante pour poser l'indication opératoire chez le nouveau-né, le nourrisson et le jeune enfant.

Dans la série de **Hirose O et al [61]**: des études avec échographie bidimensionnelle ont été menées chez 23 patients avec CoA, le diagnostic a été confirmé chez chaque patient par la chirurgie et / ou le cathétérisme cardiaque et l'angiographie.

Dans la série d'**Urcelay G et al [58]**, sur 76 patients l'échographie a permis de poser le diagnostic d'hypoplasie du VG chez 34 patients alors que pour les 42 qui reste le diagnostic a été évoqué par échographie en anténatal.

3.6. Traitement :

Le traitement de ces cardiopathies par obstacle d'éjection gauche est avant tout chirurgical ou endovasculaire. Le volet médical consiste à stabiliser le nouveau-né avant l'intervention.

médical

En cas d'IC sévère, le nouveau-né se trouve en asystolie aigue nécessitant des mesures de réanimation en urgence :

- Mise en condition : restriction hydrique avec maintien d'apport calorique suffisante et un équilibre thermique.
- Ventilation assistée voir intubation
- Perfusion de PGE1 :

Elle a transformé les formes néonatales sévères, ducto-dépendantes, ainsi que leur pronostic.

La PGE1 agit sur le tissu ductal au niveau du CA qu'elle réouvre, permettant ainsi le levé de l'obstacle au niveau de l'isthme et par conséquent le soulagement du VG ce qui va diminuer l'IC et l'apparition d'un shunt droit-gauche à travers le CA chez les nouveau-nés ayant une HTAP [62, 63].

Dans la littérature, plusieurs séries internationales l'utilisent dans la CoA dans sa forme native depuis les années 1990 avec un taux de réussite avoisinant 100 %, dans l'hypoplasie du VG le traitement par prostaglandine par voie veineuse doit être débuté rapidement après la naissance puisque le CA assure la perfusion systémique [51].

Dans notre étude, les principaux médicaments administrés aux patients en cours d'hospitalisation étaient l'oxygénothérapie dans 100% des cas, les diurétiques et la restriction hydrique dans 83,33%, les antibiotiques dans 66,67% des cas, l'adrénaline et le sildénafil dans 25%.

Dans la série de **Maouni S [64]**, 91 cas de CoA dont 4 patients en défaillance cardiaque sévère ont nécessité l'admission en réanimation avec perfusion de PGE1 chez un patient. Un traitement à base de digitalo-diurétique a été indiqué chez 83 cas pour pallier à l'IC dont 20 cas ont nécessité l'adjonction d'antibiotiques.

Dans les séries marocaines, on note un pourcentage d'utilisation de la prostaglandine encore bas allant de 1,9% dans série de **Maouni S [64]** à 5,5% chez **Ben Amar N [65]**.

Dans la série de **Lupoglazoff JM et al [66]**: La perfusion de PGE1 chez 100% des malades, tous les patients ont nécessité l'administration des inotropes et l'utilisation de la ventilation assistée.

Chirurgical et endovasculaire

Dans notre étude aucun patient n'a bénéficié d'un traitement chirurgical.

Concernant le traitement endovasculaire, le choix au CTCV était la dilatation percutané au ballon, deux cas en ont bénéficié ; un cas a présenté une recoarctation de l'aorte trois mois après la dilatation.

Toute coarctation symptomatique doit être opérée. L'IC congestive et l'HTA importante avec un gradient de pression supérieur à 20 mm Hg sont les principales indications de l'intervention qui est soit chirurgicale ou par angioplastie (par ballonnet ou stent) [67].

L'indication d'une dilatation percutanée en urgence peut être posée chez le nouveau-né en défaillance multi viscérale, en l'absence de réouverture du CA sous prostaglandine [68].

Elle offre une alternative au traitement chirurgical des coarctations « natives » et surtout les sténoses résiduelles postopératoires. Les complications sont rares chez le grand enfant et chez l'adulte et fréquentes chez les nouveau-nés et les nourrissons [67].

Il existe plusieurs techniques chirurgicales et la recherche de la meilleure stratégie thérapeutique se poursuit depuis la première réparation chirurgicale réalisée par Crafoord en 1944.

Il n'existe pas de consensus pour la prise en charge interventionnel de la CoA. Chaque centre ayant ses habitudes et expériences, pour les uns la chirurgie montre des taux de réussite élevé et moins de complications en per et

postopératoires et en période de suivi ; pour d'autres l'angioplastie percutanée est choisie comme méthode de prise en charge de CoA native.

Cela est décrit dans plusieurs références en post-angioplastie précoce. Ce taux de recoarctation chez le nourrisson de moins de trois mois varie entre 50 à 71% [32].

Dans l'étude **Maouni S [64]**, le traitement chirurgical a été réalisé chez 86 patients soit 94,5%. La technique chirurgicale de référence est celle de CRAFOORD modifiée réalisée chez tous les patients opérés.

Dans la série de **Di Filippo S [63]**: Entre 1990 et 1997, 122 nouveau-nés âgés de 8.7 +/- 7.5 jours ont été admis à l'hôpital, 119 patients ont été opérés y compris 112 par thoracotomie gauche (soit 94%) à l'âge de 1.1 +/- 2.7 mois, et 7 par sternotomie en première intention pour la réparation aortique et à la fermeture du CIV (soit 6%).

Dans la série de **Urcelay G et al [58]**, 65 patients parmi les 76 (l'hypoplasie du VG) avaient subi une intervention chirurgicale, l'intervention pratiquée par Norwood avec modification de Sosa dans 50 cas (77%), Norwood avec alternative au blalock taussig shunt dans onze cas (17%), procédure hybride dans deux cas (3%) et une autre chirurgie dans deux cas (3%) (Une réparation de la coarctation aortique dans un cas et anastomose de Damus-Kaye-Stansel dans un autre cas).

Dans la série de **Kipps AK et al [59]**, parmi 81 patients qui présentaient une hypoplasie du VG, 73 ont bénéficié d'une intervention chirurgicale.

3.7. Mortalité :

🚩 La mortalité était très élevée dans notre étude. Tous nos patients étaient décédés, avec un âge moyen de décès de 28,66 jours pour la CoA et de 7,33 jours pour l'hypoplasie du VG.

Cela est expliqué par la non disponibilité des prostaglandines en milieu de réanimation pour pallier la défaillance cardiaque et l'association à d'autres anomalies cardiaques plus complexes.

D'où l'intérêt d'administrer la PGE1 pour maintenir le CA perméable et d'administrer un traitement symptomatique pour pallier la congestion cardiaque.

Dans la littérature, la mortalité de la chirurgie de la CoA n'est pas négligeable en raison de la fragilité extrême de ces nourrissons, surtout dans les premières semaines. Elle dépend largement des malformations associées. Elle est en moyenne de 15 à 20 %, mais inférieure à 10 % pour les formes simples.

À distance, la resténose représente la complication principale, notamment chez les enfants opérés avant 3 mois. Sa fréquence est actuellement en diminution, estimée aux alentours de 15 %. Le traitement de choix en est l'angioplastie par voie percutanée, effectuée si possible 2 à 3 mois après l'intervention initiale. Ses bons résultats sont constants et ses risques sont très faibles [3].

Dans l'étude **Maouni S [64]**, l'évolution de CoA était favorable sous traitement médical puis chirurgical chez 91,2% des cas. Par ailleurs, il avait quatre cas de recoarctation et quatre décès dont un était en post opératoire.

Dans la série **de Difilippo S [63]**: sur 122 nouveau-nés de CoA âgés de 8.7 +/- 7.5 jours porteurs d'une coarctation aortique, la mortalité précoce après réparation chirurgicale était de 2.5% alors que la mortalité tardive était de 9.5%, plus élevée en cas de CIV large ou d'hypoplasie de l'aorte horizontale.

CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS

La CoA et l'hypoplasie du VG font partie des cardiopathies par obstacle gauche, ils constituent le deuxième groupe de CC. Elles sont à présent parfaitement documentées par l'échodoppler ce qui rend leur diagnostic facile.

Si la guérison est presque toujours la règle pour la CoA grâce à la chirurgie ou le cathétérisme interventionnel ce n'est pas encore le cas pour l'hypoplasie du VG car aucun traitement curatif satisfaisant ne peut lui être opposé.

Face à une importance de la mortalité de ses cardiopathies dans notre service, il s'était avéré nécessaire pour nous de faire la situation de la coarctation et de l'hypoplasie du VG ainsi que leur prise en charge afin d'éviter la défaillance cardiaque dont l'évolution est gravissime.

Nous avons entrepris cette étude rétrospective et descriptive portant sur 12 cas colligés au service de néonatalogie du C.H.N.E.A.R concernant les nouveau-nés et les nourrissons de moins de 2 mois portant une CoA ou une hypoplasie du VG sur une période de cinq ans allant du 1er janvier 2012 jusqu'au 31 décembre 2016.

Le but de notre étude est d'évaluer la prise en charge de ces cardiopathies dans le service de néonatalogie de l'C.H.N.E.A.R.

🚦 Sur le plan épidémiologique :

- L'incidence hospitalière de la CoA et de l'hypoplasie du VG dans notre étude était de 0,35% des hospitalisations en néonatalogie.
- L'âge médian d'admission et de diagnostic était de 11,66 jours. Il était plus précoce en cas de CC complexe.
- Il avait une prédominance masculine (58,33%), six patients sur neuf qui avaient la CoA étaient de sexe masculin alors que pour l'hypoplasie du VG deux étaient de sexe masculin.
- L'âge moyen des mères était de 25,83 ans avec des extrêmes de 19 à 34 ans
- La majorité (66,67%) des parturientes avaient un suivi correct avec 4CPN ou plus.

- La notion de diagnostic anténatal n'a été retrouvée chez aucun de nos patients malgré un suivi régulier de la grossesse.

✚ Sur le plan clinique :

- Les motifs d'hospitalisation étaient dominés par la difficulté respiratoire (91,66%), la difficulté à téter, la cyanose, la fièvre et l'adynamie étaient de l'ordre de 25%.

- Les signes généraux étaient dominés par :

L'altération de l'état général (75%),

La pâleur cutanéomuqueuse (66,67%)

La cyanose (58,33%).

-L'examen des appareils notait :

Une détresse respiratoire, une IC, et une abolition des réflexes archaïques dans 83,33% des cas ;

Un souffle cardiaque et une abolition des pouls fémoraux (dont 5 avaient une CoA et 1 avait une hypoplasie du VG) chez 50% des cas ;

Quatre patients (25%) étaient reçus pour un état de choc. L'HTA au niveau des membres supérieurs a été retrouvée chez trois patients sur cinq qu'ont bénéficié de la prise de la TA.

✚ Sur le plan paraclinique :

- La radiographie du thorax a été réalisée chez tous nos patients, dix avaient une cardiomégalie (83,33%) avec un index cardiothoracique supérieur à 0,6.

- L'ECG n'a été réalisé chez aucun de nos patients.

- L'échocardiographie a permis de confirmer le diagnostic chez tous les patients. Sur douze neuf avaient une CoA (75%) et les trois autres une hypoplasie du VG (25%) et de déceler les cardiopathies associées : une PCA a été objectivée chez cinq nouveau-nés (41,67%) dont quatre avaient une CoAo et un seul avait une hypoplasie du VG, une CIA chez quatre patients (33,33%) trois avaient une CoAo, une CIV chez deux patients qui avaient une CoA 16,67%.

✚ Sur le plan thérapeutique :

- les principaux médicaments administrés aux patients en cours d'hospitalisation étaient :

L'oxygénothérapie dans 100% des cas,

Les diurétiques et la restriction hydrique dans 83,33%,

Les antibiotiques dans 66,67% des cas,

L'adrénaline et le sildénafil dans 25%.

- Aucun patient n'a bénéficié d'un traitement chirurgical.

- Concernant le traitement endovasculaire, le choix au CTCV était la dilatation percutanée au ballon, deux cas de CoA en ont bénéficié ; un cas a présenté une recoarctation de l'aorte trois mois après dilatation.

✚ Sur le plan évolutif :

- Tous nos patients sont décédés, avec un âge moyen de décès de 28,66 jours pour la CoA et de 7,33 jours pour l'hypoplasie du VG.

Au terme de ce travail, nous proposons les recommandations suivantes qui vont dans le sens d'alléger le diagnostic et d'améliorer la prise en charge de ces cardiopathies par obstacle d'éjection gauche en période néonatale :

Aux autorités sanitaires et gouvernementales :

- Améliorer le plateau technique de structures sanitaires, en priorisant la construction de maternité de niveau 3 qui dispose de centre de réanimation néonatal ;
- Faciliter l'accès aux examens paracliniques au cours des CPN ;
- Renforcer les moyens de diagnostic précoce des cardiopathies en salle de naissance et dans les maternités, en renforçant les compétences des sages-femmes et en vulgarisant l'utilisation systématique de l'oxymétrie de pouls, qui est un outil simple et accessible ;
- Mettre en place un centre de référence pour le diagnostic anténatal de façon générale, celui des CC en particulier ;

- Assurer la disponibilité au niveau du Sénégal, notamment par le biais de la Pharmacie Nationale d'Approvisionnement, de médicaments essentiels pour la prise en charge des CC ducto-dépendantes telles que la prostaglandine E1 ;
- Améliorer le suivi post-natal de nouveau-né sorti précocement de la maternité.

Aux structures sanitaires et prestataires de soins :

- Renforcer les plateaux techniques des unités de réanimation néonatale afin de permettre une meilleure prise en charge des détresses vitales secondaires aux CC décompensées en période néonatale ;
- Mettre à la disposition de chaque unité de néonatalogie de référence un appareil d'échocardiographie Doppler pour faciliter le diagnostic et la prise en charge précoce ;
- Assurer une formation continue du personnel et un renforcement des connaissances de base des médecins sur les CC ;
- Assurer une meilleure collaboration entre praticiens par organisation de réunions pluridisciplinaires pour élaborer des protocoles de diagnostic et de prises en charge des CC;
- Organiser un transfert médicalisé précoce de nouveau-nés malades ;
- Soutenir une prescription précoce d'une échocardiographie devant tout nouveau-né avec diminution ou abolition des pouls fémoraux.

Au centre CUOMO

- Renforcer la chirurgie cardiaque afin de permettre la prise en charge de toutes les cardiopathies en la période néonatale.

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

- 1- **Grandjean H, Larroque D, Levi S.** The performance of routine ultrasonographic screening of pregnancies in the Eurofetus Study. *Am J Obstet Gynecol.* 1999; 181: 446-54.
- 2- **Lee K, Khoshnood B, Chen L et al.** Infant mortality from congenital malformations in the United States, 1970–1997. *Obstet Gynecol.* 2001; 98: 6207.
- 3- **Iselin M.** Cardiopathies par obstacle du cœur gauche. *Encycl Méd Chir* (Elsevier, Paris), Radiodiagnostic – Cœur-Poumon, 32-015-A-30, 1999, 17 p.
- 4- **Werler MM, Mitchell AA, Shapiro S.** The relation of aspirin use during the first trimester of pregnancy to congenital cardiac defects. *Volume 321:1639-1642 number 24 December 14, 1989.*
- 5- Coarctation de l'aorte. <http://www.cardiopratiquestoulouse.org.tn/COAO1>.
- 6- **Jimenez DD, Choussat A, Bonnet J.** Cardiovascular Research Volume 41, Issue 3, 1 March 1999, Pages 737-745.
- 7- **Ovaert C.** Périodique trimestriel n° 13/2004 Une malformation cardiaque expliquée.
- 8- **Chantepie A.** Attitude pratique en cas de découverte d'un souffle cardiaque chez un nouveau-né CHU Tours, 52-012-A, 1998, (10).
- 9- **Rosenthal E.** Coarctation of the aorta from fetus to adult: curable condition or life long disease process, *Heart*, 2005, 91(11).
- 10- **Marocon F, Bosser G, Worms AM.** Coarctation de l'aorte *Encycl. Med Chir.* (ELSEVIER. Paris) Cardiologie, 11-041-Q-101996.
- 11- **Kishan J, Elzouki AY, Mir NA.** Coarctation of the aorta in the newborn: a clinical study. *Ann Trop Paediatr.* 1984 Dec; 4(4):225-8.
- 12- **Ong WH, Guignard A, Sharma J et al.** Pharmacological approach to the management of Neonatal hypertension *Semin Neonatol.* 1998; 3:149-163.
- 13- **Almange C.** L'insuffisance cardiaque du nourrisson et de l'enfant *Institut mère - enfant, annexe pédiatrique hôpital sud de Rennes.* 1999.

- 14- Syamasundar RP.** Diagnosis and management of acyanotic heart disease: Part I - obstructive lesions. Indian J Pediatr 2005; 72:496-502.
- 15- Almange C.** Cardiopathies congénitales. Département de cardiologie et maladies vasculaires Le 24 novembre 1998.
- 16- Boureau C, Riche C.** La coarctation de l'isthme de l'aorte IBODE Bloc pédiatrique CHRU Christine CLIN – IADE CHRU Tours;75:345–62,1994.
- 17- Legendre A, Chantepie A.** Urgences cardiaques du nouveau-né. EMC (Elsevier SAS, Paris), Pédiatrie, 4-121-A-10, 2006.
- 18- Echocardiographie bidimensionnelle du nouveau-né et de l'enfant** <http://spiral.univ-lyon1.fr/polycops/Cardiologie/Cardiologie-4.html> consulté le 28 mai 2018.
- 19- Coarctation de l'aorte UCL** <http://www.md.ucl.ac.be/peca/coarctation.html> consulté le 12 juin 2018.
- 20- Francois C.** Détresses respiratoires du nouveau-né et cardiopathies à révélation néonatale. Institut Mère Enfant, annexe pédiatrique, Hôpital sud, 7-231-A, 1999.
- 21- Iselin M.** Radiodiagnostic III - Coeur-poumon (32-015-A-30) 1999 Elsevier Masson.
- 22- Gach P, Dabadie A, Sorensen C et al.** Imagerie : multi-modalités de la coarctation de l'aorte, du fœtus à l'adolescent In : Elsevier Masson SAS, Journal de Radiologie diagnostique et interventionnelle, Volume 95, Mai 2016, Pages 581-590.
- 23- Sidi D, Cohen L, Paillole C et al.** Coarctation de l'aorte. Journal de pédiatrie et puériculture n°5 Service de cardiologie pédiatrique, département de pédiatrie. Hôpital des Enfants-Malades, Paris, Avril 1990, pages 258-266.
- 24- Quarello E, Stos B, Fermon L.** Diagnostic prénatal des coarctations de l'aorte. Gynécologie Obstétrique et Fertilité 39 (2011) 442-**453**.
- 25- Durant I, Davis N, Blaysat G et al.** Cardiopathies congénitales : Cardiopathies des voies droites et de voies gauches. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Pédiatrie 4-071-A-20, 1999.

- 26- **Latrabe V.** L'IRM des coarctations aortiques : son impact au quotidien Vol 82 - N° 5 - Juin 2001 p. 539 – 539 Éditions Françaises de Radiologie, Paris, 2001.
- 27- **Kirsty T, Nilofer S, Christopher W.** Cardiovascular Malformations Among Preterm Infants. From the Department of Paediatric Cardiology, Freeman Hospital, Newcastle upon Tyne, United Kingdom. Elsevier 2000 Masson.
- 28- **Kathy J, Correra A, Jeffrey A et al.** No 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, Jun 2007; 115: 2995 – 3014.
- 29- **Grech V.** Trends and epidemiology of coarctation of the aorta in a population-based study. Paediatric Department, St. Luke's Hospital, Guardamangia, Malta Int J Cardiol. 1999 Feb 28; 68(2): 197-202.
- 30- **Hascoët JM, Didier F, Monin P et al.** Efficiency of prostaglandin E1 in a tiny baby with coarctation of the aorta and ligated ductus arteriosus. Acta Paediatr 1992;81:938-40.
- 31- **Crafoord C.** Classics in thoracic surgery. Correction of aortic coarctation. Ann Thorac Surg 1980, 30:300-2.
- 32- **Lee CL, Lin IF, Hsieh KS et al.** Balloon angioplasty of native coarctation and comparison of patients younger and older than 3 months. Circ J 2007;71:1781-4.
- 33- **Park Y, Lucas VW, Sklansky MS.** Balloon angioplasty of native aortic coarctation in infants 3 months of age and younger. Am Heart J 1997, 134:917-23.
- 34- **Gibbs IL.** Treatment options for coarctation of the aorta. Heart 2000, 84: 11-3.
- 35- **Kieffer J.** Etude de l'index de perfusion périphérique dans une population d'enfants sains et porteurs d'une coarctation de l'aorte, à propos de 30 cas , Thèse numéro 112 de l' Université Henri Poincaré, faculté de médecine de Nancy, 2009.

- 36- **Samánek M, Vorísková M.** Congenital heart disease among 815,569 children born between 1980 and 1990 and their 15-year survival: a prospective Bohemia Survival study.
- 37- **Brownell LG, Shokeir MH.** Incidence of congenital heart disease in Black pool 1957-1971. *Br Heart J* 1977;39:445–50.
- 38- **McBride KL, Marengo L, Canfield M et al.** Epidemiology of noncomplex left ventricular outflow tract obstruction malformations (aortic valve stenosis, coarctation of the aorta, hypoplastic left heart syndrome) in Texas, 1999-201. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol* 2005;73:555–61.
- 39- **Samánek M.** Boy : girl ratio in children born with different forms of cardiac malformation : a population based study. *Pediatr cardiol* 1994;15:53–7.
- 40- **Hinton Jr RB.** Hypoplastic left heart syndrome is heritable. *J Am coll cardiol* 2007;50:1590–5.
- 41- **Payne AR, Chang SW, Koenig et al.** Submicro scopic chromosomal copy number variations identified in children with hypoplastic left heart syndrome. *Pediatr Cardiol* 2012;33: 757–63.
- 42- **Kuehl KS, Loffredo CA.** Genetic and environmental influences on malformations of the cardiac outflow tract. *Expert Rev Cardiovasc Ther* 2005;3:1125–30.
- 43- **Waller DK.** Use of oral contraceptives in pregnancy and major structural birth defects in offspring. *Epidemiology* 2010; 21:232–9.
- 44- **Eghtesady P, Brar A, Hall M.** Seasonality of hypoplastic left heart syndrome in the United States: a 10-year time-series analysis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2011;141:432–8.
- 45- **McFadden DG.** The Hand1 and Hand2 transcription factors regulate expansion of the embryonic cardiac ventricles in a gene dosage dependent manner. *Development* 2005;132:189–201.

- 46- Hickey EJ, Caldarone CA, McCrindle BW.** Left ventricular hypoplasia: a spectrum of disease involving the left ventricular outflow tract, aortic valve, and aorta. *J Am Coll Cardiol* 2012;59:S43–54.
- 47- Feit LR, Copel JA, Kleinman CS.** Forame ovale size in the normal and abnormal human fetal heart: an indicator of transatrial flow physiology. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1991; 1:313–9.
- 48- Chin AJ, Weinberg PM, Barber G.** Subcostal two-dimensional echocardiographic identification of anomalous attachment of septum primum in patients with left atrioventricular valve underdevelopment. *J Am Coll Cardiol* 1990; 15:678–81.
- 49- Rychik J.** Perinatal and early surgical outcome for the fetus with hypoplastic left heart syndrome: a 5-year single institutional experience. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2010;36:465–70.
- 50- Rychik J, Rome JJ, Collins MH et al.** The hypoplastic left heart syndrome with intact atrial septum: atrial morphology, pulmonary vascular histopathology and outcome. *J Am Coll Cardiol* 1999;34:554–60.
- 51- Bonnefoy R, Beyler C, Lypaglazoff JM.** Hypoplasie du ventricule gauche. *EMC- Cardiologie* 2014 ; 9(3) :1-7,11-940-D-60.
- 52- Kachaner J.** Hypoplasie du cœur gauche. *Encycl Méd (Elsevier SAS)*, 11-041-C-10; 1994.
- 53- Akkar O.** Profil épidémiologique et étiologique des cardiopathies congénitales (étude rétrospective à propos de 427 cas). Thèse Med Fès, 2010 ; N°62.
- 54- Brownell LG, Shokeir MH.** Inheritance of hypoplastic left heart syndrome (HLHS): further observations. *Clin Genet* 1976;9:245-9.
- 55- Thambo J B, Dos Santos P, Choussat A.** Insuffisance cardiaque du nourrisson et du nouveau-né. *EMC-Cardiologie-Angiologie* 2014 ; 11-940-B30.

- 56- Mapenzi M.** La coarctation de l'aorte du nouveau-né : aspects épidémiologique, clinique, thérapeutique et pronostique à propos de 7 cas au centre hospitalier national d'enfant Alber Royer. Mémoire Med, 2017 ; N°349.
- 57- Kovasikova L, Dakkak K, Skrak P et al.** Neonates with left-sided obstructive heart disease: clinical manifestation and management at primary care hospitals. Bratisl Lek Listy ; 2007, 108 (7) : 316-319.
- 58- Urcelay G, Arancibia F, Retamal J et al.** Síndrome de hipoplasia del corazón izquierdo: experiencia de 10 años de un programa de etapificación quirúrgica. Departamento de cardiología y enfermedades respiratorias, división de pediatría. Rev Chil Pediatr. 2016 ; 87(2) :121-128.
- 59- Kipps AK, Feuille C, Azakie A et al.** Prenatal diagnosis of hypoplastic left heart syndrome in current era. Am J Cardiol 2011 ; 108 :421.
- 60- Garne E, Stoll C, Clementi M.** Evaluation of prenatal diagnosis of congenital heart disease by ultrasound: experience from 20 european registries. Ultrasound Obstet Gynecol. 2001; 17: 386-91.
- 61- Hirose O, Takeuchi M, Kijima Y et al.** Two-dimensional echocardiographic diagnosis of congenital malformations of the aorta in infants and children. J Cardiogr. 1981 Jun; 11(2): 629-47.
- 62- Walton C.** Cardiologie congénitale : Guide de prise en charge de la naissance à l'âge adulte, service de cardiopédiatrie de l'hôpital Louis Pradel de Lyon, Thèse de l'Université Claude Bernard Lyon 1, 2015.
- 63- Di Filippo S.** Coarctation de l'aorte. Cours DU de cardiologie pédiatrique et congénitale, Lyon, 2012.
- 64- Maouni S.** Coarctation de l'aorte : expérience de l'unité de cardiologie pédiatrique de l'hôpital d'enfant de Rabat CHU Ibnou Sina à propos de 91 cas. Thèse Med, 2014; N°13.
- 65- Ben Amar N.** Coarctation de l'aorte chez l'enfant. Expérience de l'hôpital d'enfants de Rabat CHU Ibn Sina. Thèse Med, 1999; N°233.

- 66- Lupoglazoff J.M, Hubert P et al.** Stratégie thérapeutique chez le nouveau-né en défaillance multiviscérale par interruption ou hypoplasie de la crosse aortique. Arch-Mal-Cœur 1995, 88 : 125-30.
- 67- Doshi A.R and Rao P.S.** Coarctation of Aorta-Management Options and Decision Making ,Department of Pediatrics, Division of Pediatrics Cardiology, University of Texas Health Science Center at Houston, Houston Texas, USA . 2012: 2161-0665 Pediatrics.
- 68- Raoul T.** Cathétérisme cardiaque et Angiographie du petit enfant et de l'enfant. 2003 Elsevier. Encyclopédie Médico-chirurgicale 11-940-A-95.

ANNEXES

Obstacles gauches : Coarctation de l'aorte et hypoplasie du ventricule gauche à propos de 12 cas colligés au service de néonatalogie du C.H.N.E.A.R

1-Etat civil :

N° dossier

Nom et prénom :

Sexe : M ☐ F ☐

Date de naissance :

Age à l'hospi :

Mère :

Age :

Profession :

Père

Age :

Profession :

Adresse :

Tel :

Date d'entrée :

Date sortie :

Niveau socioéconomique : Bas ☐ moyen ☐ élevé ☐

2-Antecedents maternels :

Gestité :

Parité :

Avortement :

Décès

- ATCD médicaux : cardiopathie ☐ HTA ☐ Diabète ☐

- Autres..... ☐

3- Antécédents familiaux :

Consanguinité parentale : Non ☐ oui ☐ Degrés 1 ☐ 2 ☐ 3 ☐

Cardiopathie dans la fratrie : Non ☐ oui ☐ type.....

Cardiopathie familiale : Oui ☐ Non ☐
type.....

Autre malformation dans la famille.....

4- Grossesse :

Nombre de CPN :
écho.....

Nombre

Résultats écho-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.....

5- Accouchement :

Terme de grossesse : à terme ☐ prématuré ☐

Dépassement terme ☐ voie : Basse ☐ Césarienne ☐

Lieu d'accouchement: hôpital ☐ à domicile ☐

RPM : Non ☐ Oui ☐ Durée.....

Cri à la naissance : Oui ☐ Non ☐

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

PN :mg TN : cm PC :cm

PB..... PT.....

Eutrophique : ☐ RCIU ☐ Macrosome ☐

Cyanose ☐ Réanimation à la naissance ☐ type réa

6- Postnataux :

Mode d'alimentation :

ATCD hospi ☐ structure Duré hospi
motif hospi.....

Age d'apparition des symptômes :.....

Motifs de consultation Dans notre structure : référé oui ☐ non ☐

Adynamie ☐ Difficulté Respi ☐ pleurs ☐ Difficulté tétée ☐

Cyanose ☐ hypothermie ☐ fièvre ☐ Toux ☐

Ballonnement abdominal ☐ Autres

7- Symptomatologie à l'entée :

Constantes : Poids : Taille : PC : PB :
PT :

FR : FC : Dextro :
To :

Signes généraux_:

Etat général altéré ☐ Cyanose ☐ Cyanose buccale ☐

Cyanose extrémités ☐ Pâleur ☐ Hypothermie ☐ Fièvre ☐

Œdème ☐ Dysmorphie ☐ fente palatine ☐ ictère ☐

Dénutrition ☐ Déshydratation ☐

Signes respiratoires :

DR ☐ apnée ☐ Arrêt respi ☐ Silverman/10

Sibilants ☐ crépitant ☐ Ronchi ☐ SaO2 : AA
O2.....

Signes hémodynamiques : Choc ☐ Hypotension ☐ hypertension ☐

Pouls perçus oui ☐ non ☐ Pouls fémoraux perçus oui ☐ non ☐
oligoanurie ☐ diurèse normale ☐

Signes cardiovasculaire :

Tachycardie ☐ bradycardie ☐ Arrêt cardiorespir ☐
Bruit de galop ☐ trouble du rythme ☐ type.....
Souffle ☐ caractères..... RHJ ☐ Harzer ☐

Signes neurologique :

Troubles conscience ☐ convulsion ☐ léthargie ☐
Comportement neurologique altéré ☐ hypotonie ☐

Autres appareils.....

8- Bilan paraclinique :

RX thorax : ICT..... Cardiomégalie : oui ☐ non ☐
ECG..... Troubles du rythme ☐
ECHO cœur :

9- Type de cardiopathie

10- Malformations associées :

Digestive ☐ rénales ☐ système nerveux ☐ Pulmonaire ☐
Ostéoarticulaire ☐ Type malformation.....

11-Terrain :

Maladie génétique non ☐ si oui type ☐ autre ☐
Embryofœtopathie : non ☐ oui ☐

12-Retentissement :

NFS : GB HB HTC VGM TCMH C
CMH PQT

Insuffisance cardiaque ☐ Insuffisance rénale ☐ cytolysé hépatique ☐
Autres..... ☐

13- Traitement :

Médicament : diurétiques ☐ Type..... digitaliques ☐ IEC ☐
dobu ☐ dopa ☐ adré ☐ Prostine ☐ O2 ☐
potassium ☐ Antibiotiques ☐ Type.....

Transfusion ☐ Perfusion soluté ☐

Alimentation per os ☐ moyen..... Alimentation parentérale ☐

Réanimation : ventilation au masque ☐ MCE ☐ intubation ventilation ☐

Transfert chirurgie cardiovasculaire ☐

Palliatif : type ☐ Jours d'hôpi..... Lieu ☐

Curatif : cure chi ☐ Age..... jours
d'hôpi..... Lieu

15-Evolution :

Accidents survenus au cours de L'hospitalisation :

Hypoglycémie ☐ hémorragie ☐ infection nosocomiale ☐

Décompensation cardiaque ☐ EUN ☐ Autres

Immédiate :

Survie : ☐ Sortie service ☐ Age.....

Décès : ☐ Age :

Jours d'hôpi Circonstance de décès.....

A distance

Survie à 6 mois ☐ Survie à 1 an ☐ plus de un an ☐

Suivie oui ☐ non ☐

Cure ☐ Nature Age.....

Décès ☐ Age.....

Observation numéro 1

Il s'agit de A.F, de sexe masculin, âgé de 12 jours, habitant Parcelles assainies
Unité 14

Motif de consultation

Une difficulté respiratoire

Antécédents

Il est issu d'un mariage non consanguin et d'une grossesse suivie avec 3CPN : de mère âgée de 30 ans, 2G2P, le GSRH O positif, les sérologies faites hépatite B et VIH étaient négatives, la glycémie veineuse à jeun au premier trimestre était de 0,69, aucune échographie obstétricale n'a été réalisé. Aucun facteur de risque infectieux n'est retrouvé.

Il est né par voie basse et à terme avec bonne adaptation à la vie extra-utérine (Apgar 8/10 à la première minute et 10/10 à la 5^{ème} minutes) pesant 2700 grammes. Il a bénéficié des soins essentiels du nouveau-né et du vaccin contre l'hépatite B.

Il était sous AME. Aucune tare n'est retrouvée dans la famille. Il était cadet d'une fratrie de deux, l'aîné est vivant et bien portant.

Le niveau socio-économique est jugé bas (le père est professeur d'anglais et la mère couturière).

Histoire de la maladie

Le début de la symptomatologie remonterai à quelques heures de la consultation par une difficulté respiratoire progressive sans notion de toux ni de fièvre, motivant une consultation pour une prise en charge.

Examen clinique

Les mensurations et constantes :

Poids de 2850 g, Taille de 52 cm, PC de 34 cm, PB de 11cm

Fréquence cardiaque 185 battements /minute ;

Fréquence respiratoire 66 cycles /minute

Saturation pulsée en oxygène (SpO2) 76% à l'air ambiant

TAM au membre supérieur 85 mm Hg avec une pression artérielle de 101/84 mm Hg

TAM au membre inférieur non prise

A l'examen, l'état général est altéré, le nouveau-né est léthargique. On note une détresse respiratoire modérée (avec signe de lutte + polypnées) avec un score de Silverman coté à 4/10 et une hypoxémie (désaturation et cyanose généralisée). Les champs pulmonaires sont libres.

Il y avait une tachycarde régulière sans BSA, les pouls fémoraux non perçus. On note également une importante hépatomégalie. A l'examen neurologique, un mauvais comportement neurologique est observé.

Paraclinique

➤ A l'imagerie

La radiographie thorax de face note une cardiomégalie avec un ICT de 0,78 et une surcharge vasculaire pulmonaire.

L'ECG note une tachycardie sinusale régulière avec une FC à 170 battements/minute et une hypertrophie ventriculaire droite.

L'échocardiographie-Doppler montre une coarctation isthmique serrée de l'aorte avec HTAP les pressions pulmonaires à 90mmHg sur l'IT et une dysfonction du ventricule gauche.

➤ A la biologie :

L'hémogramme montre une leucocytose à 12000/mm³, 12,7 g/dl d'hémoglobine, les plaquettes à 250000/mm³ ; le GSRH O positif ; la CRP négative ; le TP à 47% TCK 34,7 INR à 2,05.

Diagnostic retenu

Coarctation isthmique serrée de l'aorte décompensée en IC

Traitement

➤ Médical

Il a bénéficié d'une oxygénothérapie aux lunettes, d'une restriction hydrique, du lasilix en bolus puis en dose d'entretien, et du Sildénafil, en suite d'une réanimation après un ACR faite d'une ventilation au masque, MCE+ une dose d'adrénaline IV, d'une intubation et assistance respiratoire.

Autres : Dobutamine et une sédation au fentanyl en perfusion continue.

➤ Cathétérisme interventionnel

Dilatation au ballon par voie percutanée en Chirurgie thoracique et cardiovasculaire le lendemain de l'admission après un transfert fait par le SAMU.

Evolution

Elle est marquée par une bonne évolution en suite opératoire avec une échocardiographie de contrôle favorable et un exeat après une semaine d'hospitalisation, sous lasilix et captopril en per os.

Les suivies en ambulatoire à 1 mois et deux mois après étaient sans particularités et le même traitement est continué en per os.

Par contre, à trois mois d'âge, il est amené en consultation au CTCV pour une difficulté respiratoire installée progressivement depuis la veille.

La clinique note un tableau d'insuffisance cardiaque globale, la prise de pression artérielle n'a pas été faite. L'échocardiographie révèle une recoactation isthmique très serrée de l'aorte avec dilatation des cavités cardiaques surtout des cavités gauches et une altération sévère de la fonction systolique globale du VG (FEVG= 28%, IT Grade 2/4, PAPS=88mmHg).

Traitement : oxygénothérapie aux lunettes puis d'une intubation / ventilation assistée+ dobutamine en perfusion continue.

Il est décédé par décompensation cardiaque sur une recoarctation isthmique qui n'a bénéficié que du traitement médical.

Observation numéro 2

Il s'agit de I.D, de sexe masculin, âgé de 23 jours, habitant Keur Massar.

Motif de consultation

Référé de l'hôpital d'Enfant de Diamniadio (HED) pour prise en charge d'une détresse respiratoire sévère.

Antécédents

Il est issu d'un mariage consanguin au premier degré et d'une grossesse suivi avec 3CPN : de mère âgée de 21ans 2G2P, aucun bilan n'a été fait. Il est né à terme par voie basse avec une bonne adaptation à la vie extra-utérine (Apgar 6/10 à la 1^{ère} minute puis 7/10 à la 10^{ème} minutes), le poids était de 4000gr.

Il avait bénéficié des soins essentiels du nouveau-né et du premier contact vaccinal. Il était sous AME et cadet d'une fratrie de deux dont l'aîné était vivant et bien portant. Le niveau socio-économique jugé bas.

Histoire de la maladie

Le début de la symptomatologie remontait à 5 jours de la consultation par une fièvre non chiffré à domicile associée à quelques épisodes de vomissements immédiat après les tétés. La survenue d'un refus de téter et d'une difficulté respiratoire progressive sans toux motivent la consultation à l'HED où il sera hospitalisé du 14 au 16 octobre 2016. Il bénéficiera des bilans paracliniques et d'un traitement fait d'une bi antibiothérapie, d'oxygénation, d'une correction d'une déshydratation et des troubles métaboliques associés.

La persistance et l'aggravation de la détresse respiratoire motivent l'examen échocardiographique et ensuite son transfert au CHNEAR pour meilleure prise en charge (risque d'intubation).

Examen physique

Les mensurations et constantes :

Poids = 4100 grammes, Taille de 50 cm, Périmètre crânien de 36cm, Périmètre brachial de 12cm

La température = 38,6 degré Celsius, la fréquence respiratoire 76 cycles/minute,

Une SpO₂ = 82% (air ambiant)

Fréquence cardiaque = 194 battement /minute, TAM au membre supérieur = 54 mm Hg et un TRC inférieur à 3 secondes.

Dextro = 1,01

L'examen notait, un état général altéré, une hypoxémie (désaturation + cyanose) et une léthargie.

On a noté, une détresse respiratoire sévère (polypnée et signes de luttés) avec un score de Silverman à 7/10 et des crépitations diffus à l'auscultation pulmonaire.

Le cœur est tachycarde sans BSA, les pouls fémoraux sont perçus. Ailleurs on avait noté, une hépatomégalie avec RHJ et un mauvais comportement neurologique.

CAT d'urgence :

- Mise en condition

- Intubation/ventilation

Paraclinique (faite à HED)

➤ A l'imagerie:

La radiographie du thorax incidence de face : ICT = 0,55

L'échocardiographie-Doppler montre une coarctation de l'isthme aortique modérée + PCA non restrictif avec retentissement sur l'OD, une fuite mitrale minime et une fuite bicuspidée modérée ainsi qu'une VCI dilatée.

➤ A la biologie :

L'hémogramme montre globules blancs = 8380/mm³, Une anémie à 9,8 g/dl normochrome macrocytaire, une thrombopénie à 104 000/mm³

La CRP = 192 mg/l

L'analyse cytochimique du LCR normal.

Hyperkaliémie allant de 6,2 à 7,2 mmol/L, une hyponatrémie allant de 121mmol/L puis 130 puis normonatrémie à 136 mmol/L.

Urée sanguine 1,53 g/L, créatininémie 41 mg/L

Diagnostic retenu :

Une coarctation de l'isthme aortique avec PCA non restrictif décompensée en ICG

Co-morbidité : Un sepsis sévère avec défaillance multi viscérale compliqué de trouble métabolique type hyperkaliémie sévère.

Traitement

-Gluconate de calcium en IV en série

-Bi antibiothérapie (Claforan et amiklin à doses méningées)

-Lasilix en bolus puis en doses d'entretien, une restriction hydrique sans Kcl dans la perfusion,

-Sédation au Fentanyl en continu.

Evolution

Il était décédé après six heures d'hospitalisation.

Observation numéro 3

Il s'agit de J.M, de sexe masculin âgé de 8 jours, habitant Apex II Yoff.

Motif de consultation

Difficulté respiratoire

Antécédents

Il est issu d'un mariage non consanguin et d'une grossesse suivie avec 3 CPN : de mère âgée de 24 ans 2G1P 1 avortement sans tare, les sérologies (Hépatite B, VIH, syphilitique) étaient négatives, suppléments en fer, VAT, TPI ont été faits, L'échographie obstétricale non reprise dans le dossier, aucun facteur de risque infectieux n'est retrouvé.

Accouchement par voie basse à terme avec adaptation à la vie extra-utérine (cri à la naissance+, Apgar 8/10 à la 1^{ère} minute et 9/10 à la 5^{ème} minutes), le poids de naissance à 2650 grammes. Il était sous AME sans contact vaccinal. Il était l'aîné de sa fratrie et le niveau socio-économique est jugé moyen (la mère est caissière de banque et le père est technicien).

Histoire de la maladie

Le début de la symptomatologie remontait au matin du jour de la consultation par la survenue de difficulté respiratoire progressive sans notion de toux ni de rhume ni de fièvre, motivant une consultation au CNHEAR pour prise en charge.

Examen

Les mensurations et constantes

Poids=2950 grammes, Taille=49cm, PC=33,5 cm, PT=32cm

La température= 36,7 degré Celsius, FR=62 cycles/minute, SpO2= 86%

Pression artériel au membre supérieur =94/57 mm Hg

TAM aux membres supérieurs 78

Pression artériel au membre inférieur= 67/50 mm Hg

TRC inférieur à 3 secondes

Dextro 2,38.

A l'examen, l'état général était altéré et les muqueuses pales. On avait noté une détresse respiratoire (polypnée+ signes de lutte avec un score de Silverman à 4/10) associée à une désaturation, les champs pulmonaires libres, tachycardie avec un bruit de galop gauche, les pouls fémoraux non perçus et une bonne perfusion périphérique. A l'examen de l'abdomen, on avait noté une hépatomégalie sans RHJ. Un mauvais comportement neurologique avec reflexes archaïques émoussés avait été observé.

Paraclinique

➤ L'imagerie

L'échocardiographie a été faite à J3 d'hospitalisation révélant une coarctation de l'isthme de l'aorte

➤ La Biologie

L'hémogramme : Leucocytose à 12300/mm³, 13,3 g/dl d'hémoglobine, Plaquettes=290000/mm³ ; GSRH A positif ; CRP négative ;

L'ionogramme : Hyponatrémie=127mmol/l, Hyperkaliémie=7,2 mmol/L, Chlorémie =103 mmol/L ; la calcémie et la phosphorémie normales.

Les transaminases normales.

Traitement Médical

-L'oxygénothérapie aux lunettes à 1litre /minute avec amélioration de la SpO₂,

-Lasilix IV : en bolus puis en entretien en 3 prises, Le gluconate de calcium IV en série,

-Les besoin de base à 140 ml/kg/24 heures en perfusion (avec majoration de besoin en NaCl et KCl 0) et en alimentation au Prénan par sonde nasogastrique (10 ml en 8 repas).

Evolution

A jour 1 d'hospitalisation, la détresse respiratoire persiste et on avait noté une mauvaise perfusion périphérique. Le contrôle d'ionogramme relève une hyponatrémie légère à 131 mmol/l, une normokaliémie à 5,4 mmol/L.

CAT : réduction de BB à 100ml/kg/Jour, arrêt de l'alimentation, début de la dobutamine IV en continue et tout on continuant le lasilix.

A J3 d'hospitalisation, il est transféré au CTCV, après résultat d'échocardiographie.

Cathétérisme interventionnel : il a bénéficié d'une dilatation par voie percutanée.

Le suivi postopératoire était favorable. Il est sorti sous lasilix et captopril en per os. Il était suivi en ambulatoire mensuellement pendant les 6 premiers mois au CTCV et a continué son traitement de sortie. Actuellement, il est perdu de vue.

Observation numéro 4

Il s'agit du BB M.S, de sexe féminin, âgé de 6 jours, habitant Khar Yalla.

Motif de consultation

Fièvre, difficulté respiratoire, refus de tété et coloration cutanée jaunâtre

Antécédents

Elle est issue d'un mariage non consanguin et première jumelle d'une grossesse gémellaire suivi avec 4 CPN : de mère âgée de 34 ans 5G6P, sans tare, GSRH O positif ; sérologies (Hépatite B, VIH, syphilitique) négatives ; test d'Emmel négatif ; une échographie obstétricale au deuxième trimestre sans particularité, les facteurs de risque infectieux non recherché.

Elle est née par VB à terme, avec bonne adaptation à la vie extra-utérine, le poids de naissance à 2900 grammes. Aucune tare n'est retrouvée dans sa fratrie. Par contre la seconde jumelle présentait aussi une coloration jaunâtre.

Le niveau socio-économique est jugé moyen (sa mère est une femme au foyer et son père est imam).

Histoire de la maladie

Le début de la symptomatologie remonterait à deux jours par une fièvre non chiffrée à domicile. La survenue d'une difficulté respiratoire progressive ainsi qu'un refus de tété et une coloration jaunâtre motivent la consultation au CNHEAR pour prise en charge.

Examen physique

Les mensurations et constantes

Poids= 3300grammes, Taille=48cm, PC=36cm, PB=10cm

Température= 37,6 Celsius, FR= 94 cycles / minute, SpO2 et pression artérielle non prises

Une hypoglycémie avec un dextro à 0,19

L'examen notait, un mauvais état général, une acrocyanose, une pâleur et un ictère franc cutanéomuqueux, absence de dysmorphie, un mauvais comportement neurologique sans convulsion, une détresse respiratoire sévère avec un score de Silverman à 5/10 et présence des râles crépitants à l'auscultation, une tachycardie sans BSA, les pouls fémoraux non évalués ainsi que la perfusion périphérique. L'examen de l'abdomen notait une hépatomégalie sans RHJ.

CAT d'urgence :

-Correction de l'hypoglycémie dextro à 0,19 qui est passée à 0,98 après correction.

Hypothèse diagnostique

Sepsis à localisation pulmonaire

Trouble métabolique de type hypoglycémie sévère et ictère néonatal associés

Paraclinique

➤ L'imagerie

La radiographie du thorax de face : Une cardiomégalie avec un ICT à 0,63 et des signes en faveur d'une pneumonie.

➤ La biologie

L'hémogramme est sans particularité, le GRSH O positif, la CRP négative.

L'ionogramme notait une hyponatrémie à 130 mmol/L, hyperkaliémie de 6 mmol/L.

Traitement

Elle a bénéficié d'une oxygénothérapie aux lunettes, d'une bi antibiothérapie faite de claforan et gentamycine, d'une photothérapie en continue, les besoins de base en perfusion.

Evolution

On a notait une détérioration clinique et paraclinique.

Le nouveau-né a présenté en cours d'hospitalisation :

- Une accentuation de la détresse respiratoire avec signes d'épuisement qui avait nécessité d'une intubation associée à la Dobutamine + une sédation pendant 48 heures,
- Un ictère nucléaire avec bilirubinémie totale à 400 mg/ dl à prédominance libre ayant nécessité 2 exsanguino-transfusions. Une régression de l'ictère associée à une baisse progressive de la bilirubinémie jusqu'à 70 mg/dl avait été noté.
- Un trouble de l'hémostase avec thrombopénie sévère à 15000/mm³ ayant nécessité plusieurs transfusions de concentré plaquettaire, de PFC et de culot globulaire+ Vit K 1
- Du point de vue infectieux : on a notait une augmentation spontanée de plaquettes et l'évolution de la CRP allant de 49,9-80- 20-8,9 avec des bactériologies négatives sous une deuxième bi-antibiothérapie faite de Bacure et Vancomycine pendant 20 jours.

L'échocardiographie était réalisé au 19^{ème} jour d'hospitalisation (le 18/05/16) montrant une coarctation serrée de l'isthme de l'aorte + CIV péri-membraneuse petite de 5mm avec décompensation cardiaque globale

CAT Angio-scanner thoracique si possible

Si non angioplastie par dilatation au ballon en attendant ajout de lasilix en IV et capatopril per os.

Le décès est constaté au 25^{ème} jour d'hospitalisation dans un tableau de décompensation cardio-circulatoire et d'un contexte d'hypoglycémie.

Observation numéro 5

Il s'agit du BB A.C, de sexe masculin, âgé d'1 jour, habitant Parcelles assainies Unité 16.

Motif de consultation

Difficulté respiratoire

Antécédents

Il est issu d'un mariage non consanguin et d'une grossesse suivie avec 4 CPN : de mère âgée de 23 ans 2G2P, GSRH O positif, les sérologies faites (syphilitique, hépatite B, et VIH) étaient négatives, la glycémie veineuse à jeun=0,75, une échographique obstétricale au troisième trimestre sans particularité. Les VAT, le TPI ainsi que la supplémentation en fer ont été fait. Aucun facteur de risque infectieux n'est retrouvé. Né par voie basse avec une bonne adaptation à la vie extra-utérine, un poids de naissance=3700 grammes. Il est cadet d'une fratrie de deux, l'ainé est vivant bien portant. Le niveau socio-économique était jugé bas (le père est chauffeur et la mère est une femme au foyer).

Histoire de la maladie

Le début de la symptomatologie débute quelques heures après la naissance par une difficulté respiratoire rapidement progressive motivant une consultation le lendemain.

Examen physique

Les mensurations non prises

Les constantes : fébricule avec une température= 37,7 degré Celsius ; FR= 72 cycles/minute ; SpO2=44% à l'air ambiant ;

TAM au membre supérieur 58 mm Hg

TAM au membre inférieur 49 mm Hg

Un gradient tensionnel entre les membres supérieur et inférieur de 15 mm Hg

Une hypoglycémie avec un Dextro= 0,33

L'examen notait une altération de l'état général, un mauvais comportement neurologique avec léthargie, une détresse respiratoire (tachypnée + signes de lutte avec un score de Silverman à 5/10) associée à une hypoxémie (désaturation avec cyanose généralisée), une tachycardie sans BSA+ pouls fémoraux non perçus + bonne perfusion périphérique. L'examen de l'abdomen notait une hépatomégalie.

CAT d'urgence : correction de l'hypoglycémie, oxygène à 3 litres/minutes sans amélioration de la SpO2 et de la cyanose (hypoxémie réfractaire).

Paraclinique

➤ L'imagerie

L'échocardiographie révélait cardiopathie complexe : une CoA isthmique+ fuite de la valve aortique + canal artériel restrictif shunt droit gauche avec un gradient de 30 mm Hg + CIV musculaire large avec shunt bidirectionnel + interruption de l'arche aortique en aval de la sous-clavière.

➤ La biologie

L'hémogramme : hyperleucocytose à 29380/mm³, une anémie à 12 g/dl normochrome macrocytaire, une thrombopénie à 87000/mm³, le GSRH B positif.

Traitement

➤ Médical

Il a bénéficié d'une bi antibiothérapie (claforan et amiklin), Lasilix IV en bolus puis en entretien, une restriction hydrique à 50 cc/kg/jour, vit K1,

➤ Chirurgical

Vue la nature complexe des lésions, l'indication chirurgical n'était pas possible.

Evolution

Elle est marquée par la persistance de l'hypoxémie réfractaire et le décès était survenu au premier Jour d'hospitalisation par décompensation cardiaque.

Observation numéro 6

Il s'agit du BB D.F, de sexe féminin, âgé d'une heure de vie, dont les parents habitent Cité Sofrac (Guediawaye).

Motif de consultation

Transfert de la clinique Iba Mar Diop pour une CC cyanogène

Antécédents

Elle était issue d'un mariage non consanguin et d'une grossesse suivie avec 4 CPN : de mère âgée de 33 ans, 3G3P, sans tare, GSRH O positif, toutes les sérologies faites étaient négatives (syphilitique, hépatique, rubéole, toxoplasmose et VIH), le nombre d'échographie obstétricale ainsi que les résultats sont omis. La vaccination antitétanique, la supplémentation en fer ainsi que le TPI ont été fait. Elle est née par césarienne basse transversale prophylactique pour une cardiopathie congénitale, le liquide amniotique était clair, Apgar 9/10 à la 1^{ère} minute et 10/10 à la 5^{ème} minutes, le poids de naissance 3000 grammes. En post-natale, elle a bénéficié d'un examen physique et d'une échocardiographie de confirmation, d'une oxygénothérapie, de soins essentiels du nouveau-né et d'une perfusion de SG 10%. Elle était cadette d'une fratrie de 3, les autres sont vivants et bien portants sans tare. Le niveau socio-économique était jugé moyen (le père est agent de douane et la mère est femme au foyer).

Examen physique

Les mensurations et constantes :

Pois=3000 grammes, Taille=51 cm, PC 35 cm, PB= 11 cm, PT=32 cm

Température= 36,5°, FR= 60 cycles/minute, SpO2= 92% (air ambiant), FC= 156 battements/minute, TAM du membre supérieur= 36 mmHg,

Dextro=0,74

L'examen notait un bon état général, acrocyanose, une respiration eupneique avec champs pulmonaires libres, des BDC audibles sans BSA, les pouls fémoraux perçus, une bonne perfusion périphérique, un bon comportement neurologique. L'abdomen était souple et dépressible, sans masse palpable. Aucune dysmorphie ne retrouvait.

Paraclinique

➤ L'imagerie

La radiographie thorax de face n'a pas été réalisée.

L'échocardiographie, faite à la clinique par le cardiologue pédiatre, révélait une cardiopathie complexe.

CAT transfert en néonatalogie et à revoir à J2 de vie

➤ La biologie

Le bilan biologique était sans particularité.

Traitement

➤ Médical

Il était fait de lasilix en IV, oxygénothérapie aux lunettes avec amélioration de l'hypoxémie, les besoin de base :60 ml/kg/Jour.

Evolution

Elle était marquée, le lendemain, par la survenue d'une hypertension au membre supérieur avec un TAM à 102 mm Hg, la SpO2 variant entre 95-99% (air ambiant) et l'hémodynamie stable.

Un deuxième contrôle échocardiographie est faite au CTCV à J7 de vie révélait une coarctation de l'isthme de l'aorte et une HTAP associées à la cardiopathie signalée à la naissance.

CAT Diurétique à 0,5 mg/kg

Cerclage avant un mois + cure de la CoA

VPA le lendemain à 10 heures.

Il a été transféré au CTCV à J8 de vie (le 23/3/16). Il est décédé J 11 de vie le 26/03/16 avant la chirurgie, nous n'avons pas retrouvé son dossier au CTCV

Observation numéro 7

Il s'agit du BB O.K, de sexe féminin, âgée de 2 jours, habitant Liberté IV.

Motif de consultation

Référée de la clinique Iba Mar Diop de Fann Hock pour une détresse respiratoire

Antécédents

Elle était issue d'un mariage non consanguin et d'une grossesse suivie avec 6 CPN : de mère âgée de 27 ans 2G2P, GSRH B positif sans tare. Comme bilans anténataux : les sérologies faites (toxoplasmose et rubéole=anciennes infections,

AgHbs positive, VIH et syphilis négative), CMV non faite ; une échographie obstétricale tardive au 3^{ème} trimestre de grossesse sans particularité. Aucun facteur de risque infectieux n'est retrouvé. Elle était née par VB médicalisée au terme de 40 semaines d'âge gestationnel avec adaptation à la vie extra-utérine, un poids de naissance de 3010 grammes. Elle était cadette d'une fratrie de 2, l'ainé vivant sans tare. Le niveau socio-économique était jugé moyen (le père est commerçant et la mère assistante de direction).

Histoire de la maladie

Le début de la symptomatologie remontait à 5 heures de temps de la consultation par une détresse respiratoire progressive motif de son transfert de la clinique Iba Mor Diop de Fann Hock, où elle était née, pour meilleure prise en charge.

Examen physique

Les mensurations et constantes :

Poids= 3000grammes, Taille= 50 cm, PC= 34 cm, PB= 10 cm

Température non prise, FR= 50 cycles/minutes,

SpO2= 81% (air ambiant), FC=143 battements/minutes, TRC inférieur à 3 secondes

TAM au membre supérieur = 61 mmHg.

L'examen notait un assez bon état général, une hypoxémie (désaturation à 81% et une acrocyanose), une détresse respiratoire modérée ayant un score de Silverman chiffré à 3/10 + obstruction des vois aériennes supérieures avec choanes perméables+ une auscultation pulmonaire normale. Les BDC étaient audibles sans BSA, l'examen des pouls non mentionné. L'abdomen était souple et depressible sans masse palpable avec présence du transit digestif. L'examen neurologique était passable.

CAT d'urgence : DRP + Oxygénothérapie à 3 litres/minutes aux lunettes sans amélioration de la SpO2 (hypoxémie réfractaire).

Paraclinique

➤ Imagerie

La radiographie du thorax n'a pas été réalisée.

L'échocardiographie révélait une cardiopathie complexe :

Dextrocardie + hypoplasie du ventricule gauche+ oreille unique avec valve atrio-ventriculaire unique + tronc artériel commun+ coarctation très serrée de l'isthme de l'aorte + interruption de l'arche aortique.

CAT : intérêt d'un angio-scanner (qui n'a pas été réalisé).

➤ La biologie

L'hémogramme était normal, le GSRH était O positif, la CRP positive à 9mg/L.

L'ionogramme, la calcémie, la magnésémie, la phosphorémie et le bilan rénal étaient normaux.

Traitement

➤ Médical :

-bi antibiothérapie faite de claforan et gentamycine en IV pendant 1 jour ;

-le besoin de base à 80ml/kg/jour fait de SG 10%+ les ions

-DRP au besoin

-soins de l'ombilic.

➤ Chirurgical : non opérée.

➤ Cathétérisme interventionnel : non réalisé.

Evolution

➤ Clinique :

L'évolution clinique est marquée par persistance de l'hypoxémie réfractaire (avec une SpO2 variant de 46- 90% sous oxygène) et une persistance de la détresse respiratoire modérée.

➤ Thérapeutique

- 1^{er} jour d'hospitalisation : Les antibiotiques sont arrêtés.

- 3^{ème} jour d'hospitalisation :

Le furosémide 1mg/kg/j en IV ainsi que le potassium sirop sont ajoutés au traitement et le débit de l'oxygène est passé de 3 à 4 litres/ minute.

- 4^{ème} jour d'hospitalisation :

Le furosémide passe en per os.

- 6^{ème} jour : le décès était constaté.

Observation numéro 8

Il s'agit du BB F.S, de sexe féminin, âgée de 1 jour, habitant Sicap rue 10.

Motif de consultation

Référée du centre de santé Nabil Choukaire pour une détresse respiratoire et liquide amniotique teinté.

Antécédents

Elle était issue d'un mariage non consanguin et d'une grossesse suivie avec 7 CPN : de mère âgée de 29 ans 5G4P 1Avortement, GSRH A positif sans tare. Comme bilans anténataux : les sérologies faites (AgHbs, VIH et syphilis négative ; une échographie obstétricale tardive au 2^{ème} trimestre de grossesse sans particularité. Aucun facteur de risque infectieux n'est retrouvé. Elle était née par voie basse au terme de 38 semaines d'âge gestationnel avec adaptation à la vie extra-utérine, un poids de naissance de 2900 grammes. Elle était cadette d'une fratrie de 4. Le niveau socio-économique était jugé moyen (le père est commissaire de police et la mère secrétaire).

Histoire de la maladie

Le début de la symptomatologie remontait à la naissance marqué par une détresse respiratoire d'installation progressive, ce qui a motivé le lendemain un transfert du centre de santé Nabil choukaire au CHNEAR, pour meilleure prise en charge.

Examen physique

Les mensurations et constantes :

Poids= 2900grammes, Taille= 51 cm, PC= 35 cm, PB= 11 cm

Température =36,8, FR= 68 cycles/minutes,

SpO2= 87% (air ambiant), FC=168 battements/minutes, TRC allongé >3 secondes

TAM au membre supérieur non prise

L'examen notait une altération de l'état général, une hypoxémie (désaturation à 87%), une pâleur cutanéomuqueuse et une froideur des extrémités. Une détresse respiratoire modérée avec un score de Silverman chiffré à 5/10 et une auscultation pulmonaire normale. Une tachycardie régulière avec un souffle surajouté d'intensité 3/6, les pouls non perçus. L'abdomen était souple et dépressible sans masse palpable. Le comportement neurologique était altéré.

CAT d'urgence : Bolus de SSI à raison de 20cc / kg + Oxygénothérapie à 3 litres/minutes aux lunettes sans amélioration de la SpO2.

Paraclinique

➤ Imagerie

La radiographie du thorax n'a pas été réalisée.

L'échocardiographie révélait une cardiopathie complexe :

Cardiomyopathie hypokinétique par coarctation de l'aorte et une HTAP avec un gradient OD à 59 mmHg.

➤ La biologie

L'hémogramme était normal, le GSRH était O positif, la CRP positive à 24mg/L. L'ionogramme, la calcémie, la magnésémie, la phosphorémie et le bilan rénal étaient normaux.

Traitement

➤ Médical :

-bi antibiothérapie faite de claforan et gentamycine en IV pendant 1 jour), et Lasilix IV ;

-le besoin de base à 60ml/kg/jour fait de SG 10%+ les ions

-soins de l'ombilic.

- Chirurgical : non opérée.
- Cathétérisme interventionnel : non réalisé.

Evolution

Elle était marquée par un arrêt cardio-respiratoire à la 2^{ème} heures d'hospitalisation ce qui a nécessité une réanimation à type de ventilation et de massage cardiaque mais sans amélioration, l'heure de décès a été déclaré après 20 min de réanimation.

Observation numéro 9

Il s'agit du BB J.M, de sexe masculin âgé de 7 jours, habitant à Grand mbao.

Motif de consultation

Difficulté respiratoire

Antécédents

Il est issu d'un mariage non consanguin et d'une grossesse suivie avec 3CPN : de mère âgée de 19 ans 2G2P sans tare, les sérologies (VIH, syphilitique) étaient négatives, suppléments en fer, VAT, TPI ont été faits, L'échographie obstétricale sans particularité, aucun facteur de risque infectieux n'est retrouvé.

Accouchement par voie basse à terme avec adaptation à la vie extra-utérine (cri à la naissance+, Apgar 8/10 à la 1^{ère} minute et 9/10 à la 5^{ème} minutes), le poids de naissance à 2600 grammes. Il était sous AME sans contact vaccinal. Il était le cadet de sa fratrie et le niveau socio-économique est jugé bas (la mère est femme au foyer et le père est sapeur-pompier).

Histoire de la maladie

Le début de la symptomatologie remontait à la veille de la consultation par la survenue de difficulté respiratoire progressive sans notion de toux ni de rhume ni de fièvre, motivant une consultation au CNHEAR pour prise en charge.

Examen

Les mensurations et constantes

Poids=2550 grammes, Taille=47cm, PC=34 cm

La température= 38 degré Celsius, FR=80 cycles/minute, SpO2= 82%

Pression artérielle au membre supérieur non prise

TRC inférieur à 3 secondes

Dextro 1,38.

A l'examen, l'état général était passable. On avait noté une détresse respiratoire (polypnée+ signes de lutte avec un score de Silverman à 4/10) associée à une désaturation, les champs pulmonaires libres, tachycardie avec souffle, les pouls fémoraux perçus et une bonne perfusion périphérique. A l'examen de l'abdomen, on avait noté une hépatomégalie sans RHJ. Un mauvais comportement neurologique avec reflexes archaïques émoussés avait été observé.

Paraclinique

➤ L'imagerie

Radiographie du thorax avait objectivé une cardiomégalie avec un ICT=0,79 et une opacité lobaire évoquant une pneumonie.

L'échocardiographie a été faite à J2 d'hospitalisation révélant

Une coarctation isthmique serrée

Une CIA large de 10 mm avec un shunt bidirectionnel

PCA de petit calibre

HTAP sévère (48mmHg) avec dilatation de la cavité droite.

➤ La Biologie

L'hémogramme : Leucocytose à 9300/mm³, 14,6 g/dl d'hémoglobine, Plaquettes=190000/mm³ ; GSRH A positif ; CRP 72 ;

L'ionogramme : normal, la calcémie et la phosphorémie normales.

Les transaminases normales.

Traitement Médical

-L'oxygénothérapie aux lunettes à 1 litre /minute avec amélioration de la SpO2,

-Lasilix IV : en bolus puis en entretien en 3 prises.

-Les besoin de base à 130 ml/kg/24 heures en perfusion (avec électolytes) et en alimentation au Nan1 par sonde naso-gastrique (10 ml en 8 repas).

- Sildénafil

- Digoxine

Evolution

Après stabilisation, à J2 d'hospitalisation, il est transféré au CTCV, après résultat d'échocardiographie.

Observation numéro 10

Il s'agit du BB R.S, de sexe masculin âgé de 1 jours, habitant Parcelle assainie unité 3.

Motif de consultation

Difficulté respiratoire

Antécédents

Il est issu d'un mariage non consanguin et d'une grossesse suivie avec 4CPN : de mère âgée de 27 ans 3G3 sans tare, la sérologie VIH était négative, suppléments en fer, VAT, TPI ont été faits, L'échographie obstétricale sans particularité, aucun facteur de risque infectieux n'est retrouvé.

Accouchement par voie basse à terme avec adaptation à la vie extra-utérine (cri à la naissance+, Apgar 5/10 à la 1^{ère} minute et 7/10 à la 5^{ème} minutes), le poids de naissance à 3400 grammes. Il était sous AME sans contact vaccinal. Il était le cadet de sa fratrie et le niveau socio-économique est jugé bas (la mère femme au foyer et le père est mécanicien).

Histoire de la maladie

Le début de la symptomatologie remontait à la naissance marqué par une difficulté respiratoire progressive et une cyanose sans notion de toux ni de rhume ni de fièvre, motivant un transfert de l'hôpital Abass Ndao au CNHEAR pour prise en charge.

Examen

Les mensurations et constantes

Poids=3400 grammes, Taille=50cm, PC=34cm, PB=12cm

La température= 38 degré Celsius, FR=64cycles/minute, SpO2= 69%

Pression artériel au membre supérieur =47/31 mm Hg

TAM aux membres supérieurs 31mm Hg

TRC inférieur à 3 secondes

Dextro : 1,30.

A l'examen, l'état général était altéré et les muqueuses pales. On avait noté une détresse respiratoire (polypnée+ signes de lutte avec un score de Silverman à 6/10) associée à une désaturation, les champs pulmonaires libres, tachycardie sans BSA, les pouls fémoraux perçus. A l'examen de l'abdomen, on avait noté une hépatomégalie sans RHJ. Un mauvais comportement neurologique avec reflexes archaïques émoussés avait été observé.

Paraclinique

➤ L'imagerie

L'échocardiographie a été faite à J1 d'hospitalisation révélant

Une hypoplasie du ventricule gauche

Une hypoplasie de l'arc aortique et

Une atrésie mitrale

➤ La Biologie

L'hémogramme : Leucocytose à 17500/mm³, 12,8 g/dl d'hémoglobine,

Plaquettes=115000/mm³ ; GSRH O positif ; CRP 102 ;

L'ionogramme : normal ; la calcémie et la phosphorémie normales.

Les transaminases normales.

Traitement Médical

-L'oxygénothérapie aux lunettes à 1litre /minute sans amélioration de la SpO2,

-Les besoin de base à 70ml/kg/24 heures en perfusion avec du calcium

- une bi antibiothérapie à base de Claforan et Amiklin

- un transfusion sanguine 10 cc/ kg de culot globulaire

Evolution

Survenue après quelque heure d'un choc cardiogénique qui était à l'origine de son décès malgré les mesures de réanimation et la dobutamine.

Observation numéro 11

Il s'agit de M.K, de sexe féminin, âgé 9 jours de vie, dont les parents habitent Sicap Mbao.

Motif de consultation

Difficulté respiratoire

Antécédents

Elle était issue d'un mariage consanguin du 2^{ème} degré et d'une grossesse suivie avec 4 CPN : de mère âgée de 24 ans, 2G3P, sans tare, GSRH O positif, aucun bilan n'a été réalisé, une échographie obstétricale faite au 2^{ème} trimestre sans particularité. La vaccination antitétanique, la supplémentation en fer ainsi que le TPI ont été fait. Elle est née par voie basse, le liquide amniotique était clair, Apgar 6/10 à la 1^{ère} minute et 7/10 à la 5^{ème} minutes, le poids de naissance 3000 grammes. En post-natale, elle a bénéficié de soins essentiels du nouveau-né. Elle était cadette d'une fratrie de 3, les autres sont vivants et bien portants sans tare. Le niveau socio-économique était jugé bas (le père est commerçant et la mère est femme au foyer).

Histoire de la maladie

Le début de la symptomatologie remonterai à 3 jours après la naissance par une difficulté respiratoire progressive sans notion de toux et une de fièvre, devant l'aggravation du tableau les parents décide consulter au niveau du CHNEAR pour une prise en charge.

Examen physique

Les mensurations et constantes :

Pois=3200 grammes, Taille=50 cm, PC 35 cm, PB= 11 cm.

Température= 36°, FR= 66 cycles/minute, SpO2= 92% (air ambiant),

FC= 166 battements/min, Dextro=0,74

L'examen notait un état général altérée, acrocyanose, une respiration polypneique avec une détresse respiratoire modéré (score de silverman 3/10), les

champs pulmonaires libres, une tachycardie régulière avec un bruit de galop et souffle mésocardiaque, les pouls fémoraux perçus, une bonne perfusion périphérique. L'abdomen était distendu avec hépatomégalie. Le comportement neurologique était altéré. Aucune dysmorphie ne retrouvait.

Paraclinique

➤ L'imagerie

La radiographie thorax de face a objectivé une cardiomégalie avec ICT=0,68.

L'échocardiographie, révélait une hypoplasie du ventricule gauche, une hypertrophie des cavités droite et un canal artériel de 6mm.

➤ La biologie

Le bilan biologique était sans particularité.

Traitement

➤ Médical

Il était fait de lasilix en IV, oxygénothérapie aux lunettes sans amélioration de l'hypoxémie, les besoin de base : 60 ml/kg/Jour réduit au 2/3.

Evolution

Elle était marquée, le lendemain, par la survenue d'une décompensation cardiaque puis arrêt cardiorespiratoire.

CAT Diurétique à 1 mg/kg en bolus

Décès a été déclaré 30 min après le début de réanimation.

Observation numéro 12

Il s'agit de K.F, de sexe féminin, âgée de 10 jours de vie, dont les parents habitent Thiaroye sur mère.

Motif de consultation

Difficulté respiratoire et fièvre.

Antécédents

Elle était issue d'un mariage non consanguin et d'une grossesse suivie avec 4CPN : de mère âgée de 25 ans, 3G3P, sans tare, GSRH A positif, la sérologie

syphilitique et l'Aghbs étaient négatives le reste du bilan n'a été réalisé, une échographie obstétricale faite au 2ème trimestre sans particularité. La vaccination antitétanique, la supplémentation en fer ainsi que le TPI ont été fait. Elle est née par césarienne basse transversale pour un défaut d'engagement sur un utérus cicatriciel, le liquide amniotique était clair, Apgar 6/10 à la 1^{ère} minute et 7/10 à la 5^{ème} minutes, le poids de naissance 3500 grammes. En post-natale, elle a bénéficié de soins essentiels du nouveau-né. Elle était cadette d'une fratrie de 3, les autres sont vivants et bien portants sans tare. Le niveau socio-économique était jugé bas (le père est pêcheur et la mère est femme au foyer).

Histoire de la maladie

Le début de la symptomatologie remonterait au 2ème jours après la naissance par une difficulté respiratoire progressive sans notion de toux et une fièvre, motivant une consultation au niveau du CHNEAR pour une prise en charge.

Examen physique

Les mensurations et constantes :

Pois=3300 grammes, Taille=50 cm, PC 35 cm, PB= 11 cm.

Température= 36°, FR= 78cycles/minute, SpO2= 73% (air ambiant),

FC= 164 battements/min, Dextro=0,94

L'examen notait un état général altéré, acrocyanose, une pâleur, une respiration polypneïque, une détresse respiratoire sévère avec un score de silverman à 6/10, champs pulmonaires libres, une tachycardie régulière avec un souffle mitral d'intensité 4/6, les pouls fémoraux perçus, un comportement neurologique altéré. L'abdomen était distendu avec hépatomégalie. Aucune dysmorphie ne retrouvait.

Paraclinique

➤ L'imagerie

La radiographie thorax de face a objectivé une cardiomégalie avec ICT=0,65.

L'échocardiographie, révélait une hypoplasie du ventricule gauche avec une CIA.

➤ La biologie

. L'hémogramme : Leucocytose à 25500/mm³, 10,8 g/dl d'hémoglobine, Plaquettes=105000/mm³ ; GSRH O positif ; CRP 152 ;

L'ionogramme : normal ; la calcémie et la phosphorémie normales.

Les transaminases normales.

Traitement

➤ Médical

Il était fait de lasilix en IV,

Oxygénothérapie aux lunettes sans amélioration de l'hypoxémie

Les besoin de base : 60 ml/kg/Jour réduit au 2/3,

Une bi-antibiothérapie à base de Claforan et Gentamycine,

Fentanyl lors de l'intubation

Evolution

Elle était marquée par la survenue d'une hémorragie de grande abondance suivie d'une décompensation cardiaque puis arrêt cardiorespiratoire.

CAT d'urgence

Transfusion sanguine de culot globulaire 10cc/kg

Une réanimation : aspiration, ventilation, massage cardiaque et drogue.

Décès a été déclaré 15 min après le début de réanimation.