

REPUBLIQUE ALGERIENNE DEMOCRATIQUE ET POPULAIRE
UNIVERSITE DE MOULOUE MAMMERI DE TIZI-OUZOU
FACULTE DE MEDECINE
DEPARTEMENT DE MEDECINE



THÈSE

Pour l'obtention du diplôme de
DOCTORAT EN SCIENCES MÉDICALES
PÉDIATRIE

**CARDIOPATHIES CONGÉNITALES :
PRÉVALENCE ET CARACTÉRISTIQUES DANS
LA WILAYA DE TIZI-OUZOU.**

**Soutenue publiquement par le Docteur BOUREGHDA
Rafik Maître-Assistant en pédiatrie.**

**Directrice de thèse
Pr CHIKHI Samia**

Composition du jury

Président : Pr ACHIR Moussa.

Membres :

- Pr TIBICHE Arezki.**
- Pr LADJ Mohamed-Samir.**
- Pr CHALAH Sid-Ahmed.**

Date : 08/02/2023

DÉDICACES
REMERCIEMENTS

Dédicaces

A mes très chers parents

Aucune dédicace ne saurait exprimer mon respect, mon amour éternel et ma considération pour les sacrifices que vous avez consenti pour mon instruction et mon bien être.
Je vous remercie pour tous vos sacrifices, votre tendresse, votre soutien et votre amour que vous me portez depuis mon enfance.

Que ce modeste travail soit le fruit de vos innombrables sacrifices, bien que je ne m'en acquitterai jamais.

Puisse DIEU, vous accorder santé, bonheur et longue vie et faire en sorte que jamais je ne vous déçoive.
Je vous aime.

A mon épouse

Merci pour ton soutien, ta bienveillance et ton affection. Ta présence à mes côtés a toujours été ma source de force pour affronter les différents obstacles.
Puisse-nous rester unis dans la tendresse, le respect et le bonheur.
J'implore DIEU qu'il te préserve et t'aide à réaliser tous tes vœux.
Je t'aime.

A mes Enfants Nelia et Kenzi

Aucuns mots au monde ne peuvent exprimer l'affection que je vous porte, vous êtes mon bonheur, mon réconfort et ma source d'inspiration.
Puisse DIEU vous garder en bonne santé, et me permettre de vous voir grandir et réaliser les espoirs que je mets en vous.

A mes Sœurs Amina, Manel, Ibtissem et mes frères Nabih, Redha, Islem, Mounir

Vous avez toujours été là pour moi, vous m'avez toujours soutenu, je vous souhaite tout le bonheur du monde vous permettent de réaliser vos rêves.
Puisse DIEU nous garder souder et présents les uns pour les autres.

A mes Nièces Maram, Ilya, Miral, Raghad Et mes Neveux Iyad, Mehdi, Jade

Je prie DIEU qu'il vous comble de bonheur, réussite et bonne santé.
Que vous soyez la fierté de vos parents et de toute la famille.

A ma belle-famille

Hocine, Nora, Raouf, Randa et Akram

Je vous remercie pour tout le soutien exemplaire, les encouragements incessants et l'amour exceptionnel que vous me portez et j'espère que votre bénédiction m'accompagnera toujours.
Avec toute mon affection que Dieu vous protège.

En la mémoire de mes Grands-Parents

Je garde toujours en mon souvenir les nombreuses fois où vous m'expliquiez l'importance des études et que ça devait être le centre de mes intérêts.
Puisse DIEU vous accueillir dans son vaste paradis.

A mes Amis

Mes frères ; Sid-Ahmed, Tarik, Adel.

Quoi que je fasse ou je ne dise, je ne saurais point vous remercier comme il se doit. Vous avez toujours été présent pour moi, dans les meilleurs moments, comme dans les plus difficiles.

Je vous dédie ce modeste travail en guise d'estime.

Puisse DIEU vous garder, éclairer votre route et vous aider à réaliser à votre tour vos vœux les plus chers.

A mes Cousins

Imad et Walid

Je vous remercie de m'avoir aidé dans la réalisation et le bon déroulement de ce travail de thèse ; votre aide m'a été d'un précieux secours.

Puisse DIEU vous préserver et vous procurer tout le bonheur et la prospérité.

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

Je vous dédie ce travail modeste.....

Remerciements

A Madame le Professeur **Samia CHIKHI**

Vous nous avez fait le grand honneur de nous confier ce travail et d'accepter de le diriger.
Vous nous avez toujours réservé le meilleur accueil, avec une grande bienveillance. Vos encouragements inlassables, votre amabilité, votre disponibilité et votre gentillesse méritent toute notre admiration. Nous saisissons cette occasion pour vous exprimer notre profonde gratitude tout en vous témoignant notre respect.

A Monsieur Le Professeur **Moussa ACHIR**

Pour le grand honneur que vous nous faites en acceptant de juger ce travail de thèse.
Votre rigueur au travail nous a admirablement marquée.
Nous avons découvert en vous une personne d'une grande culture, d'une érudition remarquable et d'une profonde sagesse.
Ce fut un grand honneur et une fierté pour nous de vous avoir comme président de jury.
Veuillez trouver ici l'expression de notre respectueuse considération et notre profonde admiration pour toutes vos qualités scientifiques et humaines.

A Monsieur le Professeur **Mohamed-Samir LADJ**

Nous avons été particulièrement touchés par votre amabilité, par la bienveillance et la cordialité de votre accueil au sein de votre service.
Nous vous remercions d'avoir répondu à notre souhait de vous voir siéger parmi nos membres du jury. En acceptant d'évaluer notre travail, vous nous accordez un très grand honneur.
Veuillez accepter l'expression de nos considérations les plus distinguées.

A Monsieur le Professeur **Arezki TIBICHE**

C'est pour nous un très grand honneur que vous acceptiez de siéger parmi notre honorable jury. Votre illustre savoir en sciences épidémiologique, votre travail pointilleux et votre sens du détail, nous ont admirablement marqué.
Nous vous remercions pour tous les efforts, et toute la patience que vous avez déployée pour que ce travail soit élaboré.

A Monsieur le Professeur **Sid-Ahmed CHALAH**

C'est un immense honneur pour nous de vous avoir parmi notre honorable jury.
Vous êtes une personne de science, rigoureux et pointilleux, qui de plus, respecté de tous et une fierté pour notre faculté.
Je suis très touchée par votre disponibilité malgré vos multiples responsabilités.
Vos enseignements et conseils m'ont guidé tout au long de mon parcours. Je suis très fière d'avoir appris auprès de vous et j'espère avoir été à la hauteur de votre attente.
Veuillez trouver ici, l'expression de ma profonde gratitude.

TABLE DES MATIÈRES

Remerciements	
Tables des matières	
Liste des abréviations	
Liste des figures	
Liste des tableaux	
Liste des Annexes	

CHAPITRE I : PARTIE THÉORIQUE REVUE DE LA LITTÉRATURE

1.	Introduction/Problématique.....	1
	Revue de la littérature.....	3
1.	Historique.....	3
1.1.	Ère avant la chirurgie cardiovasculaire.....	3
1.2.	Ère de la chirurgie cardiovasculaire.....	4
2.	Evolution de la cardiologie pédiatrique en Algérie	5
3.	Épidémiologie	6
3.1.	Prévalence dans le monde.....	6
3.2.	Prévalence des cardiopathies congénitales par région.....	10
3.2.1.	En Asie.....	10
3.2.2.	En Europe.....	11
3.2.3.	Aux États-Unis.....	11
3.2.4.	Au Maghreb.....	11
4.	Classification	12
4.1.	Classification physiopathologique.....	12
4.1.1.	Cardiopathies congénitales avec augmentation du débit sanguin pulmonaire.....	13
4.1.2.	Cardiopathies congénitales avec diminution du débit sanguin pulmonaire.....	16
4.1.3.	Cardiopathies congénitales avec obstacle à l'éjection ventriculaire et sans communication septale.....	18
4.1.4.	Cardiopathies congénitales incompatibles avec la circulation sanguine postnatale.....	19
4.1.5.	Cardiopathies congénitales silencieuses jusqu'à l'âge adulte.....	22
4.2.	Classification anatomique et analyse segmentaire.....	24
4.2.1.	Étage viscero-atrial.....	24
4.2.2.	Étage auriculo-ventriculaire.....	24
4.2.3.	Étage ventriculo-artériel.....	25
4.2.4.	Anomalies associées.....	25
4.3.	Classification mécanistique.....	26
5.	Facteurs de risques.....	27
5.1.	Tabagisme Maternel.....	27
5.2.	Alcool.....	29
5.3.	Diabète Maternel.....	29
5.4.	Rôle des Virus sur le fœtus.....	31
5.5.	Médicaments et produits toxiques.....	31
5.6.	Obésité et surpoids.....	32
5.7.	Âge des parents.....	32
5.8.	Poids de naissance et âge gestationnel.....	33

5.9.	Facteurs génétiques.....	33
6.	Facteurs protecteurs.....	36
7.	Dépistage et diagnostic des cardiopathies congénitales.....	36
8.	Prise en charge.....	40
8.1.	Médicaments.....	40
8.2.	Cathétérisme.....	42
8.3.	Chirurgie.....	42
CHAPITRE II : ÉTUDE PRATIQUE.....		45
OBJECTIFS		
	Objectif principal.....	47
	Objectifs Secondaires.....	47
MATÉRIEL ET MÉTHODE.....		48
RÉSULTATS.....		54
1.	Description de la wilaya de Tizi-Ouzou.....	55
1.1.	Division administrative.....	55
1.2.	Couverture sanitaire de la wilaya de Tizi-Ouzou.....	57
1.3.	Description de la population de la wilaya de Tizi-Ouzou.....	59
1.3.1.	Répartition des enfants de 0-15 ans selon le sexe dans la wilaya de Tizi-Ouzou.....	59
1.3.2.	Répartition de la population par année d'âge et selon les communes (année 2021).....	59
2.	Analyse descriptive de la population étudiée.....	61
2.1.	Études des Prévalences.....	61
2.1.1.	Prévalence des cardiopathies congénitales dans la wilaya de Tizi-Ouzou.....	61
2.1.2.	Prévalence des Cardiopathies congénitales entre 2020 et 2021.....	61
2.1.3.	Prévalence des cardiopathies congénitales selon le sexe.....	62
2.1.4.	Prévalence des cardiopathies congénitales par tranche d'âge.....	62
2.1.5.	Prévalence des cardiopathies congénitales par commune.....	63
2.1.6.	Prévalence selon le type de la cardiopathie congénitale.....	64
2.2.	Profil socio-démographique des cas de cardiopathies congénitales.....	65
2.2.1.	Répartition des enfants porteurs de cardiopathies congénitales selon le sexe.....	65
2.2.2.	Répartition en fonction de l'âge au moment du diagnostic.....	65
2.2.3.	Répartition des cardiopathies congénitales selon les communes.....	66
2.2.4.	Répartition selon la Consanguinité.....	67
2.2.5.	Répartition selon l'âge gestationnel.....	67
2.2.6.	Répartition selon l'âge des parents.....	68
2.2.7.	Assurance sociale des parents.....	69
2.3.	Caractéristiques cliniques.....	70
2.3.1.	Poids de naissance.....	70
2.3.2.	Circonstances de découverte.....	70
2.3.3.	Répartition selon le symptôme révélateur.....	71
2.4.	Morbidity.....	72
2.4.1.	Répartition selon le type des cardiopathies congénitales.....	72
2.4.2.	Répartition par type de cardiopathies congénitales et par sexe.....	73
2.4.3.	Répartition selon la sévérité des cardiopathies congénitales.....	74
2.4.5.	Répartition selon la nature cyanogène/non cyanogène.....	74

2.4.6.	Répartition des cardiopathies à shunt gauche-droite.....	74
2.4.7.	Répartition des cardiopathies obstructives.....	74
2.4.8.	Répartition selon la présence d'une aberration chromosomique.....	75
2.4.9.	Répartition des aberrations chromosomiques par rapport aux types de cardiopathies congénitales.....	76
2.4.10	Âge des mères et présence d'une T21 chez leurs enfants porteurs de cardiopathies congénitales.....	77
2.5.	Prise en charge	78
2.5.1.	Répartition des cardiopathies opérées selon le type de la cardiopathie congénitale.....	79
2.6	Mortalité.....	80
2.6.1.	Taux de mortalité spécifique.....	81
2.6.2.	Taux de mortalité proportionnelle.....	85
2.6.3.	Taux de mortalité selon la nature de la cardiopathie congénitale.....	86
DISCUSSION.....		89
Prévalence.....		91
Circonstances de découverte des cardiopathies congénitales.....		97
La morbidité cardiaque congénitale.....		100
La mortalité par pathologie cardiaque congénitale.....		102
RECOMMANDATIONS.....		106
CONCLUSION.....		109
BIBLIOGRAPHIE.....		111
ANNEXES.....		121

LISTE DES ABREVIATIONS :

APSO :	Atrésie P ulmonaire à S eptum O uvert.
APSI :	Atrésie P ulmonaire à S eptum I ntact.
AT :	Atrésie T ricuspide.
B2 :	Deuxième B ruit cardiaque.
BAV :	B loc A uriculo V entriculaire.
BT :	B lalock T aussig.
CA :	C anal A rtériel.
CAV :	C anal A trio V entriculaire.
CC :	C ardiopathies C ongénitales.
CCC :	C ardiopathies C ongénitales C yanogènes.
CCT :	C ardiopathies C ono T roncales.
CIA :	C ommunication I nter A uriculaire.
CIV :	C ommunication I nter V entriculaire.
CMCI :	C linique M édico- C hirurgicale I nfantile.
COA :	C oarctation de l' A orte.
COG :	C ardiopathie O bstructive G auche.
DBK :	D râa B en- K hedda.
DCPP :	D érivation C avo P ulmonaire P artielle.
DCPT :	D érivation C avopulmonaire T otale.
D-G :	D roite G auche.
ECG :	É lectro C ardio G ramme.
EHS :	É tablissement H ospitalier S pécialisé.
EPH :	É tablissement P ublic H ospitalier.
EPSP :	É tablissement P ublic de S anté de P roximité.
FAP :	F enêtre A orto P ulmonaire.
FEVG :	F raction d' E jection du V entricule G auche.
FO :	F oramen O vale.

G-D :	G auche D roite.
HAD :	H ypertrophie A uriculaire D roite.
HCA :	H ôpital C entral de l'Armée.
HTA :	H yper T ension A rtérielle.
HTAP :	H ypertension A rtérielle P ulmonaire.
H.VG :	H ypoplasie du V entricule G auche
I.Arch :	Interruption de l' A rche aortique.
IAA :	Interruption de l' A rche A ortique.
IC :	I nsuffisance C ardiaque.
ICT :	I ndex C ardio T horacique.
IEC :	I nhibiteurs de l' E nzyme de C onversion.
IM :	I nsuffisance M itrale.
IP :	I nsuffisance P ulmonaire.
IRM :	I magerie par R ésonnance M agnétique.
IT :	I nsuffisance T ricuspidienne.
ITG :	Interruption T hérapeutique de G rossesse.
KT :	C athétérisme cardiaque.
LNI :	L arbâa N ath- I rathen.
MAPCA:	M ajor A orto P ulmonary C ollateral A rtery.
NO :	M onoxyde d'azote.
O2 :	O xygène.
OD :	O reillette D roite.
OG :	O reillette G auche.
OMS :	O rganisation M ondiale de la S anté.
PAP :	P ression A rtérielle P ulmonaire.
PCA :	P ersistance du C anal A rtériel.
PGE1 :	P rosta G landines.
RM :	R étrécissement M itral.
RP :	R étrécissement P ulmonaire.

RVPAT : **R**etour **V**eineux **P**ulmonaire **A**normal **T**otal.

RVPAP : **R**etour **V**eineux **P**ulmonaire **A**normal **P**artiel.

SAO : **S**ténose **A**ortique.

SC : **S**inus **C**oronaire.

SIA : **S**eptum **I**nter**A**uriculaire.

SIV : **S**eptum **I**nter**V**entriculaire.

SP : **S**ténose **P**ulmonaire.

SS : **S**ouffle **S**ystolique.

T4F : **T**étralogie de Fallot.

T21 : **T**risomie **21**.

T18 : **T**risomie **18**.

T13 : **T**risomie **13**.

TAC : **T**ronc **A**rtériel **C**ommun.

TAP : **T**ronc de l'**A**rtère **P**ulmonaire.

TGV : **T**ransposition des **G**ros **V**aisseaux.

TSV : **T**achycardie **S**upra**V**entriculaire.

TVI : **T**ronc **V**eineux **I**nnominé.

VAV : **V**alve **A**uriculo**V**entriculaire.

VCI : **V**eine **C**ave **I**nférieure.

VCS : **V**eine **C**ave **S**upérieure.

VD : **V**entricule **D**roit.

VDDI : **V**entricule **D**roit à **D**ouble **I**ssue.

VG : **V**entricule **G**auche.

VP : **V**eines **P**ulmonaires.

VU : **V**entricule **U**nique.

WPW: **W**olf **P**arkinson **W**hite.

Liste des Figures :

Figure 1:	Prévalence globale des cardiopathies congénitales de 1930 à 2010.....	7
Figure 2:	Prévalence des différents types de cardiopathies congénitales au fil du temps.....	8
Figure 3:	Modification de la prévalence de différents types de CC entre 1970 et 2017.....	9
Figure 4:	Prévalence globale des cardiopathies congénitales par continent de 1970-2010.....	10
Figure 5:	Différents types de CIA.....	13
Figure 6:	Canal atrioventriculaire (CAV) complet.....	13
Figure 7:	Schéma du septum interventriculaire vu à partir du ventricule droit siège de différentes variétés de communications interventriculaires (CIV).....	14
Figure 8 :	Classification de Van Praagh du Tronc artériel commun.....	14
Figure 9:	Aspect radiologique et microscopique d'une hypertension artérielle pulmonaire sur cardiopathies congénitales.....	15
Figure 10:	Coupe transversale sur un cœur avec tétralogie de Fallot.....	16
Figure 11:	Atrésie tricuspide avec vaisseaux normalement posés.....	17
Figure 12:	Atrésie tricuspide avec transposition des gros vaisseaux.....	17
Figure 13:	Coarctation de l'Aorte.....	19
Figure 14:	Rapporte de la membrane de cloisonnement avec le septum inter-auriculaire.....	21
Figure 15:	Bicuspidie aortique.....	22
Figure 16:	Les principaux types de trajet des coronaires.....	23
Figure 17:	Classification mécanistique d'après Clark.....	26
Figure 18:	Réponses moléculaires fœtales à l'hyperglycémie maternelle.....	30
Figure 19:	Prévalence de l'obésité et des malformations cardiaques congénitales dans l'État de Washington, entre 1992-2007.....	32
Figure 20:	Réseau de captation et de prise en charge d'enfants suspects d'avoir une CC.....	53
Figure 21:	Carte de la wilaya de Tizi-Ouzou et ses Dairas.....	55
Figure 22:	Prévalence des cardiopathies congénitales en 2020 et 2021.....	61
Figure 23:	Répartition des cardiopathies congénitales en fonction du sexe.....	65
Figure 24:	Prévalence en fonction de l'âge au moment du diagnostic et par intervalle d'âge.....	66
Figure 25:	Répartition des enfants porteurs de cardiopathies congénitales à travers les Dairas de la Wilaya de Tizi-Ouzou.....	66
Figure 26:	Fréquence des enfants porteurs de CC de parents consanguins.....	67
Figure 27:	Répartition des cardiopathies congénitales en fonction de l'âge du père.....	68
Figure 28:	Répartition des cardiopathies congénitales en fonction de l'assurance sociale.....	69
Figure 29:	Répartition des cardiopathies congénitales critiques.....	74
Figure 30:	Répartition des cardiopathies congénitales cyanogènes.....	74
Figure 31:	Répartition des cardiopathies congénitales à shunt gauche-droite.....	74
Figure 32:	Répartition des cardiopathies congénitales obstructives.....	74
Figure 33:	Fréquence par type d'aberrations chromosomiques.....	75

Figure 34: Répartition des cardiopathies congénitales et les T21 par rapport à l'âge maternel....	78
Figure 35: Répartition des cardiopathies congénitales opérées.....	78
Figure 36: Répartition selon l'évolution constatée.....	80
Figure 37: Taux de mortalité des enfants porteurs de CC selon le sexe.....	81
Figure 38: Taux (P.1000) des décès par cardiopathies congénitales par rapport à l'ensemble de la population de la wilaya de Tizi-Ouzou et par sexe.....	82
Figure 39: Taux de mortalité spécifique par sexe, d'enfants porteurs de cardiopathies congénitales.....	82
Figure 40: Taux de mortalité proportionnelle.....	85
Figure 41: Relation entre l'age paternel et le risque d'avoir une CC chez leurs enfants.....	96

Liste des Tableaux :

Tableau 1:	Prévalence des malformations cardiaques selon différents pays.....	11
Tableau 2:	Association entre tabagisme actif pendant la grossesse et survenue d'une anomalie congénitale selon la méta-analyse de Hachshaw et al.....	27
Tableau 3:	Prévalence des différents types de cardiopathies congénitales par rapport à l'importance du tabagisme maternel.(depuis un mois avant la grossesse jusqu'à la fin du premier trimestre).....	28
Tableau 4:	Ratio de prévalence entre, diabète maternel et cardiopathies congénitales entre (1999-2009) au Texas.....	30
Tableau 5:	Risque relatif de récurrence des cardiopathies congénitales selon les antécédents familiaux de CC, dans une cohorte de 1 763 591 naissances vivantes au Danemark, 1977–2005.....	34
Tableau 6:	Études des métabolomiques liés aux cardiopathies congénitales, menées chez des femmes enceintes.....	39
Tableau 7:	Médicaments en cardiologie pédiatrique.....	41
Tableau 8 :	Daïras de la wilaya de Tizi-Ouzou et les communes qui les composent.....	56
Tableau 9:	Nombre de pédiatres par communes.....	58
Tableau 10:	Répartition de la population infantile selon les communes de la wilaya de Tizi-Ouzou.....	60
Tableau 11:	Prévalence des CC dans une population de Garçons et Filles.	62
Tableau 12:	Prévalence des cardiopathies congénitales par tranche d'âge.....	62
Tableau 13:	Prévalence des cardiopathies congénitales par commune.	63
Tableau 14:	Prévalence selon le type de la cardiopathie.....	64
Tableau 15:	Age gestationnel des enfants porteurs de cardiopathies congénitales.....	67
Tableau 16:	Intervalle d'âge des pères d'enfants porteurs de cardiopathies congénitales.....	68
Tableau 17:	Intervalle d'âge des mères d'enfants porteurs de cardiopathies congénitales.....	69
Tableau 18:	Intervalle de poids de naissance d'enfants porteurs de cardiopathies congénitales.....	70
Tableau 19:	Circonstances de découverte des cardiopathies congénitales.....	70
Tableau 20:	Symptômes révélateurs des cardiopathies congénitales.....	71
Tableau 21:	Répartition selon le type de la cardiopathie congénitale.....	72
Tableau 22:	Sexe-Ratio par type de Cardiopathies congénitales.....	73
Tableau 23:	Cardiopathies congénitales associées aux aberrations chromosomiques.....	76
Tableau 24:	Age des mères ayant un enfant avec T21 et CC.....	77
Tableau 25:	Cardiopathies opérées selon le type de la cardiopathie congénitale.....	79
Tableau 26:	Taux de mortalité chez les enfants Opérés/Non Opérés.....	80
Tableau 27:	Taux de mortalité par type de cardiopathie congénitale.....	84
Tableau 28:	Taux de mortalité spécifique par âge au diagnostic.....	85
Tableau 29:	Taux de mortalité proportionnelle.....	85
Tableau 30:	Fréquence des décès dans les cardiopathies congénitales critiques.....	86

Tableau 31: Fréquence des décès dans les cardiopathies congénitales cyanogènes.....	86
Tableau 32: Fréquence des décès dans les cardiopathies congénitales à Shunt G-D.....	87
Tableau 33: Fréquence des décès dans les cardiopathies congénitales obstructives.....	87
Tableau 34: Fréquence des décès dans les cardiopathies congénitales conotruncales.....	88
Tableau 35: Prévalences des CC dans différentes études dans le monde.....	93
Tableau 36: Répartition selon le type de la cardiopathie congénitale.....	93
Tableau 37: Sexe-Ratio des enfants porteurs de CC selon différentes études.....	94
Tableau 38: Prévalence des cardiopathies congénitales par commune.....	95
Tableau 39: Taux de consanguinité dans différentes études en Algérie.....	96
Tableau 40: Fréquence des aberrations chromosomiques dans une population de CC selon différentes études.....	97
Tableau 41: Répartition des CC en fonction du type d'anomalie chromosomique.....	98
Tableau 42: Fréquence des cardiopathies congénitales les plus retrouvées dans une population d'enfants porteurs d'anomalie chromosomique.....	98
Tableau 43: Taux de prématurité chez les enfants porteurs de CC.....	99
Tableau 44: Fréquence des petits poids de naissance, chez les enfants porteurs de CC.....	99
Tableau 45: Répartition selon le type de la cardiopathie congénitale.....	100
Tableau 46: comparaison de différentes études sur le Sexe-Ratio selon le type des CC.....	101
Tableau 47: Taux de mortalité due aux cardiopathies congénitales.....	103

Liste des annexes :

- ANNEXE I : Fiche Technique.**
- ANNEXE II : Population de la wilaya de Tizi-Ouzou année 2021**
- ANNEXE III : Population de la wilaya de Tizi-Ouzou année 2022**
- ANNEXE IV : Population par année d'âge 2021.**
- ANNEXE V : Mortalité infantile au niveau de la wilaya de Tizi-Ouzou.**

1. Introduction :

Les cardiopathies congénitales (Congenital Heart Disease, CHD) sont définies comme étant des malformations du cœur et ou des vaisseaux, présentes à la naissance, en rapport avec une anomalie du développement.

On inclut aussi les malformations liées à la persistance anormale après la naissance de structures présentes normalement au cours de la vie fœtale (1).

Les cardiopathies congénitales représentent un problème majeur de santé publique mondiale (2).

Elles représentent la cause la plus fréquente des anomalies congénitales graves.

Selon EUROCAT (réseau européen de registres de données sur la population pour la surveillance épidémiologique des anomalies congénitales), 28% de toutes les anomalies congénitales majeures sont des malformations cardiaques (3).

Bien que la prévalence déclarée des cardiopathies congénitales varie considérablement d'une étude à l'autre, l'estimation de 8 pour 1000 naissances vivantes est généralement admise, à l'échelle mondiale (4).

Le diagnostic précoce est crucial car le retard d'identification de la maladie augmente la morbidité et la mortalité (5), ainsi, l'âge du diagnostic est supérieur à 3 jours dans 30 % des cas selon l'étude de Cora Peterson aux États unis et de 25 % selon C Wren en Angleterre (6, 7).

Par ailleurs, l'examen clinique seul, peut être limité, car opérateur dépendant, certains types de CC peuvent ne présenter aucun symptôme (Souffle, cyanose, une tachypnée ou une dyspnée) avant la sortie de la maternité (8).

Les malformations cardiaques congénitales (CC) sont fréquentes et souvent graves. Le pronostic spontané était souvent sombre dans le passé, du fait du manque de moyens de diagnostic et de prise en charge (9).

Il est ainsi important de disposer d'informations fiables sur la prévalence des CC, ce qui permettrait une meilleure compréhension des étiologies et donc une planification optimale des soins spécialisés.

Dans notre pays, peu d'études ont été réalisées sur ce sujet, on peut citer :

- L'étude faite par S.M. Ghomari, à l'EHS Mère Enfant de Tlemcen, retrouvait une prévalence de 2 % (10).
- L'étude du Pr Sari-Ahmed retrouvait une prévalence des CC de 0.41 % (étude concerne les enfants scolarisés entre 6 et 20 ans) (11).
- L'étude du Pr Medjroubi à Constantine, retrouvait une prévalence de 8% et concerne les profils épidémiologiques des cardiopathies congénitales opérées chez l'enfant (3 mois-14 ans) (12).
- Récemment l'étude de Dj.Chelirem, retrouve une prévalence 28.6 P.1000; concernant les CC chez les nouveau-nés hospitalisés à l'hôpital central de l'armée (Alger) (13).

Aujourd'hui, beaucoup d'enfants survivent à leur cardiopathie et atteignent l'âge adulte, sous réserve d'un diagnostic précoce et précis. On estime que la population d'adultes porteurs de cardiopathies congénitales atteint les 1.2 million en Europe et de plus d'un million aux États-Unis (14).

Dans notre pays, le développement de nouvelles techniques d'échographie cardiaque, des explorations hémodynamiques, et l'avènement de la chirurgie cardiovasculaire chez l'enfant permet à de nombreux enfants d'espérer à une vie « normale ».

Le dépistage anténatal et néonatal, sont d'un grand apport.

À la naissance l'auscultation cardiaque et la palpation des pouls, orientent grandement vers le diagnostic des CC, en plus l'utilisation en routine de l'oxymétrie de pouls, améliore le dépistage avec une spécificité de près de 100 % (15).

De nos jours, plus de 90 % de nourrissons porteurs de malformation cardiaque, peuvent survivre jusqu'à l'âge de 18 ans, même ceux atteints de formes complexes (16).

En Algérie les données sur la prévalence des cardiopathies congénitales, sont éparses (études sur des régions bien déterminées) et n'ont pas intéressé la wilaya de Tizi-Ouzou ; Il nous paraît opportun d'étudier la prévalence des cardiopathies congénitales chez les enfants âgés entre 0 à 15 ans, dans cette wilaya.

Revue de la littérature :

La cardiologie pédiatrique a connu une avancée majeure à partir des années soixante, grâce au début du cathétérisme et de la chirurgie cardiaque. Des nourrissons "bleus" devenaient "roses" et les nouveau-nés avec transposition des gros vaisseaux ont survécu pour la première fois dans l'histoire.

Dans les années 50, cette nouvelle spécialité a suscité un engouement particulier de la part de nombreux médecins et chercheurs. L'excellence dans les soins cardiaques pédiatriques a constamment progressé et s'est massivement répandue. La cardiologie pédiatrique est devenue une spécialité à part entière qui s'intéresse à la prise en charge des différentes pathologies cardiaques chez la population pédiatrique et plus tard chez la population adulte aussi.

Les malformations cardiaques congénitales sont beaucoup plus fréquentes que les cardiopathies acquises et sont souvent graves. Elles sont extrêmement diverses, allant de la simple anomalie bénigne permettant la croissance de l'enfant sans aucun problème, jusqu'à la malformation grave, incompatible avec la survie du nouveau-né.

Elles sont également de complexités diverses, rendant une évaluation obligatoire en milieu spécialisé.

Notre revue de la littérature, s'intéressera à l'évolution de la cardiologie pédiatrique dans le monde et en Algérie, de l'épidémiologie à travers le monde mais aussi de ses aspects cliniques et thérapeutiques.

1. Historique :

L'histoire de la cardiologie Pédiatrique pourrait être divisée en deux, l'ère précédant la chirurgie et l'ère de la chirurgie cardiovasculaire.

1.1. Ère d'avant la chirurgie cardiovasculaire :

Ce fut Thomas Beville Peacock, médecin qui exerçait dans les années 1800 au « St Thomas' Hospital » de Londres, considéré comme l'un des pionniers de la cardiologie congénitale, qui a rédigé en 1858 une importante monographie intitulée « Les Malformations du cœur humain » (17).

Peacock a combiné l'anatomie et l'embryologie pour classer les cardiopathies congénitales en 4 catégories : malpositions cardiaques, anomalies péricardiques, malformations cardiaques et irrégularités des vaisseaux primaires.

Maude Abbott, spécialiste des maladies cardiovasculaires congénitales anglo-québécoise, Première femme médecin de l'Université McGill. Elle a travaillé principalement dans les premières décennies des années 1900. Elle publie en 1936 « Atlas of congenital cardiac disease », où elle a étudié plus de 1000 cas et a élaboré un nouveau système de classification (18).

1.2. Ère de la chirurgie cardiovasculaire :

L'avènement de la chirurgie cardiovasculaire, a fait suite aux travaux de (19) :

- Dr Robert E. Gross, Chirurgien cardiovasculaire, Pionnier dans la chirurgie cardiaque infantile. En 1938, il effectue la première correction chirurgicale de l'une des cardiopathies congénitales les plus courantes chez les enfants « la Persistance du canal artériel ».

- Helen Brooke Taussig, médecin pédiatre et cardiologue américaine, a joué un rôle important et précurseur dans le traitement des malformations cardiaques. Elle a écrit le premier manuel complet consacré aux cardiopathies congénitales, « Congenital Malformations of the Heart ». En deux tomes, qui devient un ouvrage de référence dans son domaine.

- Alfred Blalock : chirurgien américain connu surtout pour son invention du shunt de Blalock-Taussig, une technique chirurgicale qu'il a mise au point en collaboration avec l'assistant chirurgical afro-américain Vivien Thomas et la cardiologue pédiatrique Helen Taussig.

- Clarence Crafoord : la même année, il réalise la première correction chirurgicale de la coarctation de l'aorte le 19 octobre 1944. De nos jours et malgré des modifications effectuées ; l'intervention porte toujours actuellement son nom.

- C. Walton Lillehei est connu pour être le père de la chirurgie à cœur ouvert. Lillehei a participé à la première réparation chirurgicale réussie du cœur le 2 septembre 1952.

- William Rashkind : connu pour la procédure de septostomie par ballonnet. Rashkind a introduit sa procédure de septostomie par ballonnet en 1966, ce fut le début de la prise en charge des cardiopathies congénitales par cathétérisme (20).

- Le 3 décembre 1967, Christian BARNARD applique à l'homme la transplantation cardiaque mise au point par Norman SHUMWAY chez le chien. Et dès les années 1980 les greffes cardiaques se développent chez l'enfant.

2. Évolution de la cardiologie pédiatrique en Algérie :

En Algérie, et depuis l'indépendance, les progrès en matière de prise en charge des cardiopathies congénitales n'ont cessé d'évoluer.

En remontant dans le temps, nous avons pu noter plusieurs périodes :

- Avant les années 80 Les enfants porteurs d'une cardiopathie congénitale étaient pris en charge entre les services de cardiologie adulte et de pédiatrie générale.

La majorité des enfants ne pouvaient être pris en charge en Algérie, et étaient transférés à l'étranger.

- A la mi- décennie 80, au vu du coût élevé à l'étranger des interventions sur les cardiopathies congénitales, (Pris en charge par la Caisse nationale des assurances sociales « CNAS »), et sous la tutelle du ministère du Travail et de la Sécurité sociale, la clinique médico-chirurgicale infantile (CMCI), située à Bou-Ismaïl (Wilaya de Tipaza), a commencé à prendre en charge les enfants porteurs de malformation cardiaque.

À son actif, en 2004, il y a eu 173 interventions de chirurgie cardiaque à cœur ouvert ; 117 interventions de chirurgie cardiaque à cœur fermé ; 139 cathétérismes interventionnels et 139 cathétérismes à but diagnostique.

Néanmoins, ses capacités restent limitées, avec une moyenne de 300 interventions/ ans.

- De ce fait, en 2006 : début de la prise en charge par la CNAS, des frais des interventions en chirurgie cardiaque dans le secteur privé.

Depuis, de nombreuses cliniques privées qui prennent en charge les enfants avec cardiopathies congénitales ont vu le jour.

- 2014 : Ouverture de l'EHS en cardiologie pédiatrique et chirurgie cardiaque « Yacef Omar » à Drâa Ben Khedaa, Tizi Ouzou.

3. ÉPIDÉMIOLOGIE :

La mesure de la fréquence d'une maladie dans une population permet de fournir des informations sur son ampleur, établir des hypothèses sur les causes des maladies et permettre aux autorités d'allouer les moyens et les budgets nécessaires pour répondre à la demande de soins (21, 22). Pour mesurer l'ampleur d'une maladie dans une population, il existe des méthodes en épidémiologie dont la structure répond à l'objectif (21, 23). Ce sont des études descriptives, instantanées ou pendant une période donnée (23). Les indicateurs qui expriment les résultats sont les taux de prévalence. Les études de prévalence de période sont réalisées dans une population. Les données du numérateur sont importantes à collecter d'une manière exhaustive pour permettre une meilleure estimation du taux de prévalence de période (23). Le circuit de collecte, les lieux de collectes et les équipes chargées de la collecte sont bien identifiées.

Le taux de prévalence comporte le numérateur et le dénominateur. Le numérateur correspond au nombre de patients ou de cas collectés pendant la période d'étude. La collecte doit être la plus exhaustive possible. Il faudra que le circuit de collecte de l'information atteigne tous les cas concernés par l'étude. Le dénominateur concerne la population à risque prise en considération. Les données du dénominateur sont extraites des recensements de la population.

3.1. Prévalence des cardiopathies congénitales dans le monde :

Les cardiopathies congénitales (CC) sont la cause la plus fréquente des malformations (toutes causes confondues) de la période néonatale, elles représentent un problème de santé majeur dans le monde. Elles constituent 28% de l'ensemble des malformations congénitales (3).

La prévalence varie considérablement d'une étude à l'autre à travers le monde. Une estimation moyenne de 8 pour 1 000 naissances vivantes est généralement admise (4).

Les cardiopathies congénitales, sont par définition présentes dès la naissance, et l'unité de mesure de leur prévalence est généralement, le nombres de cas par 1000 naissances vivantes (24).

Vu les progrès réalisés en cardiologie congénitale et le développement des techniques de la chirurgie cardiaque congénitale, le taux de survie des enfants atteints de malformations cardiaques s'est nettement amélioré. Ainsi plus de patients atteignent l'âge adulte, créant une toute nouvelle population d'adultes porteurs de cardiopathies congénitales GUCH (patients with grown-up congenital heart disease), avec une prévalence estimée à 4 pour 1000 (16).

Les patients atteints de CC ont souvent besoin de soins médicaux spécialisés à long terme et le coût lié aux soins de santé est élevé (25). Par conséquent, le

fardeau de la santé mondiale en matière de cardiopathie congénitale augmente rapidement.

Il est de ce fait important de mener des études épidémiologiques.

Nous rapportons les résultats d'une méta-analyse réalisée par D. Van der Linde et al, Cette revue systématique comprenait : 114 articles, avec une population d'étude totale de 24 091 867 naissances vivantes sur lesquelles : 164 396 étaient atteintes de cardiopathie congénitale (2). Cette enquête avait sélectionné les 8 types de cardiopathies les plus communément retrouvées. (CIV, CIA, PCA, SP, TF4, COA, TGV, SAo). Leur conclusion était que :

- La prévalence des cardiopathies congénitales n'a cessé d'augmenter depuis 1930 où elles étaient moins de 1/1000 pour atteindre plus de 9/1000 à partir de 2009 (**Figure1**).

- Pour une natalité annuelle mondiale d'environ 150 millions de naissances, ces auteurs ont estimé que le nombre de cardiopathies congénitales est de 1,35 million de naissances vivantes chaque année, ce qui représente un problème majeur de santé publique mondial.

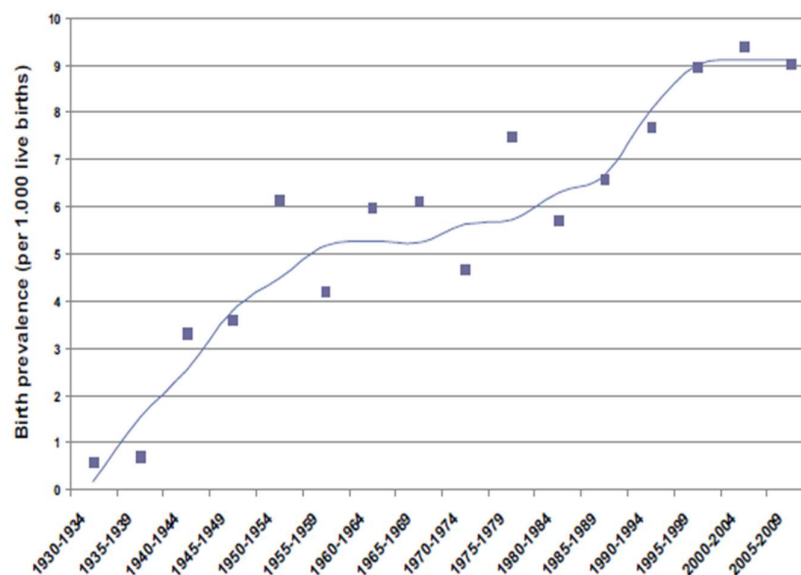


Figure 1 : Prévalence globale des cardiopathies congénitales de 1930 à 2010 (2).

Avant l'ère de l'échographie cardiaque, le diagnostic des cardiopathies congénitales dépendait des rapports d'autopsie, certificats de décès, examen physique, radiographies, cathétérisme cardiaque, et du compte rendu chirurgical, par conséquent, seulement les patients atteints de formes sévères ont pu être détectés.

Dans les années 1970, l'échocardiographie a été largement introduite dans la pratique clinique, ce qui a permis le diagnostic des patients asymptomatiques (26, 27).

Cette augmentation est plus nette dans les formes légères comme les CIA et CIV (**Figure :2**).

Il est vrai que l'augmentation de la prévalence des cardiopathies congénitales est dans une grande partie expliquée par le développement de nouvelles techniques de diagnostic néanmoins, elle pourrait être expliquée aussi par d'autres facteurs tels que : - La survie des prématurés, qui s'est améliorée au cours du siècle dernier (16).

- L'âge maternel avancé augmente le risque d'avoir des enfants avec syndrome de Down et autres syndromes malformatifs pouvant s'accompagner de CC (28, 29).

- Les adultes porteurs de cardiopathies congénitales (GUCH) sont de plus en plus nombreux et leurs enfants ont plus de risque d'avoir des malformations cardiaques (30).

- Le développement socio-économique et le changement des habitudes et mœurs pourraient jouer un rôle aussi : augmentation de la prévalence du diabète et du tabagisme, utilisation de certains médicaments et drogues, exposition aux radiations ionisantes, pesticides (30).

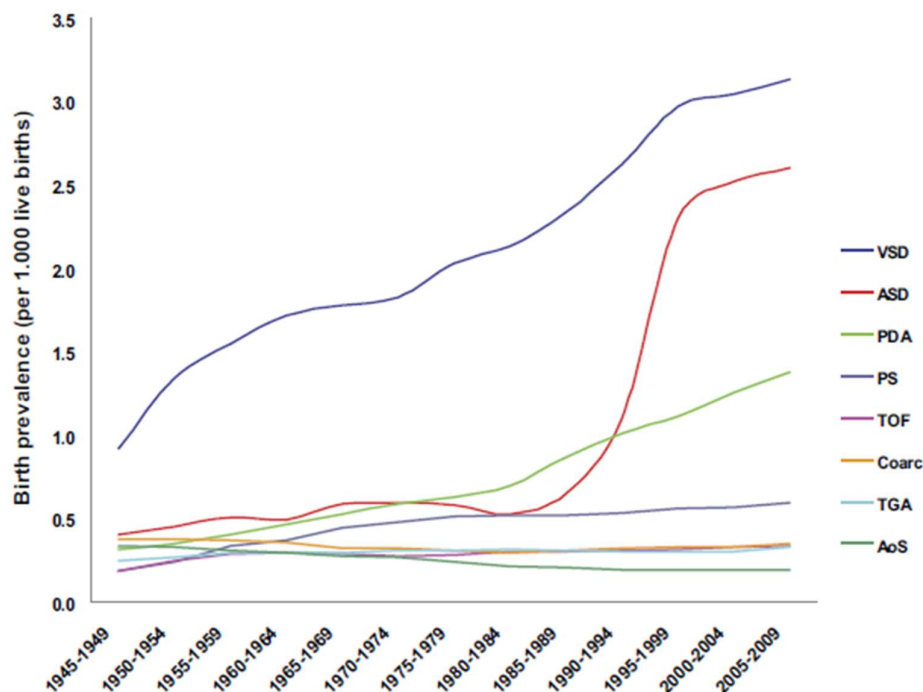
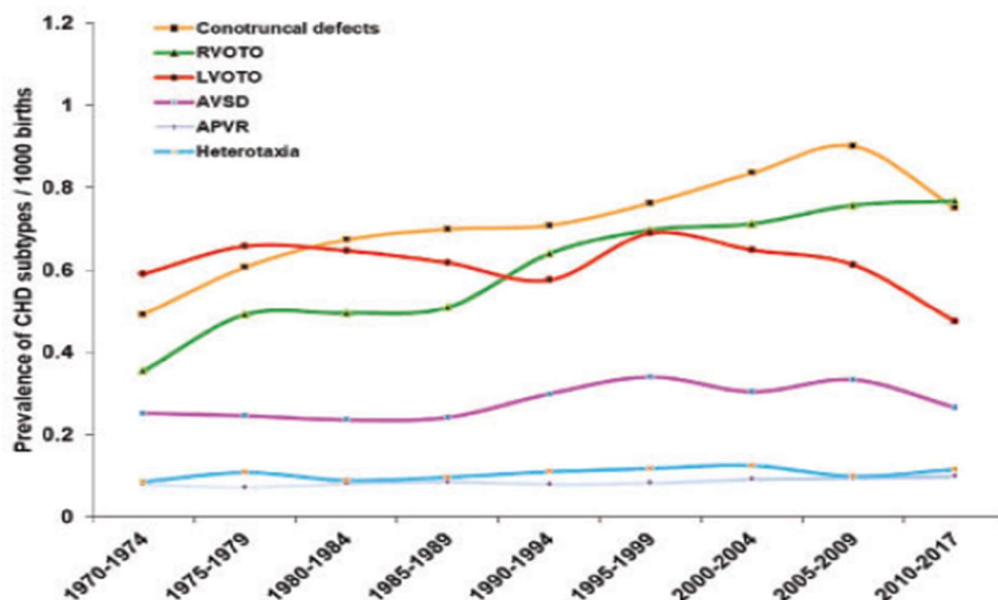


Figure 2 : Prévalence des différents types de cardiopathies congénitales au fil du temps (2).

De même, une diminution de la prévalence de certaines cardiopathies sévères tel que les obstacles à l'éjection du ventricule gauche englobant surtout **les hypoplasies du VG** a été constatée par différentes études. Ceci est lié à l'avènement du dépistage anténatal (**Figure 3**) (27, 31).



RVOT: Obstacle à la voie d'éjection du VD, LVOT: obstacle à la voie d'éjection du VG, AVSC: Canal atrio-ventriculaire, APVR: anomalie du retour veineux pulmonaire.

Figure 3 : Modification de la prévalence de différents types de cardiopathies congénitales entre 1970 et 2017(2).

La prévalence des cardiopathies congénitales varie considérablement d'un pays à un autre, et d'un continent à un autre (2) (**Figure 4**).

- L'Asie enregistre le taux le plus élevé des CC : 9,3 pour 1000 naissances vivantes. Cette variation peut en partie être attribuée à des taux de consanguinité élevés dans certains pays d'Asie (ex : Iran et Inde) (32, 33).

La fréquence des malformations cardiaques chez les enfants dont les parents sont consanguins, s'est avérée considérablement plus élevée, que chez les non-consanguins (32). Il faut tenir compte aussi du développement socio-économique rapide et la disponibilité du système de santé dans certains pays d'Asie, qui pourraient aussi jouer un rôle (34).

- L'Europe a le deuxième taux le plus élevé des CC 8.2 pour 1000 naissances vivantes.

- L'Amérique du Nord a un taux de 6.2 pour 1000 naissances vivantes.

- L'Afrique a une prévalence de 1.9 P1000 naissances vivantes, nettement inférieure à celle des autres régions du monde. Cela pourrait être dû à des facteurs environnementaux et génétiques mais surtout au manque de données

épidémiologiques et à l'accès insuffisant aux ressources de soins de santé, conduisant à un faible taux de dépistage.

La différence de prévalence entre l'Europe et l'Amérique : 8,2 contre 6,9 pour 1000 naissances vivantes était inattendue, du fait que, les populations étudiées et les études étaient tout à fait comparables. Elle pourrait être attribuée à l'origine ethnique, car en Amérique du Nord il existe une population relativement plus importante d'Afro-américains, et comme décrit précédemment, les CC sont moins fréquentes dans cette population (35), ceci reste une hypothèse.

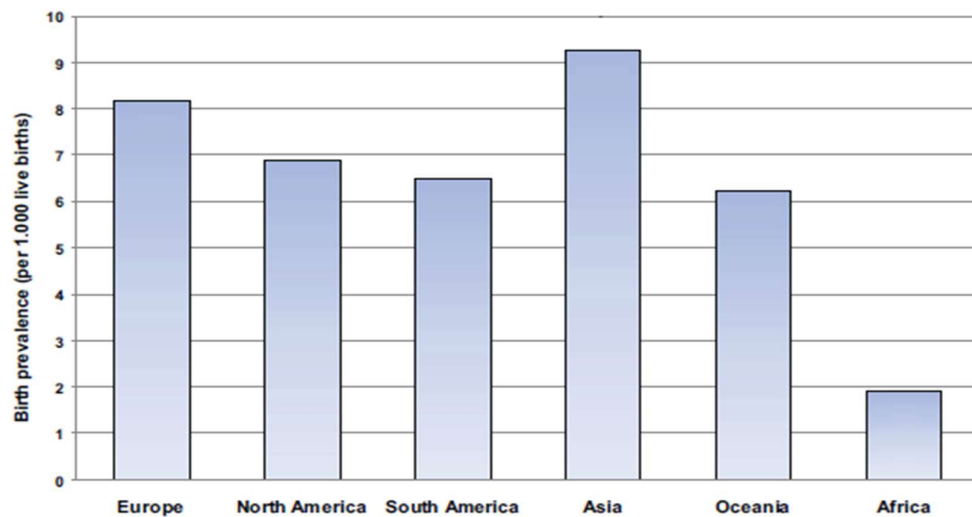


Figure 4 : Prévalence globale des cardiopathies congénitales par continent entre 1970 et 2010(2).

3.2. Prévalence des cardiopathies congénitales par région :

3.2.1. En Asie :

En République Populaire de Chine, Qu et al (36) rapportent une incidence des cardiopathies congénitales de 11,1 P.1000.

En Palestine l'étude de Mahmoud Zaqout retrouve une incidence de 10 P.1000. En 2010 (37).

A Taiwan, Yeh SJ, retrouve une prévalence de 9.18P.1000 enfants (0- 18ans) (38).

3.2.2. En Europe :

Le **Tableau 1** indique les prévalences des différents registres européens, la prévalence moyenne étant de 6.02 par 1000 (39).

Tableau 1 : Prévalence des malformations cardiaques selon différentes régions (P.1000) (39).		
	1989–2003	2002–2003
ISMAC – Italie	5,92	10,89
Paris – France	7,61	8,56
Saxony-Anhalt – Allemagne	7,86	10,12
Pologne	8,34	9,53
Hainaut – Belgique	8,48	7,60
Mainz – Allemagne	8,98	13,54
Norcas – UK	10,01	10,62
Auvergne – France	11,04	11,05
Caris Wales – UK	11,78	11,03
Malte	12,16	12,65
Vaud, Suisse	12,45	12,65
Prévalence totale (35 registres)	6,02	6,09

3.2.3. Aux États-Unis d'Amérique :

La prévalence des cardiopathies congénitales est de 10,8 P.1000 (40).

3.2.4. Au Maghreb :

- En Tunisie, D.Abid et al rapportent une prévalence de **6,8** P.1000 (41).
- Au Maroc, les cardiopathies congénitales représentent **7,8** P.1000 de l'ensemble des enfants hospitalisés sur une période de 4 ans à l'hôpital de Rabat (42).
- En Algérie :
 - M.Sari-Ahmed retrouve en 1991 une prévalence de **4.1** P.1000 (étude concerne les enfants scolarisés âgés de 6 à 20 ans) (11).
 - S.M. Ghomari, à l'E.H.S. Mère Enfant de Tlemcen, retrouve une prévalence de **20** P.1000 entre 2005-2009, cette étude a inclus les nouveaux nés hospitalisés en unité de néonatalogie (10).
 - M.Medjroubi à Constantine, retrouve une prévalence de **80** P1000, et concerne les profils épidémiologiques des cardiopathies congénitales opérées chez l'enfant au CHU de Constantine entre 1983 et 2004 (12).
 - L'étude de Dj Chelirem, retrouve entre 2016 et 2019 au sein de la maternité de l'Hôpital Central de l'Armée d'Alger, une prévalence de **28.6** P.1000 naissances vivantes (13).

4. Classification des cardiopathies congénitales :

La prévalence des malformations cardiaques, diffère aussi en fonction du type ; en effet plusieurs types de cardiopathies congénitales sont à distinguer et à classer selon leurs caractéristiques physiologiques, anatomiques ou autres en plusieurs groupes.

Il est ainsi important de connaître la classification des cardiopathies congénitales.

Les cardiopathies congénitales consistent en des défauts de l'architecture cardiaque qui interfèrent avec le drainage veineux, le cloisonnement des segments cardiaques et leurs séquences et le fonctionnement régulier des appareils valvulaires.

Dans le cœur normal, les segments sont disposés de manière à permettre au sang veineux désoxygéné d'aller aux poumons par l'artère pulmonaire et au sang veineux oxygéné d'aller aux organes systémiques par l'aorte sans se mélanger.

Petites et grandes circulations se succèdent, sans communication entre elles.

Plusieurs classifications ont été proposées pour distinguer les cardiopathies congénitales :

- Embryologiques
- Anatomiques.
- Mécanistiques.
- Génétiques.
- Physiologiques.

4.1. Classification physiopathologique :

Une classification physiopathologique basée sur la conséquence clinique des défauts structurels sur la physiologie de la circulation sanguine. Divise les anomalies cardiaques en (43, 44) :

- Cardiopathies congénitales avec augmentation du débit sanguin pulmonaire (défauts septaux sans obstruction pulmonaire et avec **shunt gauche-droite**).

- Cardiopathies congénitales avec diminution du débit pulmonaire (défauts septaux avec obstruction pulmonaire et avec shunt **droite-gauche**).

- Cardiopathies congénitales avec obstacle à la progression du sang et sans défaut septal (pas de shunt).

- Cardiopathies congénitales si graves qu'elles sont incompatibles avec la circulation sanguine postnatale.

- Cardiopathies congénitales silencieuse jusqu'à l'âge adulte.

4.1.1. Cardiopathies congénitales avec augmentation du débit sanguin pulmonaire :

La présence d'une communication entre le côté gauche et le côté droit du cœur aura comme conséquence un shunt gauche-droite dans la circulation postnatale en raison du gradient de pression entre la grande circulation et la petite circulation. Le shunt peut se produire aux sites suivants :

- a. Pôle veineux : C'est le cas du retour veineux pulmonaire anormal partiel tel que dans le « syndrome du cimenterre », avec plus fréquemment, la veine pulmonaire droite se drainant dans la veine cave inférieure.
- b. Septum auriculaire : La communication entre les deux oreillettes dans le septum auriculaire est généralement située au niveau de la fosse ovale "CIA ostium secundum" ou juste au-dessus de l'orifices auriculo-ventriculaire (CIA « ostium primum ») dans le cadre du canal AV partiel (45).
Les « CIA » impliquant la veines caves supérieure et inférieure ou le sinus coronaire sont rares (Figure 5).

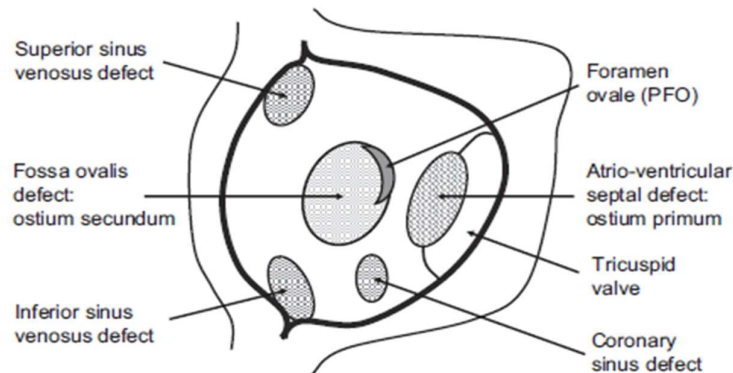


Figure 5 : Différents types de CIA (45).

- c. Jonction Atrio-ventriculaire : C'est le cas d'un CAV complet où une seule valve AV et un orifice commun existent (46).
Les communications inter-auriculaires et inter-ventriculaires sont justes au-dessus et en dessous de la valve AV commune (Figure 6).

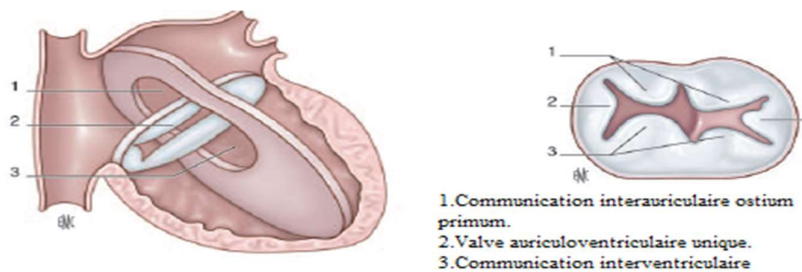


Figure 6 : Canal atrioventriculaire (CAV) complet (46).

d. Septum ventriculaire Les défauts septaux ventriculaires (CIV) créent une communication interventriculaire au niveau ou bien autour du septum membraneux (CIV péri-membranaire) ou dans la partie musculaire d'entrée ou de sortie apicale de la musculature du septum ventriculaire (CIV musculaire). Une CIV particulière est celle située dans l'infundibulum distal, juste sous les valves semi-lunaires (subarterial CIV), et peut ou non être étendu au septum membraneux (**Figure 7**) (47).

e. Septation aorto-pulmonaire :

- La persistance du truncus artériosus (**Figure 8**) ; dans lequel les racines des grandes artères sont « en commun » (tronc artériel commun).

Il existe une seule valve semi-lunaire commune (valve tronculaire) avec une grande communication au-dessous (CIV Conotroncale) et au-dessus de la valve. Du tronc artériel commun naissent à la fois la circulation artérielle systémique (y compris coronarienne) et la circulation artérielle pulmonaire (48).

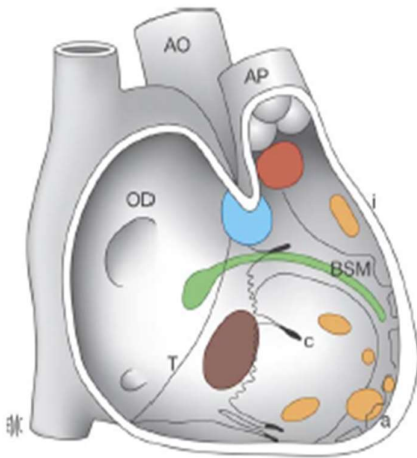


Figure 7 Schéma du septum interventriculaire vu à partir du ventricule droit avec le siège des différentes variétés de communication interventriculaire (CIV). En rouge : CIV juxta-artérielle. En bleu : CIV péri-membranaire. En marron : CIV d'admission. En orange : CIV musculaires infundibulaires (i), trabéculées centrales (c) et apicales (a). En vert : nœud auriculo-ventriculaire et faisceau de His. AO : aorte ascendante ; AP : artère pulmonaire ; BSM : bandelette septomarginale ; OD : oreillette droite ; T : valve tricuspide.

Figure 7 : Schéma du septum interventriculaire (47)

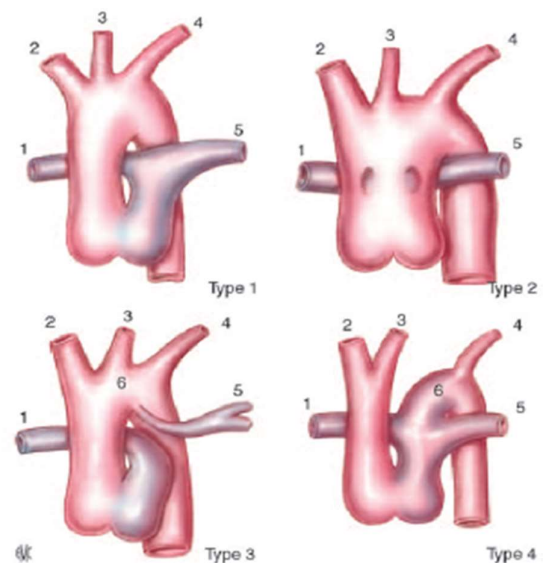


Figure 8 Classification de Van Praagh. 1. Artère pulmonaire droite ; 2. tronc artériel brachio-céphalique ; 3. artère carotide gauche ; 4. artère sous-clavière gauche ; 5. artère pulmonaire gauche ; 6. canal artériel.

Figure 8 : Classification de Van Praagh du TAC (48).

- Une communication isolée particulière entre l'aorte et le tronc pulmonaire peut être observée juste au-dessus des deux appareils valvulaires semi-lunaires discrets (fenêtre aorto-pulmonaire).

Elle peut être associée à un CIV Conotroncale et à des lésions obstructives de la crosse aortique.

- La persistance du canal artériel est une communication à la partie distale du pôle artériel, entre la bifurcation du tronc pulmonaire et l'isthme de la crosse aortique, après l'origine de l'artère sous-clavière gauche. Il correspond à un canal artériel fœtal perméable.

Complication redoutée lors d'une cardiopathie congénitale avec augmentation du débit sanguin pulmonaire (syndrome d'Eisenmenger) :

L'augmentation du débit sanguin pulmonaire (due au shunt gauche-droite) entraîne avec le temps des lésions au niveau des petites artères et artéioles pulmonaires avec proliférations obstructives de l'intima, artérite et nécrose de la paroi artérielle, dilatation anévrysmale et lésions plexiformes de type gloméroïde. Ces lésions obstructives (maladie vasculaire pulmonaire) augmentent la résistance pulmonaire au point de diminuer, voire d'inverser le shunt gauche-droite antérieur en shunt droite-gauche, transformant la malformation cardiaque congénitale en une maladie cyanogène (syndrome d'Eisenmenger).

Une telle réaction du système vasculaire pulmonaire peut survenir très tôt, même dans la petite enfance (**Figure. 9 A et B**). C'est la raison pour laquelle ces défauts doivent être fermés dans un délai de 1 à 2 ans afin de prévenir l'apparition de lésions irréversibles pouvant compromettre la réparation chirurgicale (43).

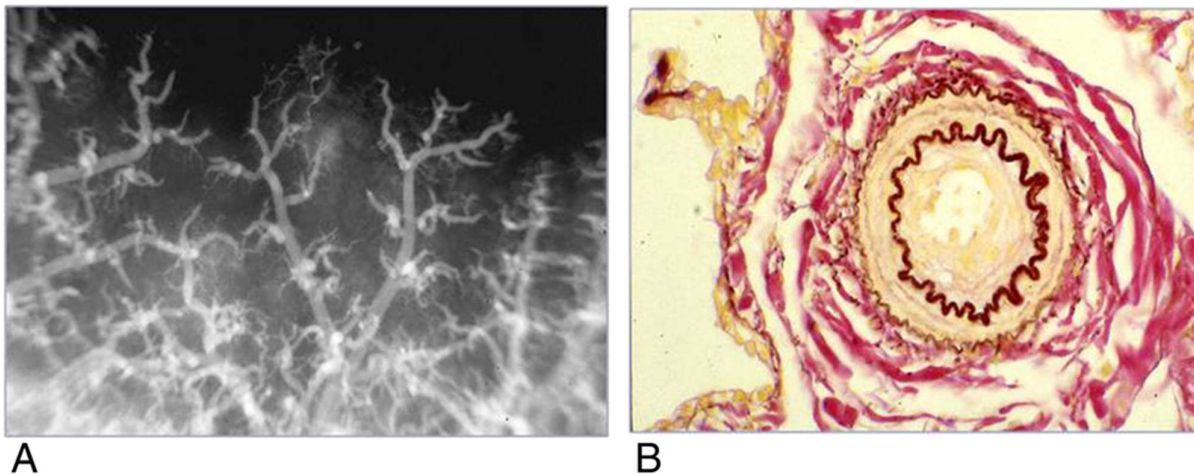


Figure. (9) Aspect radiologique et microscopique d'une hypertension artérielle pulmonaire sur cardiopathies congénitales
(A) Maladie vasculaire pulmonaire chez un nourrisson de 8 mois atteint d'un CAV complet et du syndrome de Down. Injection post-mortem de produit de contraste dans les artères pulmonaires : à noter l'aspect typique « arbre d'hiver » de la circulation artérielle distale.
(B) Histologie du poumon du même patient montrant une sous-occlusion de la lumière d'une petite artère due à une fibrose intimale concentrique (43).

4.1.2. Cardiopathies congénitales avec diminution du débit sanguin pulmonaire (ou à Shunt Droite-gauche ou Cyanogène) :

Lorsqu'un défaut septal coexiste avec un important obstacle au débit sanguin pulmonaire, un état physiopathologique avec shunt droite-gauche (expliquant la cyanose congénitale) se développe, puisqu'une partie du sang désoxygéné du côté droit du cœur est transmis à la circulation systémique :

a. Sténose valvulaire pulmonaire avec CIA : L'obstacle se situe au niveau de la valve pulmonaire, par dysplasie valvulaire. L'élévation de la pression dans l'oreillette droite maintient ouvert et agrandit progressivement le foramen ovale pour créer une communication inter-auriculaire avec un shunt droite-gauche.

b. Sténose pulmonaire avec CIV (tétralogie de Fallot) (49) : Un mauvais développement embryonnaire de la région conotruncale détermine une septation anormale de la voie d'éjection ventriculaire aux dépens de l'infundibulum pulmonaire (49).

En fait, il s'agit fondamentalement d'une seule anomalie anatomique, à savoir le déplacement en avant et à droite du septum infundibulaire, ce qui entraîne une partition inégale des voies de chasse droite et gauche. Il en résulte un rétrécissement de la voie pulmonaire, une communication interventriculaire par mal-alignement et le chevauchement de l'orifice aortique (**Figure 10**).

De plus, la valve pulmonaire peut apparaître sténosée et elle est fréquemment bicuspide. Le shunt droite-gauche à travers la CIV, avec un flux sanguin partiellement acheminé du ventricule droit vers l'aorte, explique la dextroposition de l'aorte, son chevauchement à travers le septum ventriculaire et son origine biventriculaire, ainsi qu'une hypertrophie ventriculaire droite.

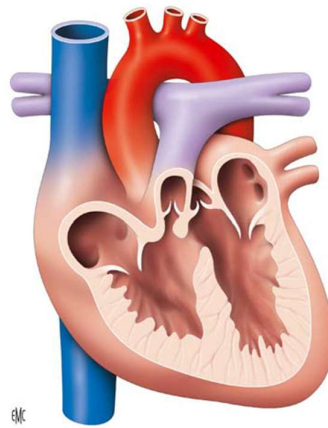


Figure 10 : Coupe transversale sur un cœur avec tétralogie de Fallot (49).

Le complexe (tétralogie de Fallot) peut se présenter fréquemment avec des lésions associées : crosse aortique droite, CAV et artères coronaires anormales. Ces défauts ne modifient cependant pas la physiopathologie de base.

- Parfois L'obstacle au débit sanguin pulmonaire peut être si grave, au point de créer une atrésie pulmonaire (tétralogie de Fallot avec atrésie pulmonaire ou APSO).

La provenance du flux sanguin pulmonaire dans ce contexte peut être un canal artériel perméable ou, sinon, des artères collatérales systémiques provenant de l'aorte thoracique descendante MAPCA. Ces artères sont fonctionnelles (non nutritives comme les artères bronchiques) et peuvent créer paradoxalement une augmentation du flux sanguin pulmonaire par shunt gauche-droite, à risque de maladie vasculaire pulmonaire obstructive.

c. Atrésie tricuspidale : L'orifice AV droit est atrétique et le retour veineux systémique est dérivé de l'oreillette droite, à travers le foramen ovale perméable, dans l'oreillette gauche et le ventricule gauche, d'où il est éjecté en grande partie dans l'aorte et dans une petite partie atteignant l'artère pulmonaire par une CIV restrictive (dans le cadre de la concordance AV) (50).

Le shunt droite-gauche au niveau auriculaire, associé à une sténose pulmonaire, crée les conditions pour le développement d'une cardiopathie cyanogène. (**Figure 11-12**)

La diminution du débit sanguin pulmonaire est la condition préalable pour une anastomose auriculo-pulmonaire ou cavo-pulmonaire lors d'une intervention de Fontan. Dans l'atrésie tricuspidale, il y a une augmentation du débit sanguin pulmonaire de sorte que l'artère pulmonaire doit être cerclée, en vue d'une intervention de Fontan, afin d'éviter l'apparition d'HTAP.

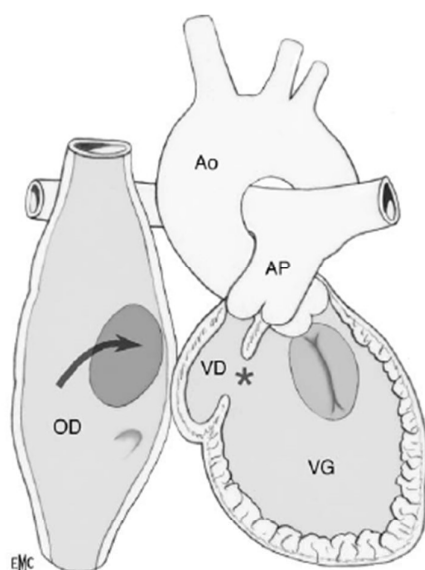


Figure 11 Atrésie tricuspidale avec vaisseaux normalement posés. Le sang de l'oreillette droite passe dans l'oreillette gauche par la communication interauriculaire. Le débit pulmonaire est diminué par la communication interventriculaire (*) qui est restrictive.

Ao : aorte ; AP : artère pulmonaire ; OD : oreillette droite ; VD : ventricule droit ; VG : ventricule gauche.

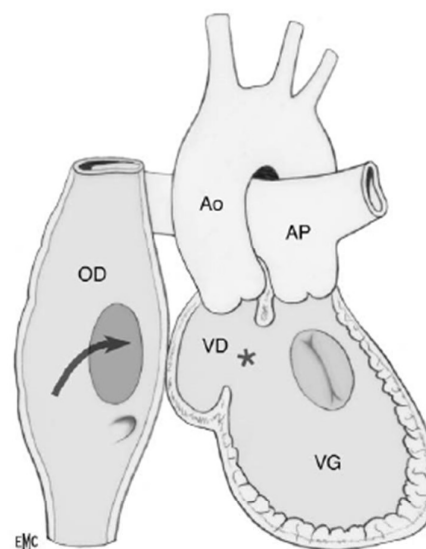


Figure 12 Atrésie tricuspidale avec transposition des gros vaisseaux. L'aorte est au-dessus du ventricule droit et l'artère pulmonaire au-dessus du ventricule gauche. L'artère pulmonaire est dilatée. La communication interventriculaire (*) n'est pas restrictive, mais le devient avec le temps.

Ao : aorte ; AP : artère pulmonaire ; OD : oreillette droite ; VD : ventricule droit ; VG : ventricule gauche.

Figure 11-12 : Référence (50)

d. La maladie d'Ebstein : définie par un déplacement du feuillet septal vers l'apex et donc une insertion basse par rapport à l'anneau auriculoventriculaire. L'ensemble de la valve est mal formé à des degrés variables. Plusieurs facteurs sont à considérer : l'insuffisance tricuspidale (associée ou non à une sténose) plus ou moins importante, la chambre intermédiaire qui constitue un obstacle hémodynamique à l'admission, le plus souvent par hypo- ou akinésie. La contractilité du VD est diminuée dans les formes anatomiques graves ou très évoluées.

Tous ces facteurs ont pour conséquences une diminution du débit pulmonaire, et une augmentation de la surcharge volumétrique du VD et de l'oreillette droite.

Il en résulte une dilatation importante de l'oreillette droite, et un shunt droite-gauche par la communication interauriculaire (CIA), ce qui est fréquent. La précharge du ventricule gauche (VG) et le débit cardiaque sont donc diminués (51).

e. Ventricule unique (à double entrée) avec sténose pulmonaire : les deux oreillettes se drainent dans la même cavité ventriculaire (ventricule à double entrée), ainsi, un mélange de sang oxygéné et désoxygéné se produit dans une seule cavité ventriculaire. De plus, si une sténose pulmonaire est associée, l'apparition d'un shunt supplémentaire droite-gauche explique la cyanose modérée à sévère observée chez ces patients.

La combinaison d'anomalies (ventricule à double entrée avec sténose pulmonaire) est favorable à une intervention de Fontan, étant donné que la circulation artérielle pulmonaire est protégée par la sténose pulmonaire.

Il existe des cas de ventricule à double entrée sans sténose pulmonaire et augmentation du débit sanguin pulmonaire qui nécessitent un cerclage pulmonaire précoce en vue d'une intervention de Fontan pour prévenir l'augmentation des résistances vasculaires pulmonaires.

4.1.3. Cardiopathies congénitales avec obstacle à l'éjection ventriculaire et sans communication septale (pas de shunt) :

L'obstacle à l'éjection du ventricule gauche ou droit, n'est pas associé à une communication septale en amont. Ainsi, il n'y a pas de shunt (ni shunt droite-gauche, ni shunt gauche-droite).

Ce qui entraîne un problème majeur, qui est la surcharge ventriculaire avec hypertrophie myocardique concentrique du ventricule gauche ou droit ; on distingue :

a. Sténose pulmonaire : elle peut être sous-valvulaire, généralement due à des bandes musculaires septopariétales proéminentes ; valvulaire, avec une valve en forme de dôme ou des cuspidés dysplasiques épaissies ; ou supra-valvulaire, dans le cadre du syndrome de Williams et Beuren ou de troubles génétiques similaires.

b. Rétrécissement aortique : Il peut être sous-valvulaire, généralement avec un diaphragme discret ou une forme semblable à un tunnel ; valvulaire (valve unicuspidée, bicuspidée ou tricuspide avec cuspidés dysplasiques) ; ou supra-valvulaire (diaphragme discret, sablier ou aorte ascendante hypoplasique). Cette dernière condition est généralement une maladie génétique due à une délétion du gène de l'élastine, avec ou sans syndrome de Williams et Beuren.

c. Coarctation de l'aorte : C'est la coarctation dite « de type adulte ou post-ductale », qui peut devenir symptomatique à l'adolescence voire à l'âge adulte.

Elle consiste le plus souvent en un rétrécissement localisé situé au niveau de l'isthme aortique, région délimitée par l'origine de l'artère sous-clavière gauche d'une part et l'insertion du ligament artériel d'autre part (52).

Une circulation collatérale de l'aorte existe, avant et après la coarctation, elle est assurée principalement par les artères mammaires et intercostales internes (Figure :13).

Les complications possibles d'une coarctation non réparée sont : Céphalées, l'hypertension artérielle systémique avec hypertrophie ventriculaire gauche, l'athérosclérose coronarienne, la dissection aortique et l'accident vasculaire cérébral.

Près de 40 à 50 % des cas montrent une association avec une valve aortique bicuspide.

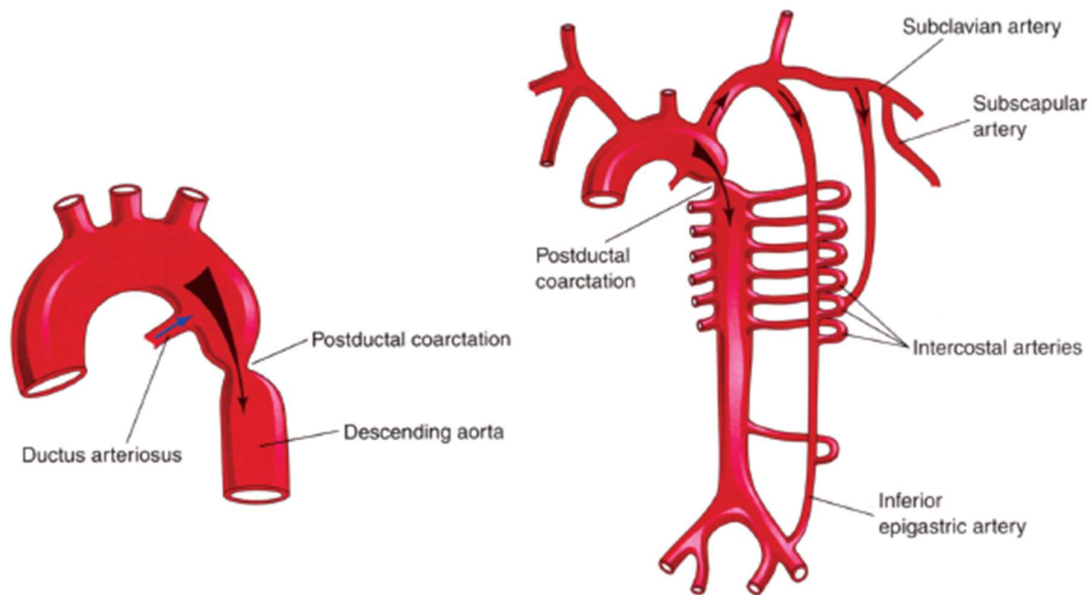


Figure 13 : Coarctation de l'aorte (52).

4.1.4. Cardiopathies congénitales incompatibles avec la circulation sanguine postnatale :

Les formes très sévères de Cardiopathies congénitales, telles que la transposition complète des gros vaisseaux, le retour veineux pulmonaire anormal total, l'atrésie aortique ou pulmonaire, et l'interruption/atrésie de la crosse aortique, sont parfaitement compatibles avec la circulation fœtale.

Ce fait s'explique par la particularité de la circulation sanguine chez le fœtus, où les poumons ne fonctionnent pas et le placenta joue des fonctions respiratoires, rénales et intestinales.

La circulation pulmonaire est presque entièrement contournée, grâce au shunt interauriculaire par le foramen ovale et au shunt pulmono-aortique par le canal artériel.

Dans cette situation, émergence de l'Aorte et l'Artère pulmonaire, que ça soit du ventricule gauche, ou du ventricule droit, n'affecte pas la croissance fœtale.

Le sang de la veine ombilicale, qui est plein d'oxygène et de nourriture, contourne la circulation hépatique via le canal veineux d'Arantius, qui rejoint directement la veine cave inférieure supra-hépatique.

A la naissance, avec l'activation de la fonction ventilatoire pulmonaire et de la circulation artérielle pulmonaire, on observe une augmentation du retour veineux pulmonaire avec restriction du foramen ovale, ainsi que la fermeture du canal artériel et du canal veineux. La circulation sanguine change soudainement, précipitant ainsi des conditions instables en cas de CC particulière :

a. Cardiopathies congénitales ductodépendantes (atrésie pulmonaire, atrésie aortique et mitrale et l'interruption de l'arche aortique).

- Dans l'atrésie pulmonaire (avec ou sans CIV), le débit pulmonaire est assuré par le canal artériel. Peu après la naissance, la fermeture du canal interrompt l'apport artériel pulmonaire, compromettant la fonction respiratoire pulmonaire.

- Dans l'atrésie aortique ou mitrale (ou sténose sévère), la circulation systémique dépend de la perméabilité du canal artériel, qui représente le seul moyen pour que le sang atteigne la circulation artérielle systémique. Sa fermeture à la naissance interrompt la seule source de sang pour le cerveau et tous les autres organes systémiques vitaux.

En plus, le retour veineux pulmonaire massif qui en découle, entraîne une surcharge pulmonaire et de l'oreillette gauche.

- Dans les obstacles aortiques, les coarctations sévères de l'aorte (type nourrisson) et les interruptions/atrésies de l'aorte, qui sont généralement associées à des CIV, l'aorte descendante est perfusée pendant la vie fœtale par le canal artériel. Sa fermeture à la naissance est dramatique pour les organes sous-diaphragmatiques.

Dans toutes ces conditions, la vie extra-utérine dépend du canal artériel et le traitement par prostaglandine est obligatoire pour maintenir la perméabilité canalaire jusqu'à ce que des procédures palliatives chirurgicales ou interventionnelles soient effectuées.

b. Circulations systémique et pulmonaire parallèles (transposition des gros vaisseaux) :

Dans la transposition des gros vaisseaux, l'aorte prend naissance du ventricule droit, et l'artère pulmonaire prend naissance du ventricule gauche (discordance VA en concordance AV). Les circulations deviennent parallèles à la naissance, le sang veineux systémique désoxygéné étant acheminé vers l'aorte et le sang veineux pulmonaire oxygéné étant de nouveau acheminé vers les poumons via l'artère pulmonaire.

Une procédure rapide consiste à créer un mélange avec une atrio-septostomie à ballonnet de Rashkind et maintenir la perméabilité du canal avec des prostaglandines.

c. Anomalies de connexion des veines pulmonaires :

- Le retour veineux pulmonaire anormal total : le sang veineux pulmonaire, au lieu d'entrer dans l'oreillette gauche, est acheminé vers le système des veines caves, puis vers l'oreillette droite, se mélangeant ainsi au sang veineux systémique. Pour atteindre l'oreillette gauche et le ventricule gauche, le sang doit traverser le foramen ovale, qui peut devenir restrictif après la naissance. La grande quantité de sang veineux mixte s'écoule dans le ventricule droit et l'artère pulmonaire et peut atteindre l'aorte descendante par le canal artériel (circulation ductodépendante).

Un obstacle au niveau du collecteur peut aboutir à la situation du RVPA total bloqué, situation la plus fréquente, est lorsque le drainage veineux pulmonaire anormal total se produit sous le diaphragme dans le système porte, généralement dans les veines gastriques. Avec la fermeture postnatale spontanée du canal veineux d'Arantius, il n'y a aucune possibilité pour que le sang veineux pulmonaire anormal de contourner le foie ; ainsi, il est obligé de traverser le « rete mirabile » des sinusoides hépatiques, qui agissent comme une barrière ; qui contribue à aggraver la situation, créant un piégeage de sang dans les poumons.

- Le Cœur triatrial (cor-triatritum sinister) (**Figure 14**) est une malformation congénitale dans laquelle l'oreillette gauche est divisée par une cloison fibromusculaire en deux chambres : la chambre proximale, qui reçoit les veines pulmonaires ; la chambre distale, qui est en connexion avec l'auricule gauche et la valve mitrale. La cloison est percée d'un ou plusieurs orifices restrictifs faisant communiquer les deux chambres.

Les formes droites sont exceptionnelles (53).

Cette entité morbide devient symptomatique à la naissance avec l'activation de la fonction pulmonaire et de la circulation artérielle pulmonaire. L'afflux de sang veineux pulmonaire s'écoule soudainement dans l'oreillette gauche obstruée, précipitant ainsi un œdème pulmonaire.

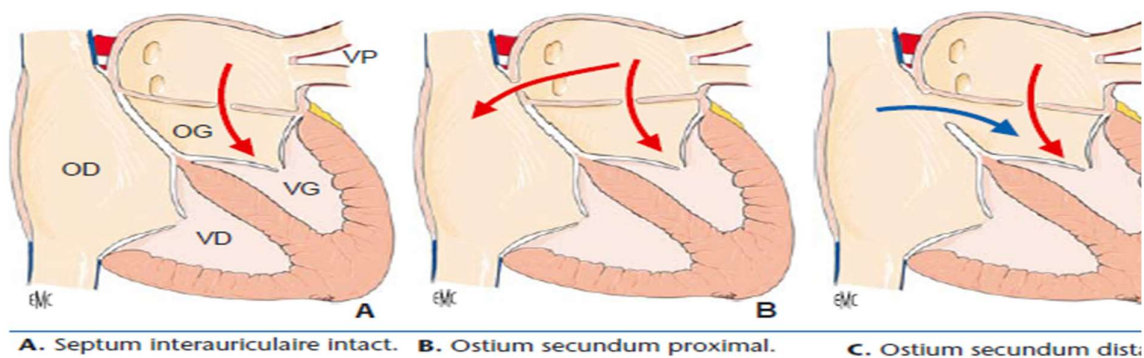


Figure 14 : Rapports de la membrane de cloisonnement avec le septum inter-auriculaire (53).

4.1.5. Cardiopathies congénitales silencieuse jusqu'à l'âge adulte :

Certaines CC ne sont symptomatiques qu'à l'âge adulte ou peuvent être diagnostiquées de manière fortuite soit à l'imagerie in vivo, soit à l'autopsie :

a. Valve aortique bicuspide (BAV) (54) :

Bien que la BAV puisse être associée à d'autres cardiopathies congénitales (par exemple, la coarctation de l'aorte), il peut s'agir d'une anomalie isolée.

Une bicuspidie est définie par la symphyse congénitale (ou raphé) plus ou moins complète d'une des 3 commissures ; il reste donc 2 commissures fonctionnelles au lieu de 3 (Figure 15).

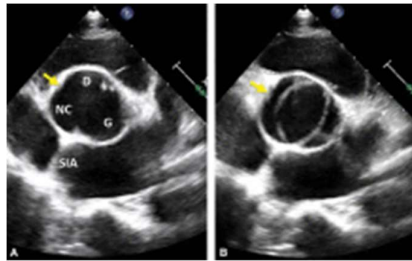


Figure 15 : Bicuspidie aortique (54).

Cette malformation touche la valve aortique et l'aorte initiale, avec un risque modéré mais significatif d'anévrisme ou dissection aortique.

Une bicuspidie doit être recherchée essentiellement dans 3 circonstances :

- Souffle aortique systolique, à fortiori diastolique avant 60 ans ;
- Dépistage familial : la bicuspidie est 10 fois plus fréquente chez les apparentés du 1er degré d'un patient atteint, par rapport à la population générale ;
- Anévrisme de l'aorte initiale, associé ou non à une valvulopathie aortique.

b. Anomalies congénitales des artères coronaires (55) :

Outre une anomalie d'origine de l'artère coronaire gauche (ou droite) à partir du tronc pulmonaire, qui devient généralement symptomatique au début de la petite enfance en raison du vol de sang coronaire de l'aorte à l'artère pulmonaire, il existe plusieurs autres types d'anomalies congénitales. On distingue les anomalies de naissance des artères coronaires depuis l'aorte elle-même, anomalies apparemment mineures mais pouvant entraîner brutalement la mort subite à l'effort.

L'anomalie la plus classiquement décrite est la naissance de l'artère coronaire depuis le sinus controlatéral avec un trajet entre l'aorte et l'artère pulmonaire du segment épicardique proximal.

Ce trajet peut se situer dans la paroi aortique et évoluer progressivement vers une sténose du tronc commun non seulement fonctionnelle à l'effort par la distension du culot aortique mais aussi organique par remodelage intimal de cette portion anormale.

Cette maladie coronarienne est l'une des principales causes de mort subite chez les athlètes.

On décrit plusieurs types de trajets aberrants : rétro-aortique, inter-aorto-pulmonaire, sur la paroi antérieure du ventricule droit et infundibulaire ou conal à proximité de l'anneau pulmonaire. En dehors du trajet inter-aorto-pulmonaire qui peut être à l'origine de mort subite, ces anomalies de trajet des branches coronaires n'ont pas de conséquence clinique.

Les principaux types de trajet sont décrits sur la **Figure 16**.

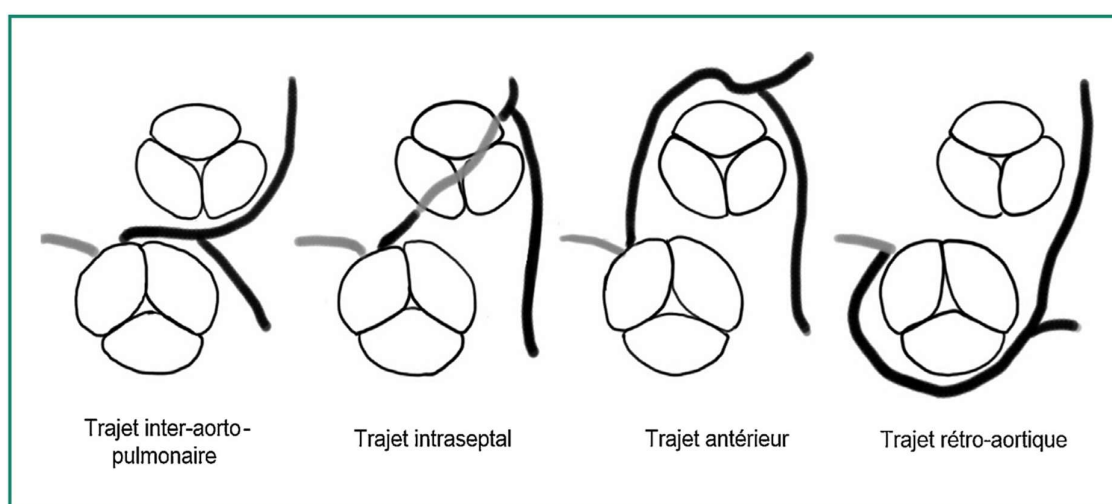


Figure 16 : Les principaux types de trajet des coronaires (55).

c. Transposition congénitalement corrigée des gros vaisseaux (56) :

La transposition corrigée ou double discordance (discordance AV et VA), en l'absence de lésions associées, peut être complètement asymptomatique pendant des années.

Contrairement à la transposition simple des gros vaisseaux, la discordance ventriculo-artérielle est naturellement corrigée par la discordance AV : le sang veineux est dirigé via l'OD puis le VG et les AP vers la circulation pulmonaire, le sang oxygéné via l'OG puis le VD et l'aorte vers la circulation systémique. Lorsque les septa interventriculaires et inter-auriculaires sont intacts, la circulation est physiologiquement normale (sans shunt).

Le pronostic de la double discordance à septum intact dépend de la fonction du ventricule (morphologiquement droit) et de sa valve systémique (tricuspide).

Peut rester longtemps asymptomatique, et dont le diagnostic est fait chez l'adulte.

4.2. Classification anatomique et analyse segmentaire (57) :

La base de cette classification est la division du cœur en trois segments principaux : oreillettes, ventricules et gros vaisseaux (47).

On appelle « étage » l'ensemble d'un segment et sa connexion proximale.

L'analyse segmentaire est l'étude de chacun des étages, complétée par la description des anomalies associées et la mention de certaines particularités supplémentaires.

4.2.1. Étage viscéro-atrial :

C'est l'ensemble du segment auriculaire et des connexions veino-auriculaires.

À l'état normal, on parle de situs solitus : situation droite de l'oreillette droite, de la bronche souche droite et du foie ; situation gauche de l'oreillette gauche, de la bronche souche gauche et de la rate (48).

Le situs inversus est la situation en miroir de la précédente. La concordance quasi constante entre la topographie des viscères et le situs atrial permet la détermination de ce dernier par des méthodes radiographiques simples (cliché thoracoabdominal) (50).

Le situs ambigu est défini par la symétrie de certains viscères par rapport au plan sagittal : dextro isomérisme quand les deux moitiés droite et gauche ont la morphologie de la moitié droite normale (cas de l'asplénie) ; lévo-isomérisme dans le cas contraire (polysplénie).

4.2.2. Étage auriculoventriculaire :

C'est l'ensemble du segment ventriculaire et des connexions auriculoventriculaires (45).

À l'état normal, il y a concordance auriculoventriculaire : l'oreillette droite communique avec le ventricule droit, l'oreillette gauche avec le ventricule gauche. Il y a discordance lorsque l'oreillette droite communique avec le ventricule gauche et l'oreillette gauche avec le ventricule droit (cas de la transposition corrigée des gros vaisseaux).

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

Enfin, il peut y avoir absence d'un orifice auriculoventriculaire (cas de l'atrésie tricuspidiennne).

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

La position relative des deux ventricules dans l'espace doit être précisée : normalement, on parle de boucle droite quand le ventricule droit est à droite du

ventricule gauche. Dans le cas contraire, on parle de boucle gauche (transposition corrigée des gros vaisseaux). Enfin, les ventricules peuvent être superposés (49).

On donne le nom de ventricule à une cavité pourvue de ses trois composantes normales : chambre d'admission, zone trabéculée et chambre de chasse. Les caractéristiques de ces composantes différencient nettement le ventricule droit du gauche.

Un cœur est dit « biventriculaire » s'il a deux ventricules, même si l'un d'entre eux est hypoplasique.

On donne le nom de « chambre accessoire » à une cavité située dans la masse ventriculaire qui est dépourvue de chambre d'admission.

Un cœur composé d'un ventricule complet et d'une chambre accessoire porte le nom de « cœur univentriculaire » (cas du ventricule unique) (43).

4.2.3. Étage ventriculoartériel :

C'est l'ensemble du segment artériel et des connexions ventriculo-artérielles. À l'état normal, les connexions sont concordantes : l'aorte naît du ventricule gauche et l'artère pulmonaire du ventricule droit. Dans le cas contraire, il y a discordance (cas de la transposition des gros vaisseaux).

On parle de ventricule à double issue quand les deux vaisseaux naissent du même ventricule, de cœur à issue unique lorsqu'il n'y a qu'un tronc artériel naissant du cœur (cas du tronc artériel commun).

Dans les quatre types de connexions définis, le mode de connexion peut être à deux valves sigmoïdes perforées, à une seule valve perforée, l'autre étant absente ou non perforée.

Indépendamment de leurs connexions avec les ventricules, les relations spatiales des gros vaisseaux doivent être précisées. Normalement, l'orifice aortique est à droite, en arrière et en dessous de l'orifice pulmonaire. Toutes les autres relations sont anormales. De même, il importe de préciser la position gauche ou droite de la crosse aortique par rapport à l'axe aérodigestif, la forme et la dimension de chacun des gros vaisseaux et de leurs collatérales.

4.2.4 Anomalies associées :

Au terme de l'analyse segmentaire, il faut décrire les anomalies associées qui peuvent s'observer à tous les étages : sténoses ou hypoplasies valvulaires, interruptions vasculaires, communications anormales, de même que la distribution des artères coronaires.

Cette analyse systématique est indispensable dans l'étude des cardiopathies complexes. L'identification précise des différents segments cardiaques, de leurs connexions et de leur localisation spatiale, est maintenant possible par l'échocardiographie (46).

4.3. Classification mécanistique des cardiopathies congénitales :

Grâce aux expériences d'embryologie expérimentale chez l'embryon de poulet, le rôle des cellules de la crête neurale dans le développement de la région conotruncale (voies d'éjection ventriculaire et origine des gros vaisseaux de la base du cœur) a pu être compris.

En effet, la même ablation d'un groupe de cellules de la crête neurale rhombencéphalique conduit à des cardiopathies anatomiquement différentes intéressant toujours cette région du cœur embryonnaire.

Ce groupe comprend les différentes formes de :

- Tétralogie de Fallot.
- Tronc artériel commun.
- Interruption de la crosse aortique.
- Malpositions vasculaires complexes.

Plusieurs groupes de cardiopathies congénitales procédant d'un même mécanisme embryonnaire ont été définis.

Ils sont décrits par la classification mécanistique de Clark (**Figure 17**) ; qui propose l'idée qu'une même anomalie de développement embryonnaire éventuellement liée à des mutations dans un gène unique puisse conduire à des phénotypes cardiaques différents (47). Ceci se vérifie dans la microdélétion du chromosome 22q11. Chez ces enfants ayant la même anomalie cytogénétique, on observe avec une fréquence aléatoire tous les types de cardiopathies conotruncales vérifiant ainsi l'hypothèse de Clark.

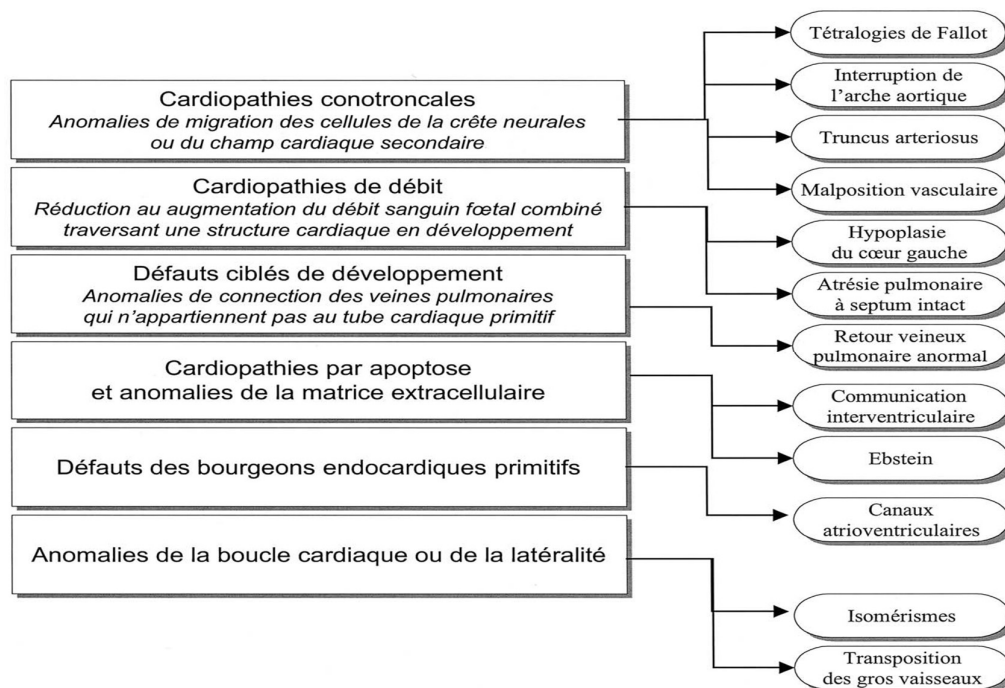


Figure 17 : Classification mécanistique d'après Clark (47)

5. Facteurs de risque des cardiopathies congénitales :

Bien que les cardiopathies congénitales représentent la cause la plus fréquente des malformations néonatales, leurs étiologies restent en majorité inconnue.

Elles représentent la principale cause de morbidité infantile dans le monde, mais c'est seulement au cours de ces dix dernières années que leurs étiologies ont été identifiées.

Des études récentes ont révélé la base génétique de certaines formes courantes de la maladie et ont pu fournir un nouvel aperçu du processus de développement du cœur et comment sa dérégulation conduit à la maladie.

Les causes des malformations cardiaques sont multifactorielles et peuvent être schématiquement divisées en causes génétiques et non génétiques (58).

Ces dernières incluent les substances ayant une tératogénicité cardiaque pendant la période embryonnaire, qu'il s'agisse de contaminants toxiques environnementaux ou bien d'exposition maternelle médicamenteuse ou à des agents infectieux tels que le virus de la rubéole.

Concernant ces facteurs de risque de cardiopathie congénitale, il est intéressant de remarquer qu'ils évoluent en parallèle à nos évolutions sociétales et comportementales. De nos jours, l'alcool est largement proscrit pendant la grossesse et les syndromes d'alcoolisation fœtale sont devenus rares, contrairement au tabagisme qui est aujourd'hui identifié comme un facteur de risque important mais qui ne paraît pas diminuer. L'obésité maternelle est un facteur de risque dont la prévalence croît dans les pays développés à un rythme effréné (59).

5.1. Tabagisme maternel au cours de la grossesse :

La prévalence de l'exposition directe de la mère au tabac pendant la grossesse en Europe est de 8,1 % (60).

Tableau 2 : Association entre tabagisme actif pendant la grossesse et survenue d'une anomalie congénitale selon la méta-analyse de Hackshaw et al (60).

	OR groupé [IC 95 %]
Cardiopathies congénitales	1,09 [1,02–1,17]
Anomalies musculosquelettiques	1,16 [1,05–1,27]
Anomalie osseuse	1,26 [1,15–1,39]
Anomalie des extrémités	1,18 [0,99–1,41]
Malposition du pied	1,28 [1,10–1,47]
Craniosténose	1,33 [1,03–1,73]
Anomalie de la face	1,19 [1,06–1,35]
Anomalie oculaire	1,25 [1,11–1,40]
Fente labiopalatine	1,28 [1,20–1,36]
Troubles gastro-intestinaux	1,27 [1,18–1,36]
Laparoschisis	1,50 [1,28–1,76]
Imperforation anale	1,20 [1,06–1,36]
Hernie	1,40 [1,23–1,59]
Cryptorchidie	1,13 [1,02–1,25]
Hypospadias	0,90 [0,85–0,95]
Anomalie cutanée	0,82 [0,75–0,89]

Une revue de la littérature effectuée par Allan Hackshaw sur un ensemble de publications Medline entre 1959 et 2010 avait regroupé 172 études. Elle rapporte que le risque de cardiopathies congénitales chez les femmes fumeuses par rapport au non fumeuses, était significatif avec un OR 1.09 (Intervalle de Confiance : 95%, P = 0.009) (60, 61).

La fréquence de ces cardiopathies est variable selon son type, les défauts de fermeture de la cloison (septum ventriculaire et auriculaire) étaient les plus fréquentes avec 40.07 %, suivie des anomalies conotruncales avec 24.42 % et des cardiopathies par obstacle gauche 17.93 % (62).

Sur cette même étude il avait apparu aussi que pour les défauts septaux il y'avait un risque plus important pour les moyennes et fortes expositions tabagiques par rapport à une légère exposition (**Tableau 3**) (62).

Tableau 3 : Prévalence des différents types de cardiopathies congénitales par rapport à l'importance du tabagisme maternel. (Depuis un mois avant la grossesse jusqu'à la fin du premier trimestre) (62)

CHD Subtype	Light Smoking		Medium Smoking		Heavy Smoking	
	No. of Case/ Control Infants	Adjusted OR (95% CI) ^{a,b}	No. of Cases/ Control Infants	Adjusted OR (95% CI) ^{a,b}	No. of Case/ Control Infants	Adjusted OR (95% CI)
Conotruncal defects	100/522	1.06 (0.82–1.35)	33/204	0.84 (0.56–1.27)	8/47	0.97 (0.4
Tetralogy of Fallot	41/522	1.03 (0.71–1.48)	9/204	0.62 (0.31–1.26)	3/47	1.01 (0.3
Dextrotransposed great arteries	39/522	1.08 (0.73–1.58)	13/204	0.79 (0.42–1.48)	4/47	1.19 (0.4
Double-outlet right ventricle	8/522	1.01 (0.44–2.34)	7/204	2.15 (0.83–5.61)	1/47	1.51 (0.1
Left ventricular outflow tract obstructions	69/522	0.99 (0.74–1.32)	27/204	0.89 (0.57–1.38)	7/47	0.93 (0.3
Hypoplastic left heart syndrome	25/522	1.09 (0.69–1.72)	9/204	0.94 (0.45–1.94)	4/47	1.57 (0.4
Coarctation of the aorta	29/522	1.03 (0.67–1.57)	8/204	0.69 (0.33–1.47)	1/47	0.41 (0.0
Aortic stenosis	13/522	0.81 (0.42–1.55)	7/204	0.87 (0.38–2.02)	1/47	0.52 (0.0
Right ventricular outflow tract obstructions	79/522	1.25 (0.95–1.65)	23/204	0.93 (0.59–1.49)	13/47	2.35 (1.2
Pulmonary valve stenosis	58/458	1.24 (0.90–1.70)	17/190	0.91 (0.53–1.55)	10/45	2.31 (1.1
Septal defects	203/458	1.44 (1.18–1.76)	76/190	1.50 (1.11–2.03)	23/45	2.06 (1.2
Ventricular septal defects	93/458	1.30 (1.00–1.69)	35/190	1.33 (0.89–2.00)	10/45	1.68 (0.8
Atrial septal defects	69/458	2.02 (1.47–2.77)	22/190	1.78 (1.05–3.01)	6/45	2.35 (0.9
Atrioventricular septal defects	13/522	1.02 (0.53–1.97)	11/204	2.18 (1.04–4.55)	2/47	2.01 (0.4
Anomalous pulmonary venous return	14/522	1.19 (0.64–2.19)	7/204	1.52 (0.65–3.59)	1/47	1.10 (0.1
Total anomalous pulmonary venous return	11/522	1.05 (0.53–2.08)	7/204	1.64 (0.68–3.95)	1/47	1.19 (0.1

Smoking levels are as follows: light, less than half a pack per day, 1 to 14 cigarettes per day; medium, 1 pack per day, 15 to 24 cigarettes per day; heavy, ≥ 25 cigarettes per day.

Les antécédents de tabagisme maternel avec en moyenne 25 cigarettes par jours sont responsables de cardiopathies obstructives droites, plus spécialement de sténoses valvulaires pulmonaires.

L'exposition de la mère à la fumée de tabac dans l'environnement était significativement associée à la maladie coronarienne (63).

Le tabagisme paternel augmente le risque des défauts septaux de 1,5 à 3 fois selon la durée du tabagisme et l'intensité du tabagisme. Plus d'un cinquième (21,5 %) des nourrissons dont les deux les parents étaient fumeurs avaient une cardiopathie

congénitale. Le tabagisme des deux parents était statistiquement et significativement associé à une augmentation du risque de malformations congénitales (OR = 2,63 ; IC à 95 % : 1,76 à 3,93 ; $P < 0,001$) par rapport aux parents non-fumeurs (64).

5.2. Alcool :

En 1968, Lemoine et collaborateurs ont publié la première description des anomalies observées chez les enfants de mères alcooliques ; plus tard en 1973, Jones, Smith et leurs collaborateurs les ont appelées "syndrome d'alcoolisme fœtal" (S.A.F.). Les principaux éléments du tableau clinique observé chez les enfants atteints de S.A.F. sont les suivants : un retard de croissance intra-utérin, une microcéphalie, une dysmorphie faciale avec anomalies des paupières, un petit nez, une lèvre supérieure marquée, une hypoplasie mandibulaire. D'autres anomalies malformatives ont été décrites, notamment des cardiopathies congénitales (65, 66).

En 1977 Herman L a évalué la fréquence des cardiopathies congénitales dans le syndrome d'alcoolisme fœtal à 42 % (67). Une Méta-analyse incluant 29 études sur la question ; il en est ressorti un taux de comorbidité entre cardiopathie congénitale et SAF de 28.6 % (68).

Il a été démontré que des doses élevées d'acide folique pris depuis la conception pourrait prévenir le rôle de l'alcool sur la genèse des cardiopathies congénitales (69).

5.3. Diabète maternel :

De nombreuses études cliniques et épidémiologiques ont démontré le lien étroit qui existe entre le diabète sucré maternel pré-conceptionnel et le risque accru des cardiopathies congénitales, le risque relatif est estimé à plus de 4 (70) et ceci pour le diabète de type 1 que pour le diabète de type 2.

Le risque de développer une malformation cardiaque est d'autant plus important que le diabète maternel est déséquilibré, ce risque est égal à celui d'une population normale si le diabète maternel est bien pris en charge et bien équilibré (71).

Dans une étude menée par Oyen et al au Danemark, sur une large cohorte, qui a englobé plus de 2 millions de naissances ; démontre bien que le risque de développer une cardiopathie congénitale chez les enfants de mère diabétique est quatre fois supérieur aux enfants d'une population générale (72).

Le risque de développer une cardiopathie congénitale est-il le même pour les enfants dont la mère présentait un diabète avant la conception et les mamans qui ont développé un diabète gestationnel au cours de la grossesse, c'est la question auquel A. Aberg et al, ont essayé d'y répondre dans une étude qui a inclus plus de 1.2 million d'enfants née entre 1987 et 1997 ; parmi lesquels 3874 enfants dont la mère présentait un diabète pré-conceptionnel et 8687 dont la mère présentait un diabète gestationnel, le risque était significatif pour la population de nouveau-né de mère avec diabète préexistant (73).

Même constatation a été observée par A. Correa dans une étude multicentrique menée entre 1997 et 2003 aux États Unis.

Thanh T conclu au même résultat, il a en plus analysé chaque phénotype des cardiopathies congénitales retrouvant que le risque était significatif pour la plupart des malformations cardiaques à des degrés variables (Tableau :4) et il avait apparu que le tronc artériel commun était loin devant (74).

Tableau 4 : Ratio de prévalence entre, diabète maternel et cardiopathies congénitales entre (1999-2009) au Texas (74).

	Any Diabetes (1999–2009)				Pregestational Diabetes* (2005–2009)				Gestational Diabetes* (2005–2009)			
	Crude		Adjusted ^a		Crude		Adjusted ^a		Crude		Adjusted ^a	
	PR	95% CI	PR	95% CI	PR	95% CI	PR	95% CI	PR	95% CI	PR	95% CI
Live births	1.00	Referent	1.00	Referent	1.00	Referent	1.00	Referent	1.00	Referent	1.00	Referent
Any CHD	2.11	2.04, 2.19	1.93	1.84, 2.03	3.75	3.45, 4.08	3.24	2.86, 3.67	1.62	1.54, 1.70	1.49	1.41, 1.57
Atrial septal defect	2.02	1.91, 2.13	1.86	1.73, 1.99	3.45	3.02, 3.94	2.89	2.49, 3.36	1.53	1.41, 1.66	1.39	1.27, 1.51
Complete AVCD	2.71	2.06, 3.58	2.42	1.90, 3.06	7.25	4.16, 12.64	5.33	2.81, 10.11	1.80	1.14, 2.83	1.54	1.01, 2.34
Conotruncal heart defect												
Tetralogy of Fallot	1.67	1.29, 2.17	1.51	1.14, 1.99	2.88	1.49, 5.57	2.47	1.10, 5.55	1.50	1.03, 2.18	1.27	0.87, 1.87
Truncus arteriosus	5.71	3.88, 8.41	5.28	3.60, 7.74	13.15	5.72, 30.24	13.20	5.24, 33.25	3.19	1.59, 6.37	2.78	1.37, 5.64
LVOT	2.20	1.92, 2.53	2.18	1.89, 2.50	4.62	3.34, 6.37	4.55	2.93, 7.05	1.90	1.55, 2.34	1.86	1.48, 2.34
Aortic stenosis	2.45	1.92, 3.12	2.34	1.80, 3.03	5.13	2.89, 9.12	4.95	2.46, 9.97	1.93	1.32, 2.84	1.76	1.16, 2.68
Coarctation of the aorta	2.34	1.97, 2.79	2.32	1.96, 2.74	4.59	3.00, 7.01	4.27	2.41, 7.57	2.29	1.79, 2.93	2.23	1.69, 2.93
HLHS	1.39	1.00, 1.92	1.48	1.07, 2.04	3.55	1.76, 7.15	4.14	1.55, 11.02	0.79	0.43, 1.43	0.84	0.45, 1.57
RVOT	2.10	1.85, 3.38	1.95	1.70, 2.24	4.77	3.64, 6.23	4.08	2.93, 5.70	1.51	1.24, 1.84	1.38	1.11, 1.71
Ebstein malformation	1.85	1.13, 3.02	1.75	0.85, 3.57	6.13	2.26, 16.64	6.28	1.06, 37.27	1.73	0.81, 3.72	1.50	0.78, 2.89
Pulmonary valve atresia	3.00	2.32, 3.88	2.86	2.13, 3.84	4.57	2.26, 9.24	4.30	1.56, 11.80	2.59	1.75, 3.81	2.37	1.59, 3.54
Pulmonary valve stenosis	1.95	1.67, 2.28	1.77	1.47, 2.12	4.76	3.47, 6.52	3.81	2.68, 5.50	1.31	1.02, 1.67	1.15	0.87, 1.51
TVA	2.39	1.79, 3.21	2.39	1.73, 3.32	6.29	3.44, 11.49	6.90	3.63, 13.11	1.85	1.17, 2.91	1.97	1.27, 3.00
Single ventricle	3.46	2.48, 4.83	3.41	2.57, 4.54	4.35	1.61, 11.76	4.10	1.67, 10.08	1.41	0.69, 2.86	1.37	0.69, 2.86
TAPVR	2.17	1.60, 2.94	2.10	1.63, 2.70	3.16	1.41, 7.08	3.40	1.95, 5.93	2.21	1.48, 3.30	2.31	1.48, 3.30
Ventricular septal defect	2.02	1.91, 2.14	1.84	1.72, 1.96	3.98	3.51, 4.51	3.49	2.99, 4.08	1.47	1.35, 1.60	1.33	1.21, 1.46

Abréviation : AVCD: canal atrioventriculaire, CHD: cardiopathie congénitale, CI: interval de confiance, HLHS: hypoplasie du ventricule gauche, LVOT: voie d'éjection du ventricule gauche, PR: ratio de prévalence, RVOT: voie d'éjection du ventricule droit, TAPVR: retour veineux pulmonaire anormal total, TVA: atrésie tricuspide et sténose valvulaire.

La principale cause est l'hyperglycémie qui est un facteur teratogène particulièrement au cours du premier trimestre ; le mécanisme d'action est complexe et multifactoriel (Figure :18), par : l'augmentation du stress oxydatif pendant l'embryogenèse, des modifications épi-géniques : changement sur la transcription génétique (75).

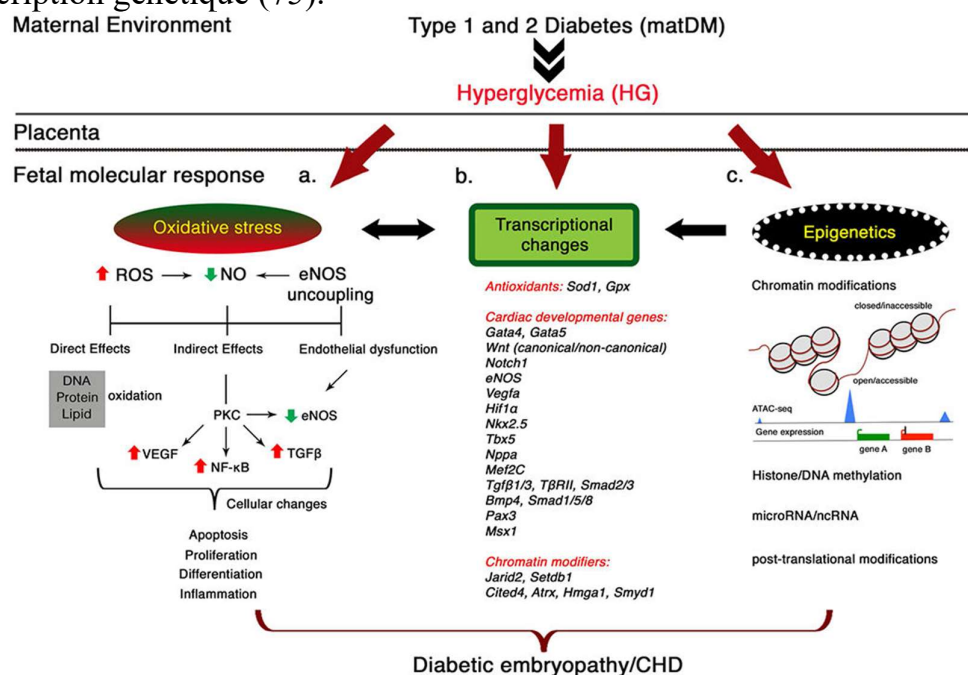


Figure 18 : Réponses moléculaires fœtales à l'hyperglycémie maternelle (75).

5.4. Rôle des virus sur le fœtus :

Les résultats d'une méta-analyse réalisée par Ziwei Ye, en 2018, indiquent que les mères infectées par un virus en début de grossesse avaient un risque significativement accru de développer une malformation cardiaque chez leurs progénitures par rapport à celles qui ne sont pas atteintes d'infection virale.

Les malformations cardiaques se développent au début de la grossesse (76), ainsi des infections par la rubéole, herpes virus, CMV peuvent si elles sont contractées tôt au cours de la grossesse provoquer plusieurs types de malformations : cécité, surdité, retard mental avec atteinte du SNC, ainsi que des malformations cardiaques.

Des études étaient discordantes en ce qui concerne le degré de risque de développer une cardiopathie congénitale et le virus incriminé.

Le virus de la rubéole était le plus étudié, là aussi beaucoup d'études ont noté une association significative entre le virus et les malformations cardiaques (77-80).

Alors que pour l'herpèsvirus, cytomégalo virus, virus de l'hépatite B et coxsackievirus, la plupart des études ont rapporté une association faible ou nulle (79, 81, 82), et quelques-unes ont rapporté un résultat significativement positif (78, 80, 83).

Ceci, est probablement dû à d'autres facteurs pouvant intervenir dans la genèse des malformations au cours des infections virales qui jusqu'à présent ne sont pas encore bien élucidées.

5.5. Médicaments et produits toxiques :

Les causes environnementales des cardiopathies congénitales comprennent l'exposition maternelle à certains médicaments.

- Entre la fin de la troisième semaine de grossesse à la huitième semaine, les femmes peuvent ne pas être conscientes que la conception a eu lieu et continuent d'être exposées à ces médicaments (84).

Les médicaments qui ont été associés à un risque accru de malformations cardiaques comprennent le lithium, l'éthanol, les antagonistes de l'acide folique. L'implication des inhibiteurs de la recapture de la sérotonine est discutée (85).

Méthimazole/carbimazole (MMI/CMZ) traitement pris en début de grossesse (jusqu'à la dixième semaine de gestation) était associée à une augmentation de la prévalence des malformations congénitales diagnostiquées avant l'âge de 2 ans (3,4 % de cas supplémentaires) et cela comprenait un risque accru de cardiopathies congénitales (86).

L'étude menée par Pooja H. Desai, du 01/01/2009 au 31/12/2014 a conclu qu'il existe une association possible entre le risque de développer une cardiopathie congénitale chez les enfants dont la mère a été exposée avant la naissance à des ISRS (Inhibiteur sélectif de la recapture de la sérotonine) ou à des IRSN (inhibiteurs de la recapture de la sérotonine et de la noradrénaline) (87).

5.6. Obésité et surpoids :

Le risque de malformation congénitale majeure augmente progressivement avec le surpoids maternel, il est de sévérité croissante avec l'obésité (88, 89). L'étude de Persson comparant les BMI des mamans et le risque de développer des malformations congénitales majeures chez leurs enfants, le risque d'être atteints d'une malformation congénitale majeure étaient de 3,4 % pour les mères en insuffisance pondérale, 3,4 % pour les mères de poids normal, 3,5 % pour les mères en surpoids et 3,8 % pour les mères en classe d'obésité I (BMI 30 à <35), 4,2 % en classe d'obésité II (BMI 35 à <40) et 4,7 % en classe d'obésité III (BMI ≥ 40) (88).

Sur une étude comparant la prévalence de l'obésité avec celle des cardiopathies congénitales, il a été remarqué que la prévalence de l'obésité et des malformations cardiaques congénitales avait augmenté progressivement au cours des années et dessinent deux courbes superposables (59) (**Figure 19**).

Le surpoids et l'obésité chez les mamans sont des facteurs de risque de cardiopathies congénitales et les sous-types les plus touchés sont les formes les plus sévères tel que l'hypoplasie du ventricule gauche (59).

La pathogénie de cette association n'a pas pu être identifiée.

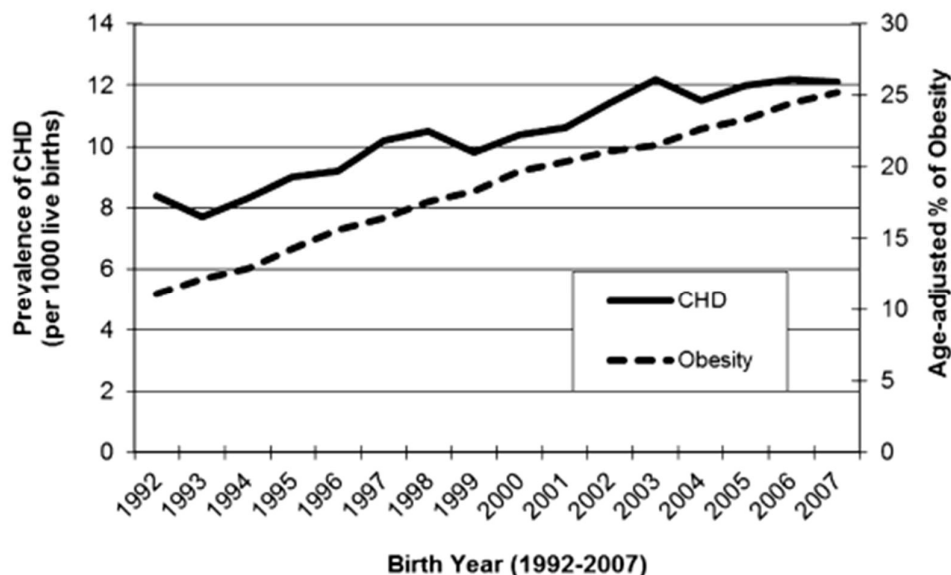


Figure 19 Prévalence de l'obésité et des malformations cardiaques congénitales dans l'État de Washington, entre 1992-2007 (59).

5.7. Âge des parents :

Les résultats de différentes études suggèrent que la prévalence à la naissance de phénotypes isolés spécifiques de CC, tels que la coarctation de l'aorte, la sténose pulmonaire valvaire, les CIV et les CIA, pourrait être associée à un âge maternel avancé, en particulier chez les mères âgées de plus de 35 ans (90, 91).

L'âge paternel avancé peut aussi être un facteur de risque de cardiopathies congénitales (92).

5.8. Poids de naissance et Age gestationnel :

Parmi les facteurs de risques identifiés, le poids à la naissance paraît être inversement associé au risque de développer une cardiopathie congénitale (93).

Nous savons depuis des décennies que les nouveau-nés atteints de cardiopathie congénitale encourent un risque plus élevé de naître avec un faible poids à la naissance, à l'exception de ceux qui présentent une D-transposition des gros vaisseaux. Nous savons également que les nouveau-nés atteints de cardiopathie congénitale ont un risque 2 à 3 fois plus élevé de naître prématurément et 2 fois plus de risque d'être petit pour l'âge gestationnel (94, 95).

Nous rapportons aussi le résultat d'une méta-analyse sur la relation entre la naissance avec une cardiopathie congénitale et le retard de croissance intra-utérin ; Concluant que La proportion globale de RCIU dans les CC tous types confondus était 2 fois plus élevée et 1.4 fois plus élevée pour les CC isolées, par rapport à la proportion attendue dans la population générale.

Cette restriction de croissance dans la population des cardiopathies congénitales peut être due à différents mécanismes physiopathologiques (96).

Des experts ont émis l'hypothèse que la physiologie circulatoire anormale qui existe chez les fœtus atteints de cardiopathie congénitale pourrait contribuer à une croissance médiocre et à un accouchement prématuré. Par exemple, les données échographiques suggèrent que le flux sanguin placentaire fœtal est diminué dans les grossesses compliquées par une cardiopathie congénitale (97).

5.9. Facteur génétique :

Les progrès des technologies génomiques ont permis de découvrir la cause génétique d'une fraction significative des cardiopathies congénitales, tout en indiquant en même temps une complexité remarquable dans la génétique des malformations cardiaques.

Au cours de la moitié du 20^{ème} siècle, James J Nora a écrit un article pour expliquer la place de la génétique dans les cardiopathies congénitales. Il a entrepris une enquête étiologique dans les cardiopathies congénitales en testant 4 hypothèses (98).

➤ Hypothèse 1 : Il n'existe pas de base génétique pour les étiologies des cardiopathies congénitales :

Cette hypothèse peut être rapidement écartée sur la base de nombreuses études portant sur la récurrence de cardiopathies congénitales au sein de mêmes familles ou risque de récurrence dans une population de jumeaux (99-101).

Tableau 5 : Risque relatif de récurrence des cardiopathies congénitales selon les antécédents familiaux de CC, dans une cohorte de 1 763 591 naissances vivantes au Danemark, 1977–2005. [99]

Family History by Kinship Type*	Any Type of CHD in Cohort Member							
	Persons at Risk†	No. of CHD	Relative Risk§	95% CI	Excluding PDA‡			
					Persons at Risk†	No. of CHD	Relative Risk§	P
Twin, same sex	544	169	12.5	10.9–14.3	345	84	9.25	7.
Twin, unlike sex	242	46	6.93	5.32–9.04	140	13	3.33	1.
First-degree relative	17 473	549#	3.21	2.96–3.49	15 901	504	3.45	3.
Second-degree relative	30 718	443	1.78	1.09–2.91	28 297	407	1.39	1.
Third-degree relative	32 567	387	1.10	0.81–1.48	28 108	343	1.18	1.

➤ Hypothèse 2 : les Anomalies chromosomiques sont la principale cause des malformations cardiaques :

Cette hypothèse ne peut être que rejetée par évidence, vu l'existence de facteurs de risques environnementaux, impliqués dans le développement de cardiopathies congénitales ; déjà suscités.

➤ Hypothèse 3 : les anomalies dans un seul gène sont la principale cause de malformations cardiaques :

Dans les années 90, après la découverte du clonage positionnel, beaucoup d'études ont été lancées sur de nombreuses maladies, afin de rechercher le gène correspondant à une maladie donnée ; il en fut de même, pour les cardiopathies congénitales (**Tableau : 5**) (102).

Si on prend le cas de la CIA ; la découverte du gène (NKX2.5) a été liée à la CIA. De même que la mutation du gène (TBX5) qui conduit au syndrome de Holt-Oram associé lui aussi à une CIA. La mutation des gènes (ACTC1, TLL1...etc.) est aussi responsable du développement de la CIA.

On peut conclure que la mutation d'un gène particulier peut entraîner une cardiopathie congénitale bien donnée. Néanmoins on remarque aussi, qu'une seule malformation cardiaque a pu être liée à des gènes différents.

C'est ce qu'on appelle l'Hétérogénéité génétique → une seule malformation cardiaque/plusieurs gènes.

À noter aussi, pour la microdélétion 22q11 (Syndrome de DiGeorge), qui est responsable d'un groupe de malformations cardiaques différentes (Tétralogie de falot, tronc artériel commun, APSO...etc).

La microdélétion du chromosome 22q11, entraîne une anomalie d'un seul gène « TBX1 » (103).

On sait de nos jours que ces malformations sont liées à l'anomalie de migration des cellules de la crête neurale qui normalement viennent contribuer au développement de la région « troncale et des arcs aortiques ».

Quand ces cellules migrent de façon anormale, il en résulte des anomalies de septation de la région conotruncale ce qui entraîne un ensemble d'anomalies cardiaques dites conotruncales (104).

C'est ce qu'on appelle : l'hétérogénéité du phénotype (105). Un gène → plusieurs malformations.

Les malformations cardiaques peuvent être dues à un seul gène, mais, plusieurs gènes peuvent causer la même malformation, de même qu'on peut avoir la même anomalie génétique responsable de différents phénotypes. Donc la théorie d'un seul gène responsable d'une anomalie cardiaque n'est pas tout à fait vraie.

➤ Hypothèse 4 : l'hypothèse multifactorielle :

L'hypothèse multifactorielle est proposée comme une hypothèse de travail qui englobe à la fois les facteurs génétiques et environnementaux connus pour participer à l'étiologie des cardiopathies congénitales (98).

De récentes études se sont penchées sur des mécanismes polygéniques ; pour avoir une Pathologie donnée, il faut avoir une interaction entre plusieurs gènes, hérités des deux parents, afin de voir l'expression phénotypique d'une anomalie/Malformation (106).

Cette hypothèse pourrait expliquer dans la Trisomie 21, le risque d'avoir une cardiopathie congénitale n'est que de 40%, alors qu'ils présentent tous la même anomalie génétique.

Le phénotype cardiaque peut être expliqué par la coexistence d'autres allèles sur d'autres chromosomes qui vont influencer l'expression des gènes cités sur le chromosome 21 qui va faire que le patient présentera ou pas une CC (107).

Il a été démontré aussi : que l'origine de malformations cardiaques tel que : Coarctation de l'aorte, tétralogie de falot ou la transposition des gros vaisseaux, était le résultat d'interaction de plusieurs gènes sur différents loci (108).

➤ Les malformations cardiaques ne sont pas dues à un changement global du contenu génomique, mais plutôt à une altération du dosage de plusieurs gènes spécifiques (109).

6. Facteurs protecteurs :

De nombreuses études ont été effectuées sur le rôle protecteur potentiel de l'Acide folique sur les malformations cardiaques.

Le rôle du folate pendant la grossesse a été découvert par la scientifique britannique Lucy Wills ; Un faible statut en folate chez la mère est associé à des malformations congénitales, y compris des malformations du tube neural ; Les preuves expérimentales disponibles chez l'homme ont prouvé que la supplémentation en folate peut prévenir de nombreuses Malformations du tube neural (110-112).

L'association entre la supplémentation en folate et les malformations cardiaques a été confirmée par plusieurs études, bien que les preuves expérimentales manquent encore.

L'effet protecteur de l'acide folique contre les malformations du tube neural, a fait que la supplémentation en folate avant et pendant le premier trimestre de la grossesse est fortement recommandée. Par conséquent, les études contrôlées par placebo dans le but de montrer une réduction des cardiopathies congénitales ne sont pas éthiques ; Et ne peuvent être réalisées (110).

Dans l'ensemble, il existe de bonnes preuves que la supplémentation en folate peut avoir un effet protecteur contre les formes sévères de cardiopathies congénitales (113, 114). Cependant, la dose optimale de folate et le moment de la supplémentation avant ou pendant grossesse pour prévenir les malformations cardiaques ne sont pas bien définies (110).

Citons aussi l'étude de Moazzen et al, qui met en évidence que le traitement par N-Acétylcystéine prévient le développement de cardiopathies congénitales induites par le diabète pré-gestationnel (115).

7. Dépistage et diagnostic des cardiopathies congénitales :

La plupart des nouveau-nés atteints de cardiopathie congénitale significative sont asymptomatiques à la naissance. L'examen cardiovasculaire, dans le cadre de l'évaluation de routine du nouveau-né, offre la possibilité d'un diagnostic précoce de la cardiopathie congénitale (116).

7.1. Examen clinique :

Afin de dépister certaines malformations cardiaques, un examen de routine des nouveau-nés avant leur sortie de la maternité ainsi qu'à 6 semaines d'âge est recommandé par certains auteurs (117).

« Un examen clinique normal n'exclut pas une malformation cardiaque congénitale grave ».

7.1.1. Apport de l'auscultation dans le dépistage des cardiopathies congénitales :

L'auscultation cardiaque fait partie de l'examen systématique du nouveau-né ; il permet le dépistage précoce d'une malformation cardiaque.

Néanmoins il s'agit là, d'un examen qui dépend : du moment de l'examen, de sa fréquence mais aussi de l'examineur.

7.1.2. Souffle cardiaque + Prise de la pression artérielle aux quatre membres :

La mesure de la pression artérielle (PA) aux quatre membres, dépend de l'opérateur, du patient et présente une grande variabilité.

Il est souvent utilisé en cas de suspicion de coarctation de l'aorte, mais il n'existe aucune preuve publiée sur son utilisation chez les nouveau-nés à terme asymptomatiques qui présentent un souffle cardiaque (dans un but de dépistage).

La PA des quatre membres n'aide pas non plus à confirmer ou à exclure la coarctation de l'aorte et a un taux de faux positifs de 8 % (118).

7.1.3. Palpation des pouls fémoraux :

La palpation de pouls fémoraux diminués peut faire suspecter une cardiopathie congénitale canal-dépendante, mais des pouls fémoraux normaux n'infirmes pas ce diagnostic, car tant que le canal est largement ouvert, les pouls peuvent être conservés (119).

7.1.4. Oxymétrie du pouls, comme moyen de dépistage des cardiopathies congénitales :

L'oxymétrie de pouls est hautement spécifique pour la détection des malformations cardiaques congénitales critiques avec une sensibilité modérée, qui répond aux critères du dépistage universel.

La spécificité de la méthode est proche de 100 %, ce qui en fait d'elle un test de dépistage non générateur d'examens coûteux (120).

Cet examen au très bon rapport coût/efficacité, facile à réaliser par le personnel soignant, pour lequel l'investissement est minime et qui n'engendre pas, à tort, des investigations coûteuses (121).

7.2. Diagnostic anténatal des cardiopathies congénitales :

Des progrès importants ont été enregistrés au cours de ces dernières années pour le diagnostic anténatal des cardiopathies congénitales.

Les données recueillies par le Registre des malformations fœtales de Paris illustrent le chemin parcouru durant les 20 dernières années, d'une manière globale, entre 1983 et 2000, le taux de dépistage des cardiopathies a augmenté de 23 % à 47 % (hors anomalies chromosomiques). Si les cas de cardiopathies mineures (communication interventriculaire) sont exclus, le taux de dépistage a été multiplié par 2 pour atteindre 61 % en 2000.

Si l'on considère maintenant le taux de dépistage prénatal des cas d'hypoplasie du cœur gauche, le taux de détection en fin de période d'étude est voisin de 100 % (versus 16 % au début des années 1980) (122).

L'échographie prénatale ne permet malheureusement pas encore un dépistage prénatal de toutes les cardiopathies sévères (119), seulement 40 % environ, des cardiopathies congénitales peuvent être détectées par échographie prénatale (123).

7.3. Approche métabolomique dans le dépistage des cardiopathies congénitales :

Le diagnostic prénatal des cardiopathies congénitales dépend entièrement des examens échographiques, qui sont affectées par divers facteurs, tels que l'expertise de l'examineur, la qualité de l'équipement, la position du fœtus et l'obésité maternelle.

Le type de la malformation cardiaque est aussi un autre facteur important affectant le dépistage, la plupart des malformations cardiaques congénitales ne sont découvertes qu'après la naissance (124).

Si le dépistage pouvait se faire au début de la grossesse, cela aiderait à entreprendre une prise en charge obstétricale en temps opportun, à procéder au diagnostic et au traitement post-partum, ce qui peut améliorer l'effet du traitement et la qualité de vie.

Cependant, il existe un fort besoin pour une méthode de dépistage plus précise et moins dépendante de l'opérateur. Le but est de trouver de bons biomarqueurs dans le liquide amniotique pour détecter les cardiopathies congénitales au cours du deuxième trimestre, afin de mieux prendre en charge les nouveau-nés atteints de malformations cardiaques et de réduire la gravité des cardiopathies congénitales. Le concept du métabolomique a d'abord été proposé par Nicholson et al (125).

La métabolomique fournit des méthodes pour l'identification des changements dans les profils de métabolites du fluide biologique pour soutenir la découverte précoce de biomarqueurs, le diagnostic et le traitement de la maladie (126).

Tableau 6 : Études des métabolomiques liés aux cardiopathies congénitales, menées chez des femmes enceintes (125).

Year	Reference	Sample type	CHD number	Detection method	Differential metabolites	Proposed diagnostic biomarkers
2009	Graça et al. (16)	Amniotic fluid	12(fetal malformations including CHD)	NMR and Enzymatic assays	20(organic acid, amino acid, carbohydrate, protein, ammonia, urea)	NO
2010	Graça et al. (17)	Amniotic fluid	27(fetal malformations including CHD)	NMR	22(organic acid, amino acid, carbohydrate, protein, and so on)	NO
2014	Bahado-Singh et al. (18)	Maternal serum	27	DI/LC-MS/MS and NMR	123(acylcarnitine, sphingomyelin, acetate, acetone, ethanol, pyruvate, 3-methylhistidine)	C3-OH, C5:1-DC, C14:2-OH
2019	Xie et al. (19)	Maternal urinary	70	GC-MS	20(organic acid, saccharides, amino acid, uracil)	4-hydroxybenzoic acid, 5-trimethylsilyloxy-n-pentanoic acid, propanedioic acid, hydroacrylic acid, uric acid
2020	Friedman et al. (20)	Maternal urinary	36	Tandem mass spectrometry and NMR	23(organic acid, amino acid, carbohydrate, Choline, carnitine, and so on)	histamine, choline, glycolic acid, formate, methionine, creatinine, and so on

CHD, congenital heart disease; NMR, nuclear magnetic resonance; DI/LC-MS/MS, direct injection/liquid chromatography and tandem mass spectrometry; GC-MS, gas chromatography-mass spectrometry; C3-OH, hydroxypropionylcarnitine; C5:1-DC, glutaconylcarnitine; C14:2-OH, hydroxytetradecadienylcarnitine.

Plusieurs études métabolomiques se sont concentrées sur les malformations cardiaques fœtales, et un résumé de ces études est indiqué dans le **tableau :6** (127).

La signature métabolomique du sérum maternel du deuxième trimestre des grossesses affectées par une anomalie cardiaque fœtale est quantitativement différente de celle d'une grossesse normale.

La métabolomique sérique maternelle est un outil prometteur pour le dépistage précis et sensible de ces malformations congénitales. De plus, la révélation des métabolites associés et de leurs voies biochimiques respectives permet une meilleure compréhension de la physiopathologie globale des grossesses affectées (128).

8. Prise en charge des cardiopathies congénitales :

L'arsenal thérapeutique, comporte un volet médical et un volet interventionnel et chirurgical, en fonction du type des CC et des indications.

8.1. Médicament en cardiologie pédiatrique :

Des médicaments peuvent être utilisés pour la prise en charge des cardiopathies congénitales dans certaines situations, la majorité des médicaments sont envisagés dans l'attente d'une intervention chirurgicale.

En effet parfois dès la naissance, l'enfant peut présenter une décompensation cardiaque, elle est prise en charge dans un premier temps par des drogues spécifiques, tels que les inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine (IEC) et les diurétiques ; parfois on aura recours aux inotropes positifs.

Dans certaines cardiopathies congénitales dites ducto-dépendantes, la perméabilité du canal artériel doit être maintenue, par la prostaglandine E1 (PGE1), le canal artériel ouvert améliore la circulation sanguine jusqu'à ce que l'anomalie soit corrigée chirurgicalement.

Un rythme cardiaque irrégulier peut nécessiter des antiarythmiques.

Pour l'HTAP, soit dans le cadre de l'urgence tel que le monoxyde d'azote (NO) ou comme traitement spécifique, il existe de nombreux médicaments dans ce cas : le Bosentan, le Sildénafil, le Treprostinil et le Epoprostenol. Ils sont indiqués dans les HTAP primitives et idiopathiques.

En post-opératoire des anticoagulants sont nécessaires tels que les Héparines et les AVK.

Les médicaments utilisés en cardiologie congénitale, sont présentés dans le **Tableau7**.

Tableau 7 : Médicaments en cardiopathies congénitales.

Famille	Molécule	Indication
PGE1	Prostaglandine E1 (PROSTINE VR)	Administrée dans les cardiopathies ductodépendantes. Afin de maintenir le canal artériel perméable
Anticoagulants	Héparine	Postopératoire : – prothèses valvulaires mécaniques (relai précoce par AVK) – prothèses biologiques gauches et droites (relai précoce par AAP) – DCPD (relai précoce par AAP) et DCPT (relai précoce par AVK si fenestration) – Anastomoses systémico-pulmonaires (relai précoce par AAP) – Chirurgie coronaire Hors contexte chirurgical : – Thromboses artérielles et veineuses – Prévention des thromboses dans les bas débits (CMD) – Anévrismes coronaires du Kawasaki
	AVK (En relais avec l'Héparine).	Dans la période post-opératoire, ce relai doit être débuté dès que la situation hémodynamique est stabilisée et que l'échocardiographie d'entrée a confirmé l'absence d'épanchement péricardique.
Antiagrégants plaquettaires (AAP)		- Shunts prothétiques type Blalock. - Prothèses tubulées en position VD-AP valvées ou non valvées ou aortique. - Anomalies coronaires : Maladie de Kawasaki, sténoses coronaires, postopératoires, maladie coronaire du greffon. - Stents vasculaires, prothèses de CIA ou de CIV. - HTAP primitive en cas de contre-indication aux anticoagulants.
Anti-arythmiques	ATP Striadyne ; Krenosin.	TSV mal tolérées.
	Digitaliques :	– Arythmie SV de type FA ou flutter – Dans l'IC congestive
	Bêtabloqueurs	TSV : Bouveret / WPW • Syndrome QTL • Arythmie ventriculaire cathécolergique • Malaise hypoxique (T4F) – Curatif – Préventif
	Amiodarone	Indications : • Arythmies SV ou V – Sur CHD – Isolée – Type : tous • Arythmies postop ++ : JET++
Inotropes	Inotropes positifs – Dobutamine – Adrénaline – Dopamine	Insuffisance cardiaque.
	Inhibiteurs de la phospho-diesterase – Milrinone	
	Sensibilisateurs au calcium – levosimendan	
Traitement de l'HTAP : • Traitement de première intention – Diurétiques – Inh calciques (test NO positif) – AVK • Traitement spécifique		

8.2. Cathétérisme interventionnel dans les cardiopathies congénitales :(129)

Le cathétérisme interventionnel occupe une place importante dans la prise en charge des patients atteints de cardiopathie congénitale. Il a émergé au milieu des années 1960 avec l'apparition de deux techniques qui ont chacune révolutionné les concepts thérapeutiques : en 1966, l'atrioseptostomie de Rashkind ; et en 1967, la fermeture du canal artériel par un bouchon d'Ivalon développée par Porstmann.

Depuis, les champs d'applications ne cessent de croître avec le développement de nouvelles techniques, d'obturateurs différents et la miniaturisation du matériel pour les enfants. Il en résulte qu'actuellement, l'activité de cathétérisme d'un centre de cardiopathie congénitale est représentée à plus de 50 % par les techniques dites « interventionnelles » par rapport au classique cathétérisme diagnostique (125).

8.3. Chirurgie des cardiopathies congénitales :(130)

Le but de la chirurgie est non seulement de transformer le pronostic vital immédiat, mais aussi et surtout, dans la mesure où elles sont optimalement correctibles, d'interrompre le plus tôt possible leurs conséquences physiopathologiques néfastes, pour permettre à distance la poursuite d'un développement somatique et neuropsychique normal (126).

8.3.1. Procédés palliatifs :

Avant de détailler les différentes méthodes de réparation intracardiaque, on ne doit pas omettre les procédés palliatifs qui ont pour but, lorsque la correction n'est pas envisageable d'emblée, et pour préserver l'avenir, de réguler un flux pulmonaire :

- Soit excessif : par cerclage ou banding du tronc de l'artère pulmonaire.
 - Soit insuffisants : par un shunt systémicopulmonaire type Blalock, ou une anastomose cavopulmonaire droite (Glenn) ou bidirectionnelle type Haller.
- Lorsqu'une réparation chirurgicale est envisageable, son principe général dépendra de l'anatomie et de la physiopathologie des lésions. Une distinction fondamentale doit être faite entre :

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

b) Les réparations purement physiologiques, et univentriculaires, le seul ventricule fonctionnel, droit ou gauche restant ou étant mis en relation avec l'aorte,

cependant que la circulation droite fait appel au principe de la circulation de Fontan.

Le court-circuit du cœur droit utilise alors soit le procédé de Fontan, soit l'anastomose intra- ou extracardiaque bicavobipulmonaire selon la technique de Leval.

Sont justiciables de cette option, après une éventuelle intervention palliative préalable, des cardiopathies aussi diverses que l'atrésie pulmonaire à septum intact avec VD virtuel, l'atrésie tricuspidiennne ou mitrale, le ventricule unique, le CAV complet avec hypoplasie ventriculaire gauche, et l'hypoplasie du cœur gauche après intervention de Norwood.

8.3.2. Les procédés de correction :

Les principes de correction des cardiopathies les plus fréquentes

a) La coarctation de l'isthme est généralement traitée par résection–anastomose ; dans certains cas d'hypoplasie sus-structurale, notamment chez le nourrisson, la technique de Waldhausen d'élargissement par angioplastie sous-clavière donne d'excellents résultats.

b) Le canal artériel fait l'objet d'une ligature chez le prématuré, et d'une section suture à un âge plus avancé.

c) Les défauts atriaux et ventriculaires simples sont corrigés sous CEC soit par suture directe (CIA ovale) soit par patch pour les CIA circulaires et les CIV. Le geste est simple, avec le seul risque immédiat d'un trouble de conduction pour les CIV, mais la période postopératoire peut être compliquée par des crises d'HTAP en cas d'HTAP préexistante. Certaines CIV multiples peuvent faire encore l'objet d'un cerclage aboutissant dans certains cas à une occlusion secondaire

d) Le CAV partiel comprend outre la fermeture de la CIA basse sans bord inférieur, une éventuelle réparation de la fente de la valve mitrale antérieure.

e) Le CAV complet est « corrigé » par une occlusion des deux défauts soit par deux patches séparés, soit par un patch unique, avec réinsertion des appareils valvulaires auriculoventriculaires. Le BAV, les crises d'HTAP et une insuffisance mitrale résiduelle ou récurrente sont les principales complications à redouter.

f) La tétralogie de Fallot revêt des formes multiples selon les caractères de la voie de sortie du ventricule droit. La CIV par mal alignement une fois fermée, le problème est d'assurer, après infundibulolyse, la liberté de la voie de sortie ; soit l'anneau, le TAP et les branches sont de calibre normal ou acceptable selon les normes, soit on peut être amené à réaliser une angioplastie transannulaire plus

ou moins étendue, voire dans le cas de la TOF avec atrésie pulmonaire, la mise en place d'un conduit valvé ventriculopulmonaire. La correction s'apparente alors à celle d'une atrésie pulmonaire avec CIV. Les suites opératoires dépendent de la cinétique du VD, d'une sténose résiduelle de la voie de sortie, et de l'association éventuelle d'une insuffisance valvulaire pulmonaire.

g) L'intervention de Haller, à titre d'intervention palliative, s'adresse à l'atrésie tricuspidiennne, mais aussi, en association à la réparation valvulaire et à la restauration de la jonction atrioventriculaire droite à la maladie d'Ebstein. Dans l'atrésie tricuspidiennne, cette dérivation partielle du cœur droit peut être ultérieurement complétée par le procédé de Fontan ou mieux celui de de Leval.

h) La technique de référence pour la correction de la transposition des gros vaisseaux, simple ou avec CIV est depuis Jatène la détransposition anatomique avec translocation des coronaires. Elle doit être également appliquée au traitement du VDDS avec CIV sous pulmonaire (anomalie de Taussig-Bing).

Les risques coronariens sont actuellement résolus dans la plupart des situations, et la seule exigence est d'opérer les nouveau-nés avant déconditionnement du ventricule gauche, plus rapide dans la transposition simple que dans la transposition avec CIV.

i) Ne restent de cette liste de diagnostics et d'interventions les plus fréquentes que des pathologies soit sévères sur le plan physiopathologique telle le Truncus Arteriosus, soit sur le plan anatomique telle l'hypoplasie du cœur gauche palliable par l'intervention de Norwood avant d'être complétée par un by-pass du cœur droit. Enfin les RVPAT, de correction technique aisée, mais dont le futur immédiat dépend des remaniements intrapulmonaires liés au retentissement rapide de la sténose plus ou moins sévère du collecteur.

Au terme de cette revue de la littérature, nous avons cerné l'évolution du diagnostic et de la prise en charge des cardiopathies congénitales à travers les différentes périodes de recherche scientifique sur le sujet.

CHAPITRE II

ÉTUDE

PRATIQUE

OBJECTIFS

1. Objectifs : Ce travail a pour but :

Objectif principal :

- Calculer la prévalence des enfants âgés entre 0-15 ans, porteurs de cardiopathies congénitales dans la wilaya de Tizi-Ouzou.

Objectifs secondaires :

- Rapporter les modalités cliniques utilisées dans le dépistage des cardiopathies congénitales.
- Évaluer la morbidité, mortalité, au sein de la population étudiée.
- Établir un circuit de prise en charge diagnostique et thérapeutique des enfants cardiaques.
- Disposer de données sanitaires suffisantes pouvant servir de bases pour établir un registre des cardiopathies congénitales dans la wilaya de Tizi-Ouzou.

MATÉRIELS ET MÉTHODES

PROTOCOLE D'ÉTUDE :

1. Type d'étude :

Il s'agit d'une étude descriptive transversale avec suivi prospectif sur une période de 2 ans, portant sur les données :

- Épidémiologiques.
- Cliniques.
- Échographiques.
- Suivi des patients sur 6 mois afin d'évaluer l'état de santé et l'évolution des cardiopathies congénitales.
Les enfants ont été revu à 1 mois, 3 mois et 6 mois depuis leur inclusion à l'enquête.
- Les paramètres de mesures sont basés sur :
 - Clinique : Signes d'insuffisance cardiaque, auscultation cardiaque, pouls périphériques, saturation en oxygène.
 - Paraclinique : Échographie cardiaque.

2. Population d'étude : Il s'agit de tous les enfants âgés de 0 à 15 ans diagnostiqués porteurs d'une cardiopathie congénitale originaire de la wilaya de Tizi-Ouzou durant la période d'étude.

Les critères d'inclusion sont :

Tous les enfants âgés de 0 à 15 ans diagnostiqués porteurs d'une cardiopathie congénitale vivants dans la wilaya de Tizi-Ouzou.

Les critères de non-inclusion sont :

- Les enfants porteurs de troubles du rythme cardiaque.
- Les enfants porteurs d'une cardiomyopathie.
- Les enfants porteurs de cardiopathies acquises.

3. Échantillon

Notre enquête correspond à une prévalence de période et inclut tous les enfants âgés de 0 à 15 ans vivants, répondants aux critères d'inclusion.

Il s'agit d'une enquête exhaustive, aucun calcul d'échantillon n'est nécessaire.

4. Matériel d'étude :

Notre enquête s'est déroulée sur une période de deux ans, l'année 2020 et l'année 2021.

a. Phase préparatoire

Afin de procéder à notre enquête nous avons au préalable :

- Adressé une demande d'autorisation au directeur et au médecin chef de l'EHS de cardiologie pédiatrique de Draa Ben-Khedda (DBK), ce qui nous a permis d'utiliser les locaux de l'établissement pour le dépistage des patients.
L'EHS de Draa Ben-khedda constitue un centre de référence national dans la prise en charge des cardiopathies congénitales, mis en activité depuis 2014.
- Obtenu un accord et établi les modalités de travail avec le médecin chef de l'EHS de DBK.
- Envoyé des lettres d'information aux médecins des différentes maternités (publiques et privées) de la wilaya de Tizi-Ouzou les informant du déroulement d'une enquête épidémiologique sur la prévalence des cardiopathies congénitales, afin de contribuer à adresser à notre consultation tout enfant suspect de présenter une cardiopathie congénitale.
- Informé les pédiatres, cardiologues hospitaliers et exerçant dans le privé sur le déroulement de l'enquête tout en les sensibilisant afin qu'ils adressent les enfants porteurs de cardiopathies congénitales à notre consultation au CHU de Tizi-Ouzou ou EHS de cardiologie pédiatrique de DBK pour le suivi.

b. Phase de réalisation sur le terrain :

Nous avons établi un circuit d'information et de prise en charge des patients. Ce circuit comprend des pédiatres, des pédiatres des maternités et EPH ainsi que des pédiatres et cardiologues du secteur privés. Le centre de consultation spécialisée choisi était au niveau du service de néonatalogie du CHU de Tizi-Ouzou (Figure : 20).

La Collecte des données a été réalisée par :

- Interrogatoire des parents.
- Examen clinique des patients et examens complémentaires.
- Une fiche d'enquête préétablie pour chaque enfant (**Annexe 1**).

5. Définition des indicateurs épidémiologiques :

- **Prévalence de période :** nombre de cas d'une maladie sur toute une période (celle correspondant à notre étude).

Dans notre étude la prévalence a été calculée sur la base de la formule :
$$(\text{Numérateur} / \text{Dénominateur}) \times 1000.$$

Numérateur : c'est le nombre d'enfants porteurs de cardiopathies congénitales recensés lors de la période de notre enquête.

Dénominateurs : l'ensemble de la population âgés de 0-15 ans de la wilaya de Tizi-Ouzou.

- **Taux de mortalité spécifique** : c'est Nombre de décès, sur une période définie, par cardiopathie congénitale/Population moyenne pour la même période) x1000.

Permet d'apprécier l'impact de la mortalité par cardiopathie congénitale dans la population.

- **Taux de létalité** : c'est la proportion de décès liés aux cardiopathies congénitales, par rapport au nombre total d'enfants diagnostiqués porteurs de cardiopathies congénitales.

Permet d'évaluer la gravité de la maladie.

- **Taux de mortalité proportionnelle** : c'est le Nombre d'enfants décédés par cardiopathies congénitales pendant la période de l'enquête / Nombre total d'enfants décédés pendant cette même période) x1000.

TYPES DE RECHERCHES IMPLIQUÉES PAR LE PROJET :

- Clinique, épidémiologique

MOYENS

1. MATÉRIEL :

- **Locaux :**

Service de néonatalogie du CHU de Tizi-Ouzou : comprends

- Unité de Réanimation
- Unité d'hospitalisation générale.
- Urgence de néonatalogie

Consultation de cardiologie pédiatrique.

- **Équipements Techniques :**

- Echo-cardiographe (MySono 6)
- Saturomètre.

- **Fiche de recueil (Annexe 1)**

Elle comporte tous les items correspondant aux informations à recueillir chez les enfants et leurs parents.

Elle est composée de :

- Identification : comporte un numéro d'identification, le nom et prénom de l'enfant, son âge et sexe, milieu de résidence, conditions socio-économiques, profession des parents...).
- Antécédents : familiaux et personnels de l'enfant
- Examen clinique.
- Examens complémentaires.
- Prise en charge.

2. PERSONNELS :

- Les pédiatres publiques et libéraux : recrutement des patients.
- Les cardiologues publiques et libéraux : recrutement des patients.
- Médecins épidémiologiques : étude épidémiologique et statistique.

3. DÉROULEMENT DE L'ENQUÊTE :

La captation des enfants porteurs de cardiopathies congénitales se fait sur plusieurs niveaux :

Nous avons établi deux centres de captation :

1^{er} centre de captation au niveau du CHU de Tizi-Ouzou. Consultation de Cardiologie pédiatrique disponible tous les jours.

2^{ème} centre de captation au niveau de l'EHS de Draa Ben-Khedda, un jour par semaine est réservé aux consultations de cardiologie pédiatrique.

On reçoit les enfants soit :

- Dans le cadre de l'urgence, amenés par les parents.
- Adressés par les médecins des maternités où ils sont nés.
- Adressés par les pédiatres et cardiologue des différents établissements hospitaliers et privés.

Les enfants sont soit :

- Suspectés d'avoir une cardiopathie congénitale, et sont par la suite examinés et bénéficient d'une échographie cardiaque ; afin de confirmer ou d'infirmer la présence de malformation cardiaque.
- Soit le diagnostic de cardiopathie congénitale est déjà établi et sont inclus d'emblée dans l'étude.

Tous les enfants dont le diagnostic de cardiopathies congénitales est confirmé, sont intégrés dans l'étude et une fiche de recueil est établie pour chacun d'eux. Ces enfants sont revus à 1 mois, 3 mois et 6 mois de l'enquête et bénéficient d'un contrôle clinique et/ou échographique.

ANALYSE STATISTIQUE :

La première analyse a consisté à la description :

- Des variables qualitatives sous formes d'effectifs ou de pourcentages avec des intervalles de confiance (IC) à 95%.
- Des variables quantitatives sous forme de moyennes avec leur écart type respectifs.

Une comparaison entre paramètres lorsque c'est nécessaire a été effectuée.

Le degré de signification des résultats est fixé à 0.05.

Le tests utilisé : Le Khi carré (X^2)

Toutes les données recueillies ont été introduites (informatisées) sur le logiciel **SPSS**.

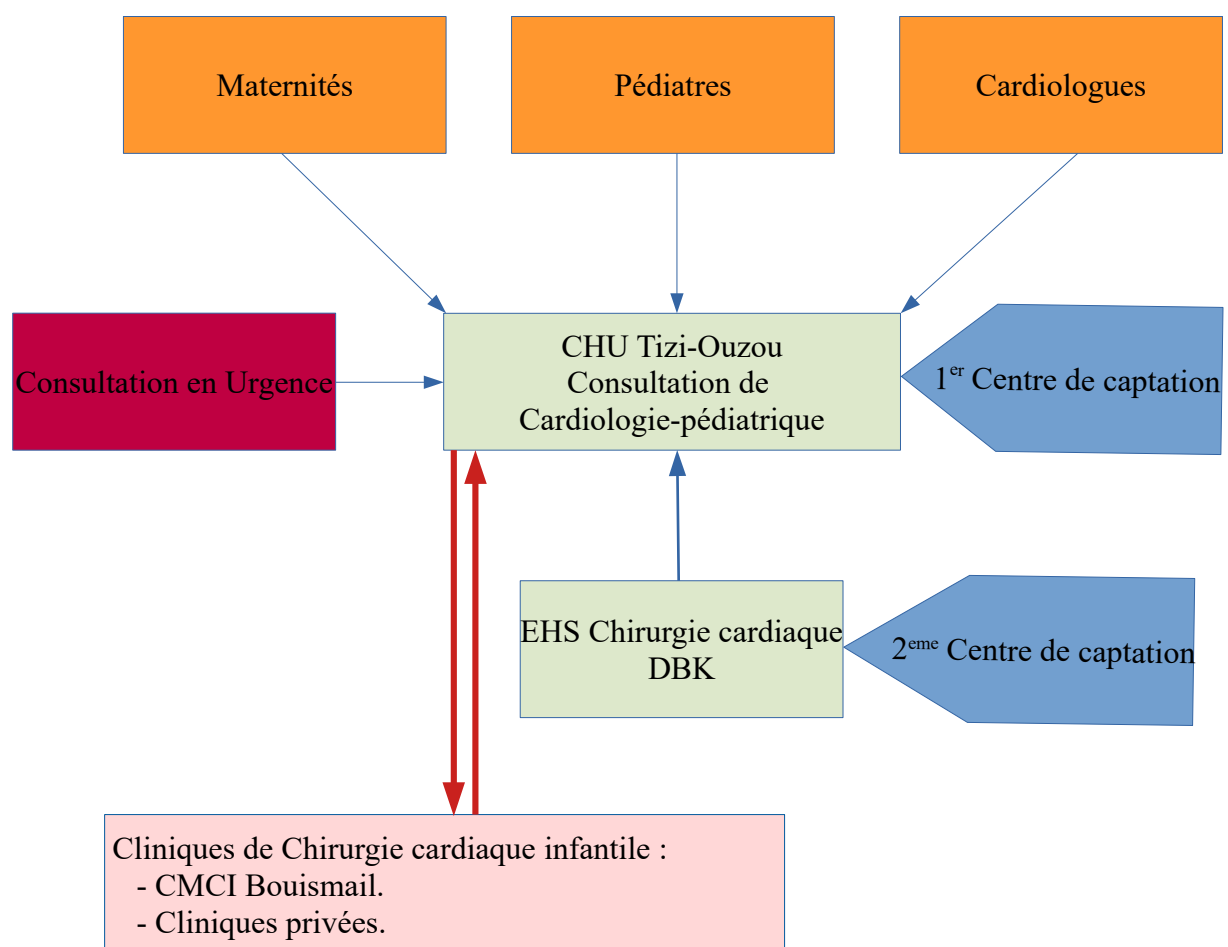


Figure 20: Réseau de captation et de prise en charge d'enfants suspects d'avoir une cardiopathie congénitale

RÉSULTATS

Au terme de notre enquête, nous allons vous présenter les caractères socio-démographiques et sanitaire de la zone d'étude ; la wilaya de Tizi-Ouzou, ainsi que la couverture sanitaire de la région, avant de rapporter la totalité de nos résultats.

I. Description de la wilaya de Tizi-Ouzou :

1.1 Division administrative :

La wilaya de Tizi-Ouzou s'étend sur une superficie totale de 2957,955km², elle comporte 21 Daïras et 67 communes, qui selon les données de la wilaya, se répartissent comme suit (Figure 21).

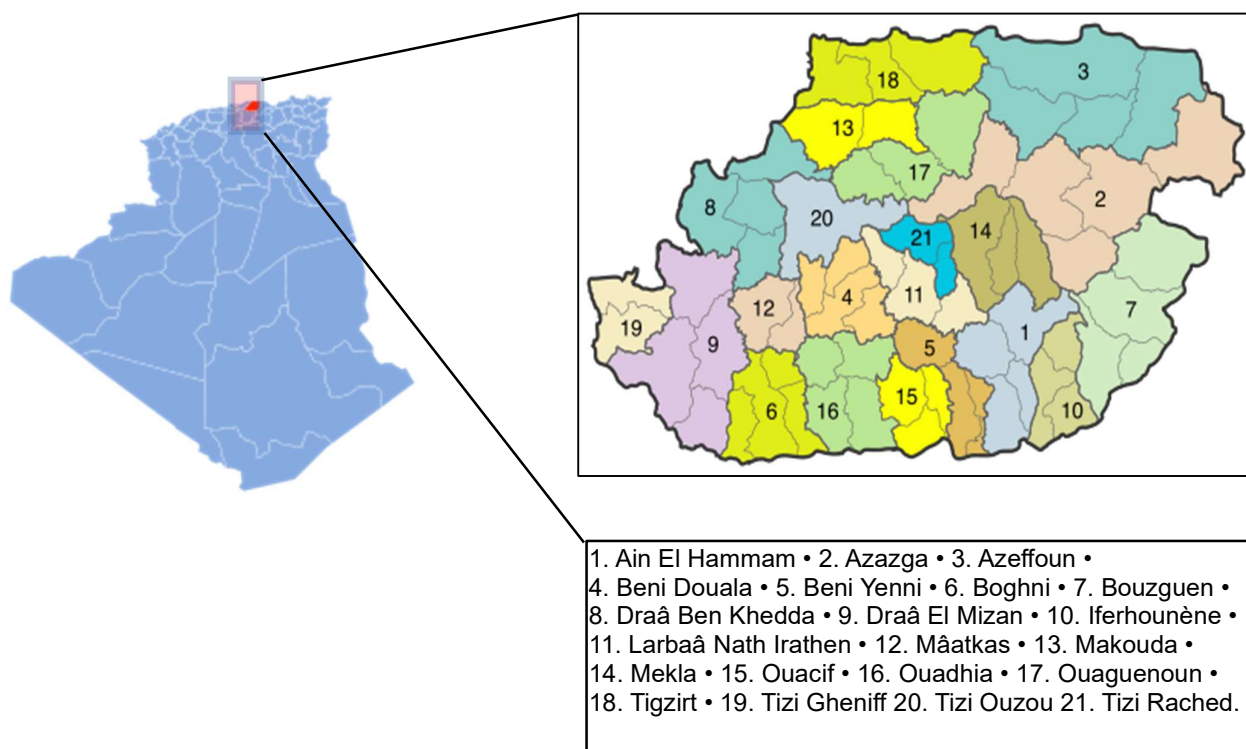


Figure 21 : Carte de la wilaya de Tizi-Ouzou et ses Daïras.

Le **Tableau :8** résume l'ensemble des Daïras de la Wilaya de Tizi-Ouzou avec leurs superficies et les communes qui les constituent.

Tableau 8 : Daïras de la wilaya de Tizi-Ouzou et les communes qui les composent			
Daïra	Nombre de communes	Communes	Superficie (km²)
Ain El Hammam	4	Abi Youcef • Ain El Hammam • Aït Yahia • Akbil	144,89
Azazga	5	Azazga • Freha • Ifigha • Yakouren • Zekri	360,2725
Azeffoun	4	Aghribs • Aït Chafâa • Akerrou • Azeffoun	319,01
Beni Douala	4	Aït Mahmoud • Beni Aissi • Beni Douala • Beni Zmenzer	102,35
Beni Yenni	3	Beni Yenni • Iboudraren • Yatafen	82,74
Boghni	4	Assi Youcef • Boghni • Bounouh • Mechtras	122,13
Bouzeguène	4	Beni Ziki • Bouzguen • Idjeur • Illoula Oumalou	209,97
Draâ Ben Khedda	4	Draâ Ben Khedda • Sidi Namane • Tadmait • Tirmatine	172,23
Draâ El Mizan	4	Aïn Zaouia • Aït Yahia Moussa • Draâ El Mizan • Frikat	239,21
Iferhounène	3	Iferhounène • Illilten • Imsouhel	84,4725
Larbaâ Nath Irathen	3	Aït Aggouacha • Irdjen • Larbaâ Nath Irathen	86,73
Mâatkas	2	Mâatkas • Souk El Thenine	66,15
Makouda	2	Boudjima • Makouda	92,37
Mekla	3	Aït Khellili • Mekla • Souamaâ	129,25
Ouacif	3	Aït Boumahdi • Aït Toudert • Ouacif	74,99
Ouadhia	4	Agouni Gueghrane • Aït Bouaddou • Tizi N'Tleta • Ouadhia	139,54
Ouaguenoun	3	Aït Aissa Mimoun • Ouaguenoun • Timizart	141,21
Tigzirt	3	Ifliessen • Mizrana • Tigzirt	166,38
Tizi Gheniff	2	M'Kira • Tizi Gheniff	76,91
Tizi Ouzou	1	Tizi Ouzou.	102,36
Tizi Rached	2	Aït Oumalou • Tizi Rached	44,79

1.2. Couverture sanitaire de la wilaya de Tizi-Ouzou :

La wilaya de Tizi-Ouzou comporte :

- Un CHU situé au chef-lieu avec un service de pédiatrie et un service néonatalogie, un Établissement hospitalier spécialisé mère/enfant (S'bihi Tassadit), comprenant une maternité, avec sage-femmes, médecins généralistes, pédiatres et gynécologues, de garde en permanence.
- 7 Établissements Hospitaliers Publiques à : Ain El Hammam, Azazga, Boghni, Tigzirt, Drâa El Mizan, Larbâa Nath Irathen et Azeffoun, pourvus de pédiatres et gynécologues.
- 56 EPSP, avec maternités, ne disposant que de médecins généralistes et de sage-femmes.

La wilaya de Tizi-Ouzou dispose de 105 Pédiatres, répartis dans les différents établissements privés, publics et cabinets médicaux (**Tableau : 9**)

Les Daïras qui disposent de la meilleure couverture sanitaire sont :

- Tizi-ouzou.
- Draâ Ben Khedda.
- Azazga.

Les Daïras qui ne disposent d'aucun Pédiatre sont :

- Beni-Yenni,
- Iferhounène
- Mâatka

A noter que la population de ces trois localités est prise en charge au niveau des Daïras limitrophes.

Dans le **Tableau 9**, nous rapportons le nombre d'établissements publics et privés de la wilaya de Tizi-Ouzou ainsi que le nombre de pédiatres qui y exercent.

Tableau 9 : Nombre de pédiatres par commune				
Daïras	Nombre total de pédiatres	Établissements hospitaliers	Établissement s privés	Cabinet Médical
Ain El Hammam	4	EPH 1 Pédiatre	/	3
Azazga	14	7 EPSP EPH 3 Pédiatres	1	10
Azeffoun	2	4 EPSP EPH 1 Pédiatre	/	1
Beni Douala	1	0 Pédiatre	/	1
Beni Yenni	0	0 Pédiatre	/	0
Boghni	6	6 EPSP +EPH 1 Pédiatre	1	4
Bouzeguène	2	0 Pédiatre	/	2
Draâ Ben Khedda	12	10 EPSP + CAC 6 Pédiatres	1	5
Draâ El Mizan	7	EPH 3 Pédiatres	/	4
Iferhounène	0	6 EPSP 0 Pédiatre	/	0
Larbaâ Nath Irathen	5	7 EPSP EPH 3 Pédiatres	1	2
Mâatkas	0	0 Pédiatre	/	0
Makouda	1	0 Pédiatre	/	1
Mekla	1	0 Pédiatre	1 sans pédiatre.	1
Ouacif	1	8 EPSP 0 Pédiatre	/	1
Ouadhia	2	0 Pédiatre	/	2
Ouaguenoun	3	8 EPSP 0 Pédiatre	/	3
Tigzirt	5	EPH 4 Pédiatres	/	1
Tizi Gheniff	1	0 Pédiatre	/	1
Tizi-Ouzou	37	CHU 15 Pédiatres + EHS 2 Pédiatres + EPSP 0	8	12
Tizi Rached	1	0 Pédiatre	/	1
Total	105	39	13	55

La majorité des pédiatres ont participé à l'étude, ce qui nous a permis de recevoir des enfants porteurs de cardiopathies congénitales des différentes communes de la wilaya de Tizi-Ouzou.

1.3. Description de la population de la wilaya de Tizi-Ouzou :

Notre étude inclut l'ensemble des enfants âgés de 0-15 ans de la wilaya de Tizi-Ouzou. La tranche d'âge entre 0-15 ans représente environ 22.4 % de l'ensemble de la population de la wilaya qui est de 1 054 573 habitants.

1.3.1. Répartition des enfants de 0-15 ans selon le sexe dans la wilaya de Tizi-Ouzou :

Le nombre d'enfants entre 0-15 ans dans la wilaya de Tizi-Ouzou est de 304 277, répartis comme suit (données ONS) :

- Garçons :149 096.

- Filles :155 181.

Soit :49% d'enfant de sexe féminin et 51 % d'enfant de sexe masculin.

1.3.2. Répartition de la population par année d'âge et selon les communes :

La tranche d'âge d'enfants âgés de 0-15ans représente en moyenne 22.39% de l'ensemble de la population de la wilaya de Tizi-Ouzou (**Tableau 10**).

Selon les données de l'ONS, ils sont répartis comme suit (**Tableau 10**) :

Tableau 10 : Répartition de la population infantile selon les communes de la wilaya de Tizi-Ouzou

Communes / Daïras	Population totale	0-15 ans	Pourcentage
1. Ain El Hammam	50499	11291	22.35%
2. Azazga	97841	22941	23.44%
3. Azeffoun	42127	9126	21.66%
4. Beni Douala	49243	10258	24.35%
5. Beni Yenni	13946	2531	18.14%
6. Boghni	76589	18364	23.97%
7. Bouzguen	55513	11105	20.00%
8. Draâ Ben Khedda	143909	32094	22.30%
9. Draâ El Mizan	107232	25816	24.07%
10. Iferhounène	28969	6080	20.98%
11. Larbaâ Nath-Irathen	53016	11681	22.03%
12. Mâatkas	46600	10941	23.47%
13. Makouda	43647	8473	19.41%
14. Mekla	47875	10568	22.07%
15. Ouacif	25083	5044	20.10%
16. Ouadhia	64081	14194	22.15%
17. Ouaguenoun	80866	17991	22.24%
18. Tigzirt	48520	9563	19.70%
19. Tizi Gheniff	47615	12288	25.80%
20. Tizi Ouzou	209650	47533	22.67%
21. Tizi Rached	28493	6397	22.45%
TOTAL :	1358850	304277	22.39%

II. Analyse descriptive de la population étudiée :

2.1. Études des Prévalences :

Dans ce chapitre nous analysons les résultats de l'étude de la prévalence des cardiopathies congénitales dans la wilaya de Tizi-Ouzou, qui est notre objectif principal. Par la suite, analyse de la prévalence des cardiopathies congénitales selon différents paramètres : le sexe, l'âge des enfants, leurs communes de résidence et le type de la malformation cardiaque.

2.1.1. Prévalence des cardiopathies congénitales dans la wilaya de Tizi-Ouzou :

Notre enquête a concerné 1553 enfants porteurs de cardiopathies congénitales, sur le total de la population infantile âgées de 0-15 ans de la wilaya de Tizi-Ouzou, sur la période d'étude (n = 304 277).

Le taux de prévalence des cardiopathies congénitales dans la wilaya de Tizi-Ouzou est de : 5.1 p1000 enfants (0-15ans) (IC : 95% [1.56-8.64]).

2.1.2. Prévalence des Cardiopathies congénitales entre 2020 et 2021 :

Notre enquête s'est déroulée sur deux années consécutives, 2020 2021, les prévalences respectives sont :

- En 2020 : 4.3 p1000 enfants (0-15ans) (IC : 95% [1.05-7.55]).
- En 2021 : 5.1 p1000 enfants (0-15ans) (IC : 95% [1.56-8.64]).

On note une augmentation de 0.8 P1000 en une année, qui n'est pas significative (**P= 0.47**) (Figure 22).

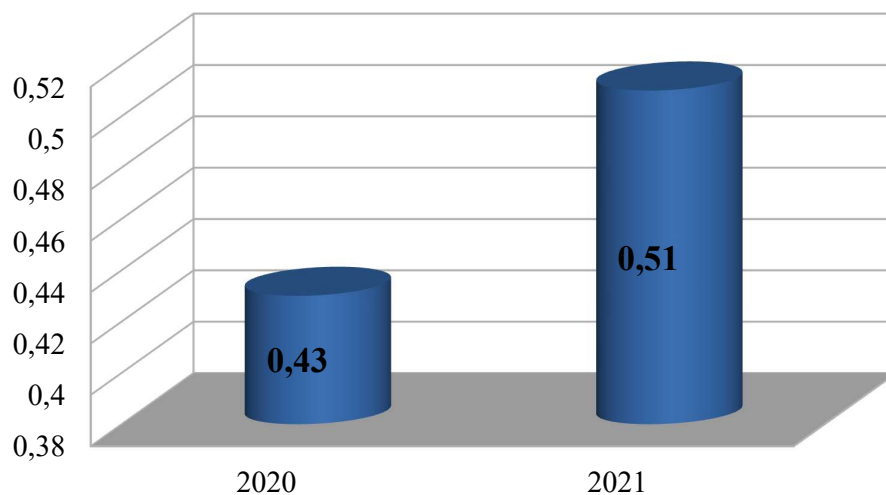


Figure 22 : Prévalence des cardiopathies congénitales en 2020 et 2021.

2.1.3. Prévalence des cardiopathies congénitales selon le sexe :

La prévalence des cardiopathies congénitales est de 5.2 p1000 dans une population infantile de sexe masculin, dans la wilaya de Tizi-Ouzou (n = 155 181), soit 808 garçons porteurs de cardiopathies congénitales.

La prévalence des cardiopathies congénitales est de 5.0 P1000 dans une population infantile de sexe féminin, dans la wilaya de Tizi-Ouzou (n = 149 096), soit 745 Filles porteuses de cardiopathies congénitales.

Il n'existe pas de différence significative entre la prévalence des cardiopathies congénitales chez les filles et les garçons (**P=1**).

Tableau 11, récapitulatif de la prévalence des garçons et des filles, porteurs de cardiopathies congénitales dans la wilaya de Tizi-Ouzou.

Tableau 11 : Prévalence des CC dans une population de Garçons et Filles.					
	Population	Nombre de CC	Prévalence	IC 95 %	P
Garçons	155181	808	5.2 P1000	[0.24 - 10.16]	1
Filles	149096	745	5.0 P1000	[0 - 10.06]	
Les deux sexes	304277	1553	5.1 P1000	[1.56 – 8.64]	

2.1.4. Prévalence des cardiopathies congénitales par tranche d'âge :

On a observé chez les enfants de 0 à 1 ans une prévalence de 31,1 P1000 et dans la tranche d'âge de 1 à 15 ans une prévalence de 3,26 P1000 (**Tableau 12**).

Il existe une différence significative entre la prévalence des cardiopathies congénitales chez les enfants âgés entre 0 et 1 ans par rapport à ceux âgés entre 1 et 15 ans (**P<0.001**).

Tableau 12 : Prévalence des cardiopathies congénitales par tranche d'âge				
Age	Nombre de cas	Prévalence (p 1000)	IC 95 %	P
0-1 ans	644	31,1	[17.69 - 44.51]	<0.001
1-15 ans	909	3,26	[0 - 6.97]	

2.1.5. Prévalence des cardiopathies congénitales par commune :

La prévalence des cardiopathies congénitales varie en fonction des communes de la wilaya (**Tableau 13**) ; les taux les plus élevés sont retrouvés dans la commune de Draâ Ben Khedda avec une prévalence de : 9 p1000, Larbaâ Nath-Irathen avec une prévalence de : 8.7 p1000 et les communes de Ouacif et Beni Yenni avec une prévalence de 7.1 P1000, suivie de la commune de Tizi-Ouzou, avec une prévalence de 7 p1000.

Tableau 13 : Prévalence des cardiopathies congénitales par commune.			
Communes / Daïras	Population 0-15 ans	Porteurs de CC	Prévalence p.1000 Hab
Draâ Ben Khedda	32094	288	9
LNI	11681	102	8.7
Beni Yenni	2531	18	7.1
Ouacif	5044	36	7.1
Tizi Ouzou	47533	332	7
Beni Douala	10258	72	7
Tigzirt	9563	66	6.9
Tizi Rached	6397	42	6.6
Iferhounène	6080	36	5.9
Mâatkas	10941	60	5.5
Ouaguenoun	17991	78	4.3
Mekla	10568	43	4
Azeffoun	9126	36	3.9
Ouadhia	14194	54	3.8
Azazga	22941	84	3.7
Makouda	8473	30	3.5
Boghni	18364	54	2.9
Draâ El Mizan	25816	54	2.1
Ain El Hammam	11291	24	2.1
Tizi Gheniff	12288	24	2
Bouzguen	11105	20	1.8
TOTAL :	304277	1553	5.1

2.1.6. Prévalence selon le type de la cardiopathie congénitale :

Sur les 1553 enfants porteurs de cardiopathies congénitales, ce qui représente une prévalence de 5.1 P 1000. Nous avons calculé la prévalence des CC selon leur type (Tableau :14).

Les cardiopathies congénitales avec les prévalences les plus élevées sont :

- Communication inter-ventriculaire : 1.04 P.1000 (IC 95 % [0–4.59]).
- Communication inter-auriculaire : 0.87 P.1000 (IC 95 % [0–4.42]).
- Canal atrioventriculaire complet : 0.72 P.1000 (IC 95 % [0–4.26]).

Sans qu'il n'existe de différence significative entre elles (**P < 0.77**).

Tableau 14 : Prévalence selon le type de la cardiopathie.		
Type de CC	Nombre de cas	Prévalence P.1000
CIV	316	1.04
CIA	265	0.87
CAV Complet	220	0.72
TGV	110	0.36
HypoVG	102	0.34
SP Sténose pulmonaire	97	0.32
Coarctation de l'aorte	65	0.21
PCA	64	0.21
Tétralogie de Fallot	48	0.16
Interruption de l'Arch	38	0.12
APSO	30	0.1
TAC	30	0.1
VDDI	24	0.08
Bicuspidie	22	0.07
CAV Partiel	18	0.06
Insuffisance Tricuspidie	18	0.06
RM	16	0.05
RVPAT	12	0.04
CAV Intermédiaire	12	0.04
SAo Sténose de l'aorte	12	0.04
Atresie Tricuspidie	6	0.02
VU Gauche	6	0.02
AP Atrésie pulmonaire	6	0.02
Ebstein	6	0.02
ALCAPA	4	0.01
Fenetre Aortopulmonaire	4	0.01
Hétérotaxie	2	0.006
Total	1553	5.1

2.2. Profil socio-démographique des cas de cardiopathies congénitales :

Dans ce chapitre on procède à l'analyse des caractéristiques : sexe, âge au moment du diagnostic, localisation géographique, âge gestationnel, âge des parents, consanguinité, assurance sociale des parents.

2.2.1. Répartition des enfants porteurs de cardiopathies congénitales selon le sexe :

Huit-cent huit (808) enfants sont de sexe masculin, et 745 sont de sexe féminin. La proportion des enfants de sexe masculin est de 52 % (**Figure 23**), avec un sex-ratio de 1.08.

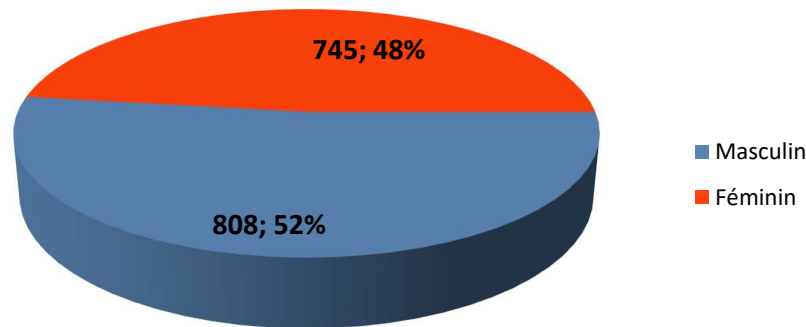


Figure 23 : Répartition des cardiopathies congénitales en fonction du sexe.

2.2.2. Répartition en fonction de l'âge au moment du diagnostic :

Selon l'âge de révélation on note que, 32.6 % des enfants sont diagnostiqués pendant les trois premiers jours de vie, 47.86 % entre 4 et 28 jours et 13.27 % de 1 mois à 6 mois de vies et 6.27 % après. (**Figure 24**)

La moyenne d'âge au diagnostic est de 8 jours.

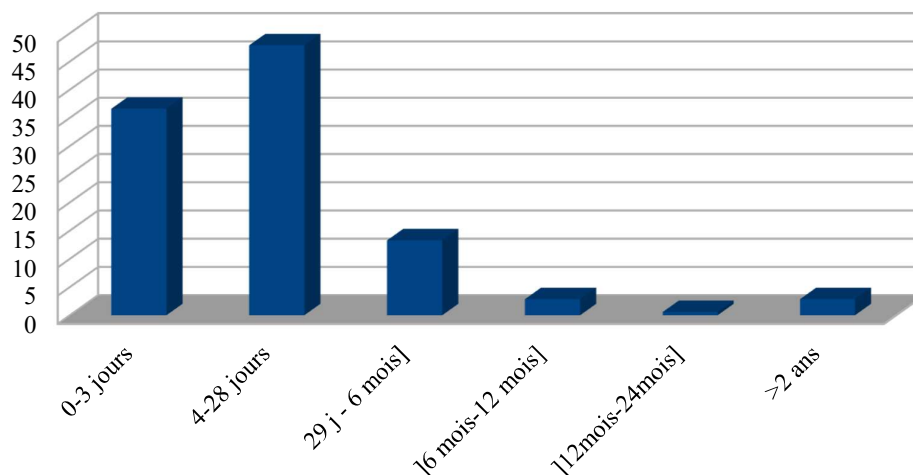


Figure 24 : Prévalence en fonction de l'âge au moment du diagnostic et par intervalle d'âge.

2.2.3. Répartition des cardiopathies congénitales selon les communes :

Les enfants porteurs de cardiopathie congénitale sont répartis sur l'ensemble du territoire de la wilaya de Tizi-Ouzou ; avec une nette prédominance au niveau des Daïras de : - Tizi-Ouzou : 21.4 %.

- Draâ-Ben-Khedda : 18.5 %.
- Larbaâ Nath Irathen : 6.6 %.
- Azazga : 5.4%.

Ces quatre Daïras représentent 52 % de l'ensemble de la population de l'étude (Figure : 25).

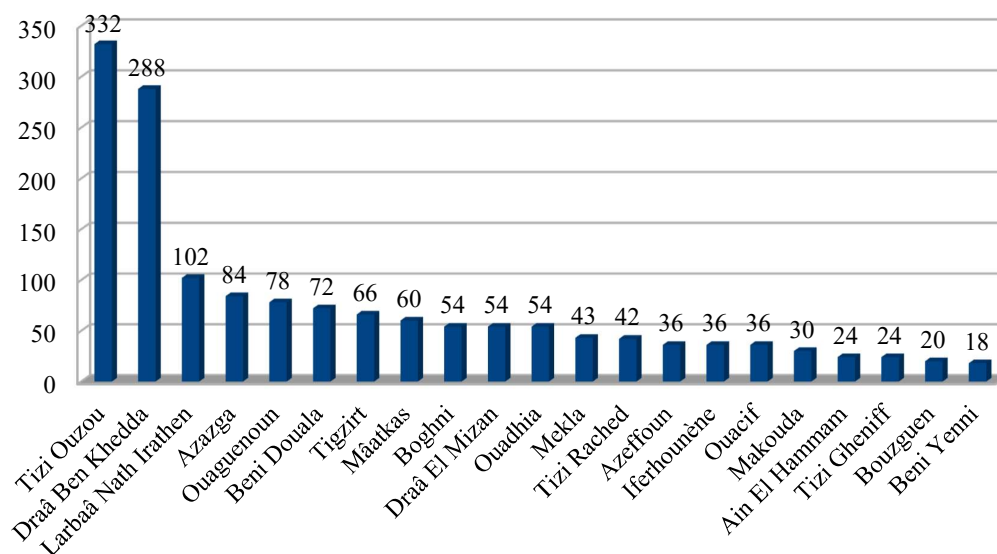


Figure 25 : répartition des enfants porteurs de cardiopathies congénitales à travers les Daïras de la Wilaya de Tizi-Ouzou.

2.2.4. Répartition selon la consanguinité :

Trois cent quarante-neuf enfants ont des parents consanguins soit : 22.5 % (Figure :26).

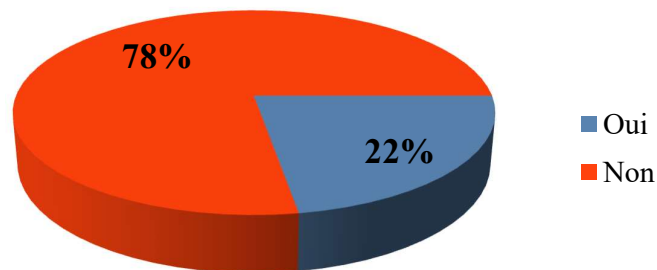


Figure 26 : Fréquence des enfants porteurs de CC de parents consanguins.

2.2.5. Répartition selon l'âge gestationnel :

L'âge gestationnel a été précisé sur le carnet de santé pour 1413 enfants porteurs de cardiopathies congénitales, parmi lesquels 1202 sont nés à terme, soit 85.1 %. (Tableau 15).

Tableau 15 : Age gestationnel des enfants porteurs de cardiopathies congénitales.			
Âge gestationnel en semaines	Nombre de cas	Pourcentage	Pourcentage cumulé
28	6	0,4	0,4
30	6	0,4	0,8
32	18	1,3	2,1
33	12	0,8	3,0
34	43	3,0	6,0
35	48	3,4	9,4
36	78	5,5	14,9
37	188	13,3	28,2
38	568	40,2	68,4
39	248	17,6	86,0
40	114	8,1	94,1
41	66	4,7	98,7
42	18	1,3	100,0
Total	1413	100,0	
* N :1553, NP : 140 (9%).			

La moyenne de l'âge gestationnel des enfants porteurs de CC est de 37.87SA. Avec un écart type de 1.903.

2.2.6. Répartition selon l'âge des parents :

a) Age du père :

La moyenne d'âge des pères d'enfants porteurs de cardiopathies congénitales est de 40.29 ans avec un écart type de 7.218.

La moyenne d'âge des pères d'enfants porteurs de cardiopathies congénitales dépassant la moyenne d'âge de mariage des hommes dans la wilaya de Tizi-Ouzou qui est de 35 ans, selon l'office national des statistiques de la wilaya.

On note que 76 % des enfants porteurs de cardiopathies congénitales ont un père âgé de plus de 35 ans (Tableau :16).

Tableau 16 : Intervalle d'âge des pères d'enfants porteurs de cardiopathies congénitales.		
Âge	Nombre des cas	Pourcentage
<35	372	24
>=35	1181	76
Total	1553	100,0

On remarque aussi que, plus l'âge du père est avancé, plus le nombre d'enfants porteurs de cardiopathies congénitales est important (Figure :27).

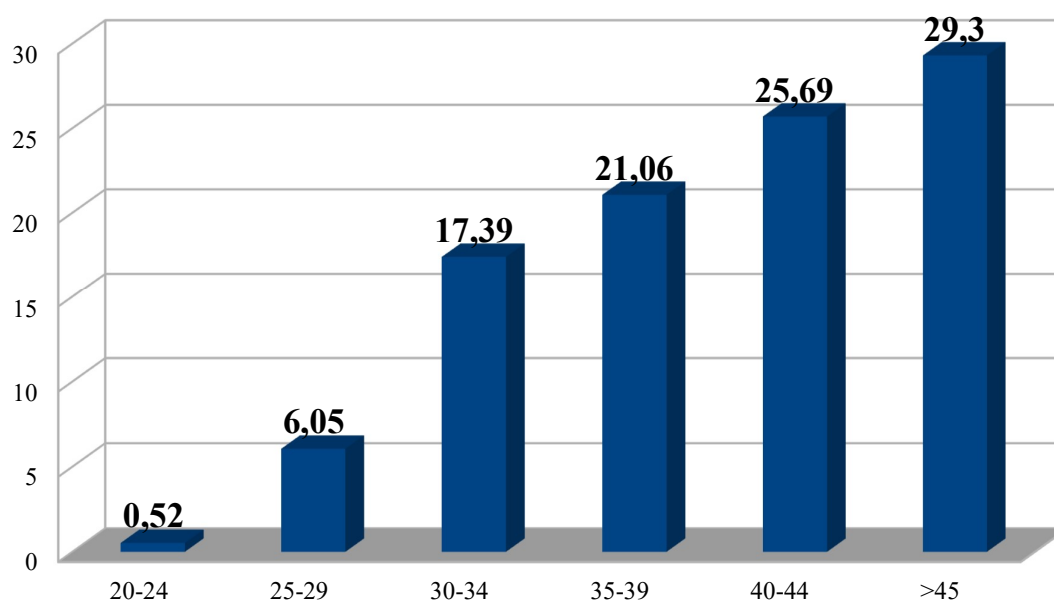


Figure 27 : Répartition des cardiopathies congénitales en fonction de l'âge du père.

b) Age de la mère :

La moyenne d'âge des mères d'enfants porteurs de cardiopathies congénitales est de 35.24 ans (**Tableau :17**). La moyenne d'âge des mères d'enfants porteurs de cardiopathies congénitales dépasse la moyenne d'âge de mariage des femmes dans la wilaya de Tizi-Ouzou qui est de 25 ans, selon l'office national des statistiques de la wilaya. Huit-cent onze mères sont âgées de plus de 35 ans, soit : 52.2 % (**Figure :36**).

Tableau 17 : Intervalle d'âge des mères d'enfants porteurs de cardiopathies congénitales.		
Âge	Nombre des cas	Pourcentage
<35	742	47,8
>=35	811	52,2
Total	1553	100,0

2.2.7. Assurance sociale des parents :

Parmi les enfants porteurs de cardiopathies congénitales, 22 % ne bénéficient pas de couverture sociale (**Figure : 28**).

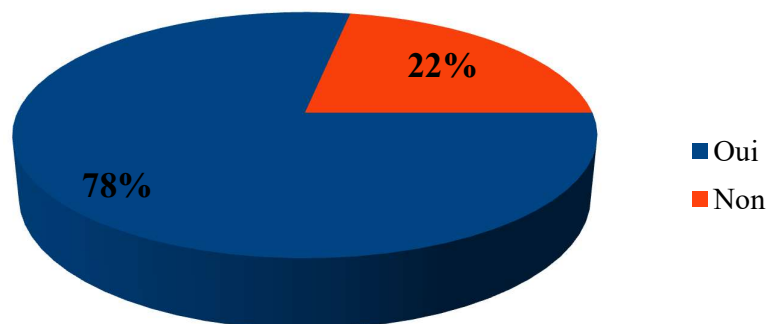


Figure 28 : Répartition des cardiopathies congénitales en fonction de l'assurance sociale.

2.3. Caractéristiques cliniques :

Dans ce chapitre, nous allons analyser les paramètres cliniques des enfants porteurs de cardiopathies congénitales : poids de naissance, circonstances de découverte, symptômes révélateurs et association à des aberrations chromosomiques.

2.3.1. Poids de naissance :

Le poids de naissance a été précisé sur le carnet de santé pour 1351 enfants porteurs de cardiopathies congénitales. 1045 enfants ont un poids de naissance dans les limites de la normale, soit 77.3 % (**Tableau 18**). Deux-cent soixante-quatre (264) enfants ont un petit poids de naissance, soit 19.58 %. Quarante-deux (42) enfants ont un gros poids de naissance, soit 3.11 %. Avec une médiane de poids de naissance de 3121 grammes.

Tableau 18 : Intervalle de poids de naissance d'enfants porteurs de cardiopathies congénitales.			
Poids	Nombre de cas	Pourcentage	Pourcentage cumulé
<=2500g	264	19,5	19,5
2500-4200g	1045	77,4	96,9
>=4200g	42	3,1	100,0
Total	1351	100,0	
*N : 1553 ; NP : 202 (13%)			

2.3.2. Circonstances de découverte :

Six-cent sept (607) enfants sont dépistés soit 39.1 %. Cinq-cents trente et un (531) enfants sont porteurs de cardiopathies congénitales de découverte fortuite soit 34.2 %. Quatre cent quinze (415) enfants porteurs de cardiopathies congénitales découvertes lors d'une complication soit 26.7 % (**Tableau 19**).

Tableau 19 : Circonstances de découverte des cardiopathies congénitales.		
Circonstances de découverte	Nombre de cas	Pourcentage
Dépistage	607	39,1
Découvertes fortuite	531	34,2
Complication	415	26,7
Total	1553	100,0

2.3.3. Répartition selon le symptôme révélateur :

Les symptômes le plus souvent révélateurs d'une cardiopathie congénitale dans notre population d'étude sont (**Tableau :20**) :

- Le souffle cardiaque retrouvé dans 31.9 % des cas.
- L'insuffisance cardiaque dans 23.1 % des cas.
- La détresse respiratoire dans : 9 % des cas.
- La cyanose dans 8.9 % des cas.

Certaines formes sont asymptomatiques, les nouveau-nés ne présentaient pas de signes de cardiopathie congénitale, mais ont des facteurs de risques de malformation ou de cardiopathie congénitale tels que : syndrome malformatif, aberration chromosomique, comorbidité chez un des parents.

C'est dans ce cadre que 16.13 % des cardiopathies congénitales ont été diagnostiqués.

Tableau 20 : Symptômes révélateurs des cardiopathies congénitales.		
Symptômes	Nombre de cas	Pourcentage
Souffle cardiaque	496	31,9
Insuffisance cardiaque	359	23,1
Détresse respiratoire	140	9
Cyanose	138	8,9
Apnée	108	7
Exploration d'une hypotrophie	18	1,2
Trouble du rythme	18	1,2
Refus ou fatigabilité à la tétée	12	0,8
Mauvaise prise pondérale	8	0,5
Malaise	6	0,4
Aucun symptôme	250	16,1
Total	1553	100

2.4. Morbidité :

2.4.1. Répartition selon le type des cardiopathies congénitales :

La fréquence des différents types de cardiopathies congénitales a été déterminée. Une nette prédominance des cardiopathies à Shunt Gauche-Droit à type de : CIV, CIA et CAV, a été notée, avec un pourcentage cumulé de 53.6 %.

Parmi les cardiopathies critiques, l'hypoplasie du ventricule gauche et la TGV sont de loin les plus fréquentes (**Tableau : 21**). Les cardiopathies congénitales avec défaut septal sont de loin les plus fréquentes, suivies des transpositions des gros vaisseaux, hypoplasie du VG et Sténose pulmonaire.

Tableau 21 : Répartition selon le type de la cardiopathie congénitale.

Type de CC	Nombre de cas	Pourcentage
CIV	316	20,3
CIA	265	17,1
CAV	250	16,1
TGV	110	7,1
HypoVG	102	6,6
SP Sténose pulmonaire	97	6,2
Coarctation de l'aorte	65	4,2
PCA	64	4,1
Tétralogie de Fallot	48	3,1
Interruption de l'Arch	38	2,4
VDDI	24	1,5
APSO	30	1,9
TAC	30	1,9
Bicuspidie	22	1,4
Insuffisance Tricuspidie	18	1,2
RM	16	1
SAo Sténose de l'aorte	12	0,8
RVPAT	12	0,8
VU Gauche	6	0,4
Ebstein	6	0,4
Atresie Tricuspidie	6	0,4
AP Atrésie pulmonaire	6	0,4
ALCAPA	4	0,3
Fenetre Aortopulmonaire	4	0,3
Hétérotxie	2	0,1
Total	1553	100

2.4.2. Répartition par type de cardiopathies congénitales et par sexe :

Le sex-ratio diffère en fonction du type de la cardiopathie congénitale, on note :

- Chez les filles une prépondérance pour : la CIA avec une fréquence de 54 %, suivi par le canal atrioventriculaire avec une fréquence de 60 % et puis le VDDI et la SP avec une fréquence respective de 58.3 % et 73.2 %.

- Chez le garçon, les formes les plus prépondérantes sont : la coarctation de l'aortique avec une fréquence de 84.6 % suivie par la sténose aortique avec une fréquence de 91.7 % puis l'interruption de l'arche aortique avec une fréquence de 71 % (Tableau :22).

Tableau 22 : Sex-Ratio par type de Cardiopathies congénitales.				
Type de la Cardiopathie	Sexe		Sexe-Ratio	Total
	Masculin	Féminin		
SP Sténose pulmonaire	26	71	0.37	97
AP Atrésie pulmonaire	0	6	0	6
SAo Sténose de l'aorte	11	1	11	12
Coarctation de l'aorte	55	10	5.5	65
CIA	122	143	0.85	265
CIV	171	145	1.18	280
PCA	32	32	1	64
Tétralogie de Fallot	25	23	1.08	48
TGV	68	42	1.6	110
VU Gauche	0	6	0	6
VDDI	10	14	0.71	24
CAV	118	132	0.9	220
TAC	23	7	3.28	30
ALCAPA	0	4	0	4
HypoVG	54	48	1.12	102
APSO	23	7	3.28	30
Bicuspidie	11	11	1	22
RM	14	2	7	16
RVPAT	6	6	1	12
Interruption de l'Arch	27	11	2.45	38
FAP	0	4	0	4
Atresie Tricuspidie	0	6	0	6
Insuffisance Tricuspidie	12	6	2	18
Hétérotaxie	0	2	0	2
Ebstein	0	6	0	6
Total	808	745	1.08	1553

2.4.3. Répartition selon la sévérité des cardiopathies congénitales :

Parmi les enfants colligés, 36.7% sont porteurs d'une cardiopathie congénitale critique (Figure : 29).

2.4.5. Répartition selon la nature cyanogène / non-cyanogène de la cardiopathie :

Parmi les enfants colligés, 80.1% sont porteurs d'une cardiopathie congénitale non-cyanogène (Figure :30).

2.4.6. Répartition des cardiopathies à shunt gauche-droite :

Parmi les enfants colligés, 59.8% sont porteurs d'une cardiopathie à shunt G-D (Figure 31).

2.4.7. Répartition des cardiopathies obstructives :

Parmi les enfants colligés, 18.9 % sont porteurs d'une cardiopathie obstructive (Figure : 32).

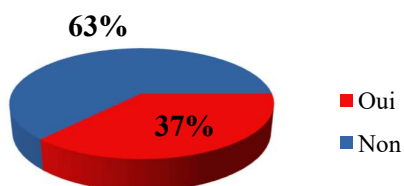


Figure 29 : Répartition des cardiopathies congénitales critiques.

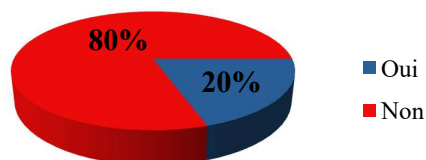


Figure 30 : Répartition des cardiopathies congénitales cyanogènes.

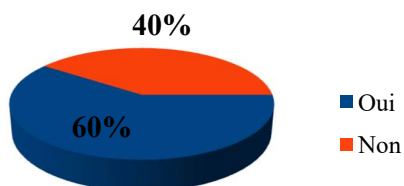


Figure 31 : répartition des cardiopathies congénitales à shunt gauche-droite.

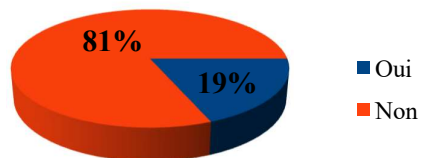


Figure 32 : Répartition des cardiopathies congénitales obstructives.

2.4.8. Répartition selon la présence d'une aberration chromosomique :

Une aberration chromosomique est retrouvée chez 22 % des enfants porteurs de cardiopathies congénitales.

Parmi les enfants porteurs de malformation cardiaque :

- Une Trisomie 21 a été retrouvée chez 288 enfants soit : 18.5 %.
- Un syndrome de Digeorge chez 1 enfant soit : 0.1 %.
- Une Trisomie 18 chez 12 enfants soit : 0.8 %.
- Une Trisomie 13 chez 5 enfants, soit : 0.3%.

Dans 78% aucune anomalie chromosomique n'est retrouvée.

Parmi les aberrations chromosomiques observées chez les enfants, la Trisomie 21 est la plus fréquente (**Figure : 33**).

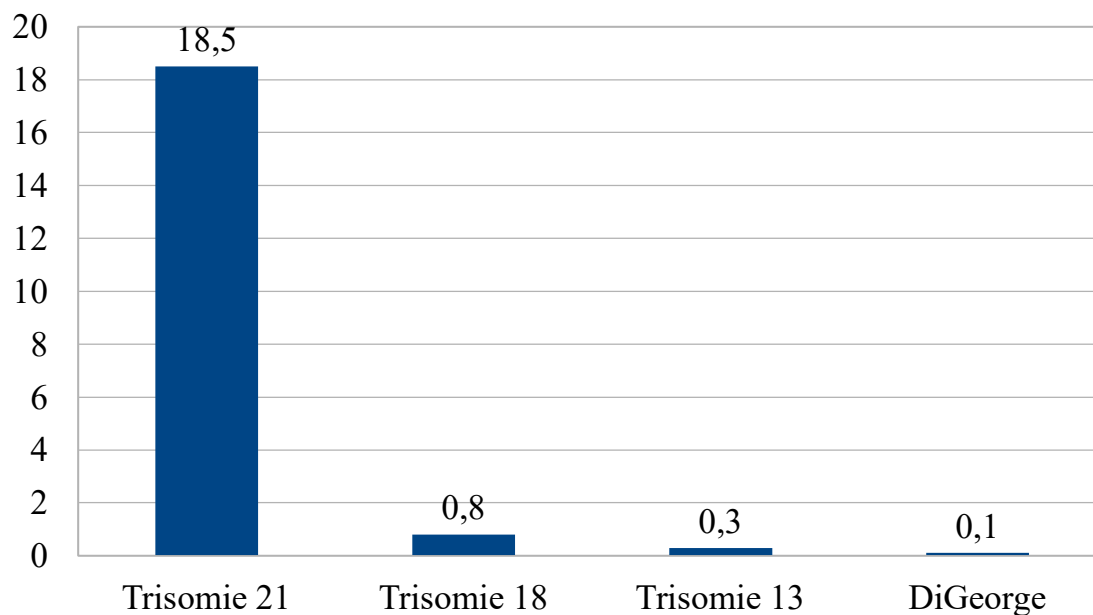


Figure 33 : Fréquence par type d'aberrations chromosomiques.

2.4.9 Répartition des aberrations chromosomiques par rapport aux types de cardiopathies congénitales :

En excluant les aberrations chromosomiques non étiquetées, 19.7 % des enfants porteurs de cardiopathies congénitales présentent une aberration chromosomique (Tableau23).

Tableau 23 : Cardiopathies congénitales associées aux aberrations chromosomiques.					
Type de la Cardiopathie	Type Aberration Chromosomique				
	T21	T18	T13	22q11	Total
CAV	154	6	0	0	250
CIV	64	6	4	0	316
CIA	30	0	0	0	265
PCA	18	0	0	0	64
SP Sténose pulmonaire	6	0	0	0	97
Tétralogie de Fallot	6	0	0	0	48
Fenetre Aortopulmonaire	4	0	0	0	4
APSO	0	0	0	1	30
TGV	0	0	0	0	110
VDDI	0	0	0	0	24
AP Atrésie pulmonaire	0	0	0	0	6
Coarctation de l'aorte	0	0	0	0	65
SAo Sténose de l'aorte	0	0	0	0	12
TAC	0	0	0	0	30
ALCAPA	0	0	0	0	4
HypoVG	0	0	0	0	102
VU Gauche	0	0	0	0	6
Bicuspidie	0	0	0	0	22
RM	0	0	0	0	16
RVPAT	0	0	0	0	12
Interruption de l'Arch	0	0	0	0	38
Atresie Tricuspidie	0	0	0	0	6
Insuffisance Tricuspidie	6	0	0	0	18
Hétérotaxie	0	0	1	0	2
Ebstein	0	0	0	0	6
Total	288	12	5	1	1553

- Les enfants porteurs de T21 présentent :
 - CAV dans :**53.47** % des cas.
 - CIV dans 22.22 % des cas.
 - CIA dans 10.41 % des cas.
 - PCA dans 6.35 % des cas.
 - Sténose Pulmonaire dans : 2.08 % des cas.
 - Tétralogie de Fallot : 2.08 % des cas.
 - Fenêtre Aorto-pulmonaire : 1.38 % des cas.
- Les enfants porteurs d'une T18 présentent dans 50 % des cas un CAV et 50 % de CIV.
- Les enfants porteurs d'une T13 présentent un CAV dans 80 % des cas et une Hétérotaxie dans 20 % des cas.
- Un cas d'un syndrome de Digeorge présente une APSO.

Par ailleurs, on note des associations :

- 61.6 % des CAVs sont associés à une Trisomie 21.
- 20.25 % des CIVs sont associées à une Trisomie 21.
- 28.12 % des PCA sont associées à une Trisomie 21.
- 100 % des FAP sont associées à une Trisomie 21.

2.4.10. Âge des mères et présence d'une T21 chez leurs enfants porteurs de cardiopathies congénitales :

On note que pour un âge maternel de plus de 35 ans, la fréquence des enfants avec trisomie 21 et porteurs de cardiopathie congénitale est importante.

Sur les 288 enfants porteurs de cardiopathie congénitale et qui présentent une T21, 70.8 % ont une mère âgée de plus de 35 ans (**Tableau24**).

Tableau 24 : Age des mères ayant un enfant avec T21 et CC		
Age de la mère	Nombre d'enfants avec Trisomie 21 (%)	Nombre de CC (%)
30-34	84 (29,2)	742 (47,8)
35-39	204 (70,8)	811 (52,2)
Total	288	1553

Sur la **Figure : 34**, on remarque que plus l'âge maternel est avancé, plus le risque d'avoir un enfant avec T21 et cardiopathie congénitale est important.

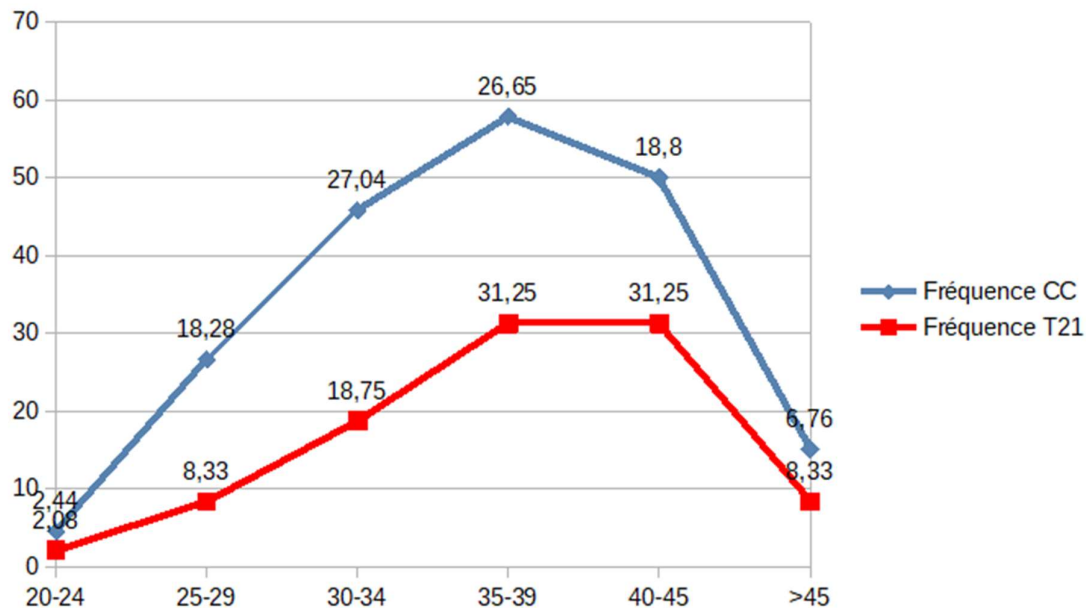


Figure 34 : Répartition des cardiopathies congénitales et les Trisomies 21 par rapport à l'âge maternel.

2.5. Prise en charge :

Une grande partie de notre population (72.5 %) n'a pas bénéficié d'intervention chirurgicale ; soit :

- Que la malformation cardiaque ne nécessite pas d'intervention chirurgicale et peut rentrer dans l'ordre spontanément : CIA et CIVpm minime.
- Soit que l'enfant n'a pas réuni les conditions optimales pour la pratique de l'intervention chirurgicale.
- Soit qu'il s'agit d'une cardiopathie inopérable.

Parmi l'ensemble des enfants porteurs de cardiopathies congénitales, 27.5 % ont été opérés (**Figure :35**), soit 427 enfants.

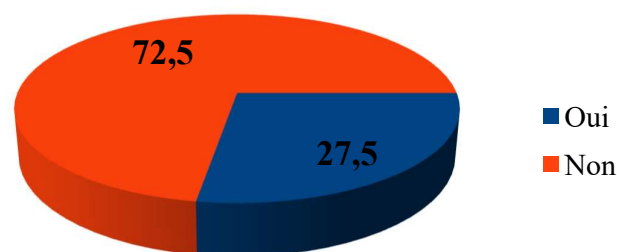


Figure 35 : Répartition des cardiopathies congénitales opérées.

2.5.1 Répartition des cardiopathies opérées selon le type de la cardiopathie congénitale :

Le taux le plus élevé des interventions chirurgicales concerne les cardiopathies suivantes (**Tableau :25**) :

- TGV avec 67.2 % des cas. À noter que dans cette population, 48.6 % des enfants ont été opérés dans un délai de deux semaines en moyenne et ont pu bénéficier d'un switch artériel ; par ailleurs 51.4 % des enfants ont été opérés dans un délais de 4 semaines en moyenne, et ayant bénéficié de l'intervention de Seening et Mustard.

- CAV avec 64.7 % des cas.

- Coarctation de l'aorte avec 66.2 % des cas.

Aucune intervention chirurgicale n'a été réalisée sur les cardiopathies congénitales complexes.

Tableau 25. Cardiopathies opérées selon le type de la cardiopathies congénitales.			
Type de la Cardiopathie	Intervention chirurgicale		Total
	Oui (%)	Non	
CAV	154(64.7)	84	238
TGV	74(67.2)	36	110
CIV	56(17.7)	260	316
Coarctation de l'aorte	43(66.2)	22	65
Tétralogie de Fallot	18(37.5)	30	48
VDDI	18(75)	6	24
TAC	18(60)	12	30
SP Sténose pulmonaire	12(12.3)	85	97
CIA	12(4.5)	253	265
PCA	12(18.7)	52	64
APSO	6(20)	24	30
Total	427	834	1261

2.6. Mortalité :

Sur notre population d'étude de 1553 enfants, le taux de létalité dans notre population est de 23.1%. (**Figure 36**).

Pour les 1195 enfants survivants, on dénombre :

- 15.4% des enfants survivent avec des séquelles : syndrome d'Eisenmenger, syndrome de LobryPetzi, troubles du rythme, séquelles d'endocardite.
- 15.5% sont en attente d'intervention (condition d'intervention non encore réunies) ou d'une reprise chirurgicale ultérieure.

Une reprise chirurgicale est indiquée chez des enfants opérés avec séquelles post-opératoire nécessitant une réparation ultérieure tel : Insuffisance mitrale dans la majorité des cas, insuffisance pulmonaire.

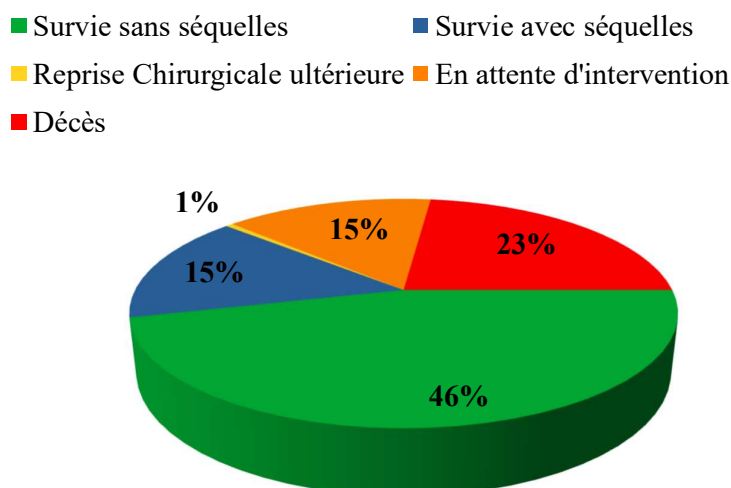


Figure 36 : Répartition selon l'évolution constatée.

Le Taux de mortalité chez les enfants opérés est de 4.9 %, alors que chez les enfants non opérés il est de 40.75 % (**Tableau : 26**).

Tableau 26 : Taux de mortalité chez les enfants Opérés/Non Opérés				
		Décédés		Total
		Oui	Non	
Intervention chirurgicale	Oui	20	407	427
	Non	326	800	1126
Total		346	1207	1553

2.6.1. Taux de mortalité spécifique :

a) Taux de mortalité des enfants porteurs de cardiopathies congénitales selon le sexe :

Le taux de mortalité retrouvé (figure : 37) :

- Chez les garçons est de : 26.11 %.
- Chez les filles est de : 19.73 %.

Cela pourrait être du, au fait que les cardiopathies congénitales critiques sont plus fréquentes chez le garçon que chez la fille.

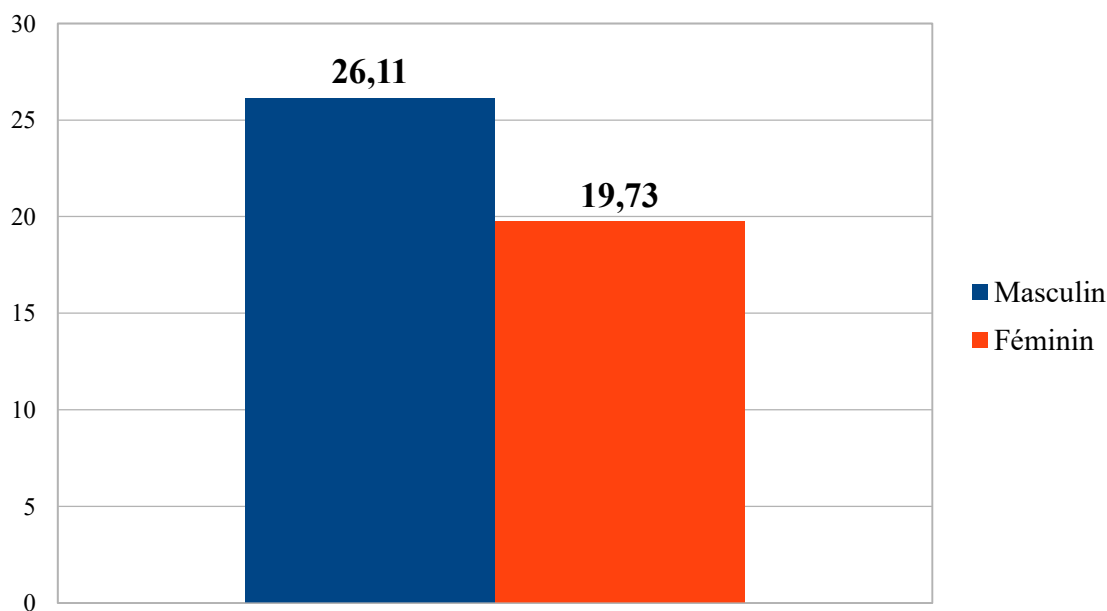


Figure : 37 : Taux de mortalité des enfants porteurs de CC selon le sexe.

b). Taux de mortalité spécifique selon le sexe :

Le taux de décès par cardiopathie congénitale par rapport à l'ensemble de la population infantile de la wilaya de Tizi-Ouzou est de **1.2 P.1000** (Figure :38).

Le taux de décès des enfants de sexe masculin porteurs de cardiopathies congénitales, par rapport à l'ensemble de la population infantile de la wilaya de Tizi-Ouzou est de : **0.7 P.1000 Enfants.**

Le taux de décès des enfants de sexe féminin porteurs de cardiopathies congénitales, par rapport à l'ensemble de la population infantile de la wilaya de Tizi-Ouzou est de : **0.5 P.1000 Enfants**.

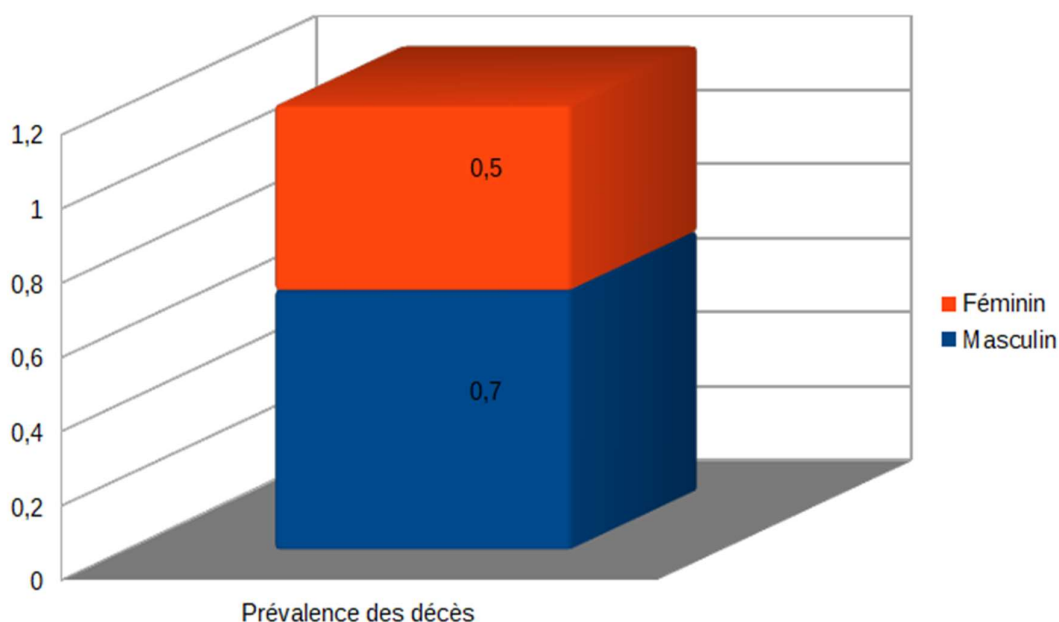


Figure 38 : Taux (P.1000) des décès par cardiopathies congénitale par rapport à l'ensemble de la population de la wilaya de Tizi-Ouzou et par sexe.

Le taux de mortalité par CC dans une population de garçons âgés (0-15 ans) de la wilaya de Tizi-Ouzou est de 1.41 P.1000.

Le taux de mortalité par CC dans une population de filles âgés (0-15 ans) de la wilaya de Tizi-Ouzou est de 0.94 P.1000 (**Figure : 39**).

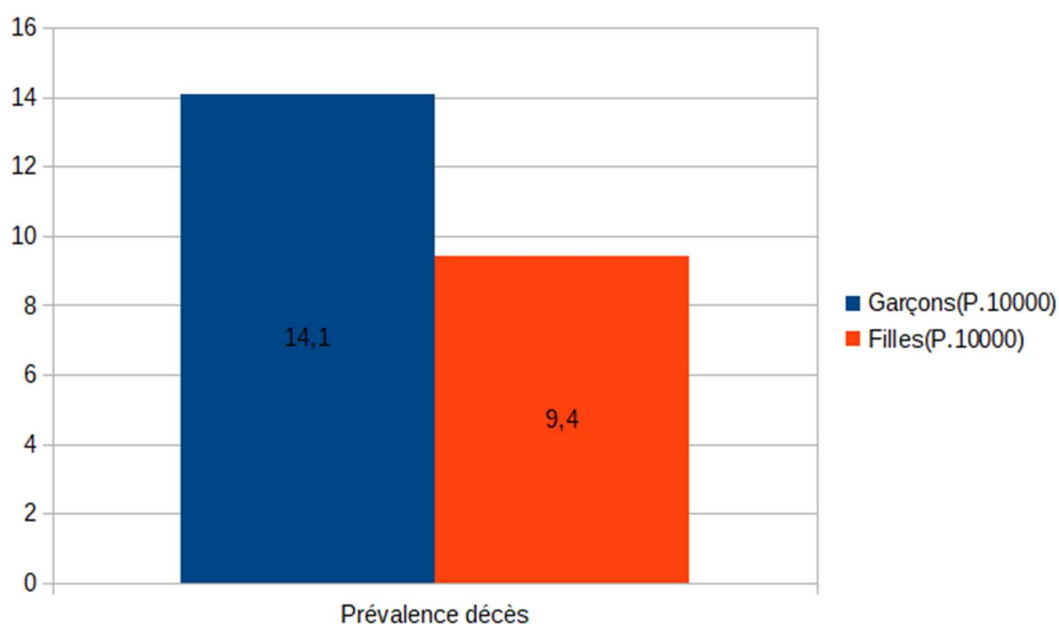


Figure 39 : Taux de mortalité spécifique par sexe, d'enfants porteurs de cardiopathies congénitales

c). Taux de mortalité spécifique selon le type de cardiopathie congénitale :

Le taux de létalité le plus élevé est observé dans les cardiopathies suivantes :

- L'interruption de l'arche aortique, la fenêtre aorto-polmonaire, RVPAT et la maladie d'Ebstein avec 100 % de décès.
- Les hypoplasies du ventricule gauche avec 94.1 % de décès.
- Les transposition des gros-vaisseaux : 38,2 % de décès.
- Par ailleurs aucun décès n'est noté pour les : PCA, CIV musculaire, Tétralogie de Fallot, Bicuspidie et Rétrécissement Mitral (**Tableau : 27**).

Le taux de mortalité varie en fonction de la gravité de la cardiopathie et la possibilité de sa prise en charge médico-chirurgicale dans les meilleurs délais.

Tableau 27 : Taux de mortalité par type de cardiopathie congénitale.				
Type de la malformation cardiaque	Nombre de cas	Nombre de décès	Taux de Létalité	Pourcentage des décès P.10000 Hab
Sténose pulmonaire	97	0	0%	0
Atrésie pulmonaire	6	6	100%	0.19
Sténose aortique	12	6	50%	0.19
Coarctation de l'aorte	65	16	24.6%	0.52
CIA	265	6	2.3%	0.19
CIVpm	280	14	5%	0.46
PCA	64	0	0%	0
Tétralogie de Fallot	48	0	0%	0
TGV	110	42	38.2%	1.38
VU Gauche	6	0	0%	0
VDDI	24	12	50%	0.39
CAV Complet	220	36	16.4%	1.18
CAV Intermédiaire	12	6	50%	0.19
CAV Partiel	18	0	0%	0
TAC	30	12	40%	0.39
ALCAPA	4	2	50%	0.06
Hypoplasie du VG	102	96	94.1%	3.15
APSO	30	24	8 %	0.78
Bicuspidie	22	0	0%	0
CIV Musculaire	30	0	0%	0
RM	16	0	0%	0
CIV d'Admission	6	0	0%	0
RVPAT	12	12	100%	0.39
Interruption de l'arche aortique	38	38	100%	1.24
Fenêtre Aortopulmonaire	4	4	100%	0.13
Atrésie Tricuspidie	6	0	0%	0
Insuffisance Tricuspidie	18	6	33.3%	0.19
Hétérotaxie	2	2	100%	0.06
Ebstein	6	6	100%	0.19

d). Taux de mortalité spécifique selon l'âge au diagnostic :

- 37.2% des patients sont décédés pendant les trois premiers jours de vie,
- 24.1% pendant la période néonatale,
- 0.05% pendant les 12 premiers mois de vie (Tableau 28).

Tableau 28 : Taux de mortalité spécifique par âge au diagnostic			
Age au diagnostic	Décédés		Total
	Oui (%)	Non	
0-3 jours	170 (37.2)	287	457
4-28 jours	162 (24.1)	509	671
28 jours - 6 mois]	0	186	186
]6 mois - 12 mois]	2 (0.05)	38	40
]12 mois - 24 mois]	0	8	8
> 2 ans	0	40	40
Total	334	1068	1402

2.6.2. Taux de mortalité proportionnelle :

Le taux de mortalité infantile toutes causes confondues dans la wilaya de Tizi-Ouzou est de 14.31 P1000 (ONS).

- La mortalité par cardiopathie congénitale représente **8.22%** de l'ensemble de la mortalité infantile (Figure : 40) (Tableau :29).

Tableau 29 : Taux de mortalité proportionnelle		
Nombre de décès par CC	Mortalité infantile	Taux de mortalité proportionnelle
358	4354	8.22%

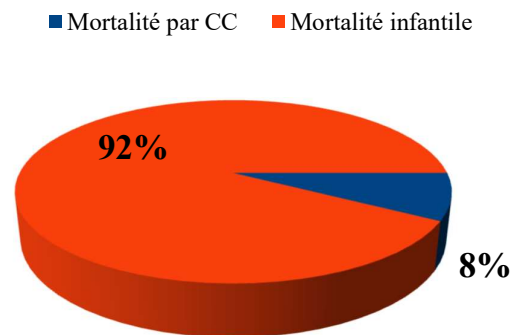


Figure 40 : Taux de mortalité proportionnelle

2.6.3. Taux de mortalité selon la nature de la cardiopathie congénitale :

a). Fréquence des décès dans les cardiopathies congénitales critiques :

Sur un total de 570 enfants porteurs d'une cardiopathie critique, 278 sont décédés ; soit environ **48.8 %** de l'ensemble des enfants porteurs de cardiopathie congénitale critique.

Le taux de décès chez les enfants porteurs de cardiopathies congénitales critiques est plus important que chez les non critique et cela d'une façon significative (P-Value $< 10^{-3}$) (Tableau :30).

Tableau 30 : Fréquence des décès dans les cardiopathies congénitales critiques.		
Nature de la cardiopathie	Décédés	
	Oui (%)	Non (%)
Cardiopathie congénitale Critique	278(48,8%)	292(51,2%)
Cardiopathie congénitale Non Critique	68(6,9%)	915(93,1%)

b). Fréquence des décès dans les cardiopathies congénitales cyanogènes :

Sur un total de 309 enfants porteurs d'une cardiopathie cyanogène, 78 sont décédés ; soit environ **25%** de l'ensemble des enfants porteurs de cardiopathies congénitales cyanogènes. Il n'y a pas de différence significative entre le taux de décès par cardiopathies congénitales cyanogènes et non cyanogènes (P-Value de 0.162) (Tableau : 31).

Tableau 31 : Fréquence des décès dans les cardiopathies congénitales cyanogènes.		
Nature de la cardiopathie	Décédés	
	Oui(%)	Non(%)
Cardiopathie congénitale Cyanogène	78(25,2%)	231(74,8%)
Cardiopathie congénitale Non-Cyanogène	268(21,5%)	976(78,5%)

c). Fréquence des décès dans les cardiopathies congénitales à shunt G-D :

Sur un total de 929 enfants porteurs d'une cardiopathie à shunt G-D, 851 enfants sont vivants ; soit environ **91.6 %** de l'ensemble des enfants porteurs de cardiopathie congénitale à Shunt G-D.

Le taux de décès chez les enfants porteurs de cardiopathies congénitales sans shunt G-D est plus important que dans les CC à shunt G-D et cela d'une façon significative ($P\text{-Value} < 10^{-3}$) (Tableau 32).

Tableau 32 : Fréquence des décès dans les cardiopathies congénitales à Shunt G-D			
Nature de la cardiopathie	Décédés		Total
	Oui (%)	Non (%)	
Cardiopathie avec Shunt GD	78(8,4%)	851(91,6%)	929(100,0%)
Cardiopathie sans Shunt GD	268(42,9%)	356(57,1%)	624(100,0%)

d). Fréquence des décès dans les cardiopathies congénitales obstructives :

Sur un total de 306 enfants porteurs d'une cardiopathie obstructive, 78 enfants sont décédés ; soit environ **25 %** de l'ensemble des enfants porteurs de cardiopathie congénitale obstructive.

Il n'y a pas de différence significative entre le taux de décès par cardiopathies congénitales obstructive et non obstructive ($P\text{-Value}$ de 0.132) (Tableau :33).

Tableau 33 : Fréquence des décès dans les cardiopathies congénitales obstructives.			
Nature de la cardiopathie	Décédés		Total
	Oui (%)	Non (%)	
Cardiopathie Obstructive	78(25,5%)	228(74,5%)	306(100,0%)
Cardiopathie non Obstructive	268(21,5%)	979(78,5%)	1247(100,0%)

e). Fréquence des décès dans les cardiopathies congénitales conotroncales :

Sur un total de 494 enfants porteurs d'une cardiopathie conotroncale, 134 enfants sont décédés ; soit environ 8.6% de l'ensemble des enfants porteurs de cardiopathie congénitale conotroncale.

Le taux de décès chez les enfants porteurs de cardiopathies congénitales conotroncale est plus important que dans les CC non conotroncale et cela d'une façon significative (P-Value < 0.05) (Tableau :34).

Tableau 34 : Fréquence des décès dans les cardiopathies congénitales conotroncales.			
Nature de la cardiopathie	Décédés		Total
	Oui (%)	Non (%)	
Cardiopathies conotroncales	134(27,1%)	360(72,9%)	494(100,0%)
Cardiopathies Non Conotroncales	212(20,0%)	847(80,0%)	1059(100,0%)

DISCUSSION

La discussion des résultats de notre enquête se base sur quatre axes principaux : les taux de prévalence de période des malformations cardiaques congénitales, les circonstances de dépistage et de découverte de ces maladies, la morbidité liée aux pathologies cardiaques congénitales et la mortalité liée à ces maladies.

Lors de notre étude, nous avons insisté sur l'importance du numérateur utilisé pour le calcul de l'indicateur sur lequel nous nous sommes basés pour répondre à la question de l'étude, qui est : l'évaluation de la prévalence de période des cardiopathies congénitales chez les enfants âgés de 0 à 15 ans résidents dans la wilaya de Tizi-Ouzou.

Nous avons pris conscience de l'importance du numérateur pour y répondre de la manière la plus juste possible.

Nous avons insisté, tout au long de l'étude sur la nécessité d'assurer une meilleure captation des patients atteints de cardiopathies congénitales. La procédure que nous avons préconisé, et cela dès le début de l'étude, était en premier lieu, de consulter, d'informer et de sensibiliser les praticiens des structures publiques et de médecine de ville constitués de médecins pédiatres et de médecins cardiologues sur l'importance de ce circuit de prise en charge des enfants atteints de cardiopathies congénitales isolées ou associées à d'autres malformations congénitales, quel que soit le motif de consultation et les circonstances de découverte de ces pathologies. Cela pour aider, d'une part les praticiens dans leurs tâches de prise en charge des patients et les parents pour connaître et s'intégrer dans ce circuit.

Nous avons identifié et considéré deux centres de consultations dédiés aux patients adressés par ces praticiens, qui sont : le service de néonatalogie du CHU de Tizi-Ouzou et les services de l'établissement Hospitalier Spécialisé (EHS) de chirurgie cardiaque de Drâa Ben Khedda dans la wilaya de Tizi Ouzou.

Des consultations ont été organisées pour répondre à cette demande et faciliter le circuit afin de continuer les explorations nécessaires pour confirmer le diagnostic et de ce fait, avoir une meilleure captation des patients et ainsi affiner l'expression de l'indicateur de santé que nous avons utilisé pour évaluer l'ampleur de cette pathologie dans la population des enfants âgés de 0 à 15 ans de la wilaya de Tizi-Ouzou.

Les enfants diagnostiqués porteurs de malformation cardiaque sont par la suite adressés dans un établissement de chirurgie cardiaque spécialisé en cardiopathies congénitales, en l'occurrence : La CMCI de Bouissmail ou les cliniques privées.

Nous avons aussi sensibilisé le personnel médical des établissements de chirurgie cardiaque infantile, afin qu'ils nous adressent tout enfant âgé de 0-15 ans, résident à la wilaya de Tizi-Ouzou et opéré à leur niveau pour cardiopathie congénitale.

L'indicateur que nous avons utilisé fait partie des indicateurs utiles en santé publique et en épidémiologie pour évaluer l'ampleur d'une maladie dans une population et peut servir ainsi d'outils pour justifier les moyens humains et matériels pour la prise en charge d'une maladie donnée, dans notre étude, les cardiopathies congénitales.

Nous avons insisté et veillé à ce que le numérateur que nous avons utilisé pour le calcul de l'indicateur de santé dans notre étude a ce qu'il soit le plus exhaustif possible pour que la représentativité et l'expression de la valeur sera la plus juste. Le circuit a été installé d'une part pour collecter l'information concernant les différents paramètres pour notre étude et ayant concerné tous les cas de cardiopathies congénitales diagnostiquées, explorées, dans la limite d'un registre de morbidité de la pathologie cardiaque congénitale et d'autre part tracer un circuit de prise en charge des patients atteints de pathologies cardiaques congénitales.

Nous avons exprimé l'indicateur en nombre de patients pour 1000 enfants âgés de 0 à 15 ans pour qu'il soit comparable à d'autres études similaires.

Le numérateur de notre indicateur pourrait être affecté par la non captation d'enfants décédés de pathologies cardiaques congénitales dans une structure de soins ou à domicile non détectées et non explorées.

Les patients résidents dans d'autres wilayas ont été exclus de l'étude puisque le dénominateur ne concernait que les enfants âgés de 0-15 ans et résidant dans la wilaya de Tizi-Ouzou et cela pour ne pas surestimer l'indicateur de santé que nous avons calculé.

Parmi les contraintes de l'étude qu'on a pu aussi relever, les enfants résidents dans la wilaya de Tizi-Ouzou et suivis hors wilaya donc non recensés. La Collecte des informations médicales souvent non reportées sur le carnet de santé (examen à la naissance, suivi).

Prévalence des cardiopathies congénitales :

Le taux de prévalence que nous avons obtenu était de
5.1 p.1000 enfants âgés de 0 à 15 ans (IC : 95% [1.56-8.64]).

Cela exprime l'ampleur des maladies cardiaques congénitales isolées ou associées à d'autres malformations congénitales et qui montre, au moins, que ce n'est pas une maladie rare, selon le critère de l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS) une maladie est dite rare lorsqu'elle touche moins d'une personne/2000 dans la population générale.

Si nous rapportons les données à 1 M d'enfants, cela nous donnerait un taux de prévalence de période de 5100 patients p. 1M d'enfants de moins de 15 ans. Ce qui ne fait pas d'elle une maladie rare, tel que retrouvée dans plusieurs études quelques soit le moment du diagnostic des maladies cardiaques congénitales et le

dénominateur de la prévalence de période utilisé. La prévalence est variable de 6 à 10 P.1000 naissances vivantes (9).

Il est vrai que notre prévalence est au-dessous de la moyenne mondiale qui est estimée à 8 P.1000 naissances vivantes (2), mais si on la compare avec des études faites au niveau du continent africain, notre résultat se situe largement au-dessus ; nous citons pour cela deux méta-analyse : celle de Van Der Linde qui retrouve une prévalence en Afrique à 1.9 P.1000 naissances vivantes (2). Notre prévalence est presque trois fois plus élevée. Et celle de Liu Y, qui retrouve une prévalence en Afrique : 2.3 P.1000 naissances (27). Notre prévalence est deux fois plus élevée à la sienne.

Par ailleurs, si on compare notre prévalence avec celle de certain pays d'Afrique, nous retrouvons qu'elle se rapproche de la prévalence de Ba Ngouala Au Sénégal (131) et L.Bagnan Tossa Au Bénin (132), avec des prévalences respectivement à : 4.3 P.1000 naissances vivantes et 4 P.1000 naissances vivantes.

Sur des données Maghrebine : Abid.D (41) en Tunisie et Tazani (42) au Maroc ont retrouvé des prévalences respectives à : 6.8 P.1000 naissances vivante et 7.1 P.1000 naissances vivantes. Qui sont légèrement supérieurs à la nôtre.

En Algérie le chiffre retrouvé par Medjroubi est de 80 P1000 enfants âgés de 1 mois-15 ans, il s'agit d'une prévalence hospitalière menée sur dix ans. Ceci explique probablement sa valeur élevée par rapport à notre prévalence.

La prévalence retrouvée par Dj.Chelirem qui est de 28.6 P1000 naissances vivantes, fait suite à un dépistage systématique sur une population néonatale, dans une maternité, par échographie cardiaque, ce qui minimise le risque d'enfants non diagnostiqués. La prévalence retrouvée, est au-dessus de la nôtre. Probablement notre prévalence aurait pu être plus élevée, avec la généralisation du dépistage dans la wilaya de Tizi-Ouzou.

L'étude de M.Sari-Ahmed a inclus les enfants d'âge scolaire, elle retrouve une prévalence de 4.1 P1000, enfant âgés 5-15ans, qui est légèrement inférieure à notre étude. Sa méthodologie repose sur le dépistage, notre enquête se base sur la captation des enfants atteints de malformations cardiaques. Dans notre enquête, la majorité des enfants porteurs de cardiopathies congénitales ont un âge de moins de 6 mois. En calculant dans notre population, la prévalence des enfants d'âge scolaire on retrouve 2 P1000 enfant âgés de 5 à 15 ans, qui représente la moitié de celle de M.Sari-Ahmed. Ceci démontre l'importance du dépistage à tout âge (**Tableau : 35**).

Ci-dessous, tableau comparatif des prévalences des CC de différentes études avec la nôtre.

Tableau 35: Prévalences des CC de différentes études dans le monde.			
Auteur de l'étude	Pays	Année	Prévalence (P.1000)
Notre étude	Algérie	2019-2021	5.1
Sari-Ahmed	Algérie	1991	4.1
Medjroubi	Algérie	1983-2004	80
Chelighem	Algérie	2016-2019	28.6
D.Abid	Tunisie	2010-2011	6.8
Tazani	Maroc	1993-1997	7.1
Ba Ngouala	Sénégal	2009-2012	4.3
L. Bagnan Tossa	Bénin	2010-2014	4

Bien que cette variabilité soit observée selon les régions, les pays et les périodes d'études et même avec l'amélioration des moyens d'explorations récents mis en application (2). Ces maladies restent parmi les maladies qui ne sont pas rares. L'évaluation de l'ampleur de la maladie cardiaque congénitale justifierait alors un circuit de dépistage, de captation, d'exploration et de prise en charge avec mise à disposition de tous les moyens techniques et humains nécessaires.

La prévalence des malformations cardiaques varie en fonction du type de la malformation. Dans notre série, la prévalence la plus élevée est celle de la communication interventriculaire (**1.04 P1000**), suivie de la communication inter-auriculaire (**0.87 P1000**) et le canal-atrioventriculaire (**0.82 P1000**).

Nous avons fait une comparaison avec le Registre de Paris, prévalences de 2019 (133) et celui de Guangdong en Chine (Registry of Congenital Heart Disease), (GRCHD) entre : 2004-2012 (36). La CIV, est la malformation avec la prévalence la plus élevée dans les deux registres (**Tableau 36**).

Tableau 36 : Répartition selon le type de la cardiopathie congénitale.			
	Notre étude Fréquence (P.1000)	GRCHD (P.1000)	Registre de Paris 2019 (P.1000)
CIV	1.04	3.71	3.37
CIA	0.87	2.89	0.36
CAV	0.82	0.28	0.65
TGV	0.36	0.43	0.40
H.VG	0.33	0.08	0.32
SP	0.32	0.69	0.36
CoAo	0.2	0.13	0.24
PCA	0.2	3.16	0.04
T4F	0.16	0.32	0.44
IAA	0.12	/	0.08
VDDI	0.08	0.28	0.12

Les taux de prévalence n'étaient pas très différents selon le sexe. La prévalence dans une population de garçons est de 5.2 P/1000 enfants 0-15 ans, dans une population de filles elle est de 5.0 P/ 1000 enfants 0-15 ans. Cela a été observé dans d'autres études (40, 133, 134) et ne serait un élément de différence entre les filles et les garçons en matière de risque congénital de maladies cardiaques.

Dans notre enquête nous retrouvons un Sex-Ratio de **1.08**. Les cardiopathies congénitales touchent autant de filles que de garçons, le même résultat est retrouvé dans les séries suivantes : S.M.Ghomari (Tlemcen) : Sex-ratio à **1.2 (10)**, Etude de Alexander Egbe /USA : Sex-ratio à **1.08 (40)**, AAA.Abdulkader (Arabie Saudite) : Sex-ratio à **1 (133)**, Moons, P (Belgique) : Sex-ratio à **0.94 (134)**. Par ailleurs : l'étude de Chelirem retrouve un Sex-Ratio de : **0.72 (13)**, celle de Medjroubi : Sex-Ratio à : **1.38 (12)**, Q.Zhao (Chine) retrouve un Sex-Ratio à : **0.77 (136) (Tableau: 37)**.

Tableau 37 : Sex-Ratio des enfants porteurs de CC selon différentes études.								
	Notre Étude	Constantine	HCA*	Tlemcen	Chine	A.Saoudite	Belgique	USA
Garçon (%)	52	58	42	54.9	43.6	49.9	49	52
Fille (%)	48	42	58	45.1	56.4	50.1	51	48
Sexe-Ratio	1.08	1.38	0.72	1.2	0.77	1	0.94	1.08

La répartition Filles/Garçons dans les cardiopathies congénitales semble être proche, néanmoins en fonction du type de la cardiopathie, le sex-ratio peut être plus orienté vers les garçons ou les filles (133, 135, 136). De ce fait, le sex-ratio calculé dépend probablement du recrutement de chaque enquête.

Le taux de prévalence de période des cardiopathies congénitales est variable selon l'âge. Les taux de prévalences observés chez les enfants âgés de moins d'un an et ceux de plus d'un an étaient respectivement de 31.1 P1000 et 3.26 P1000. En effet, des études ont démontrés que la prévalence est plus importante à la première année de la vie (137).

Le taux de prévalence de période des cardiopathies congénitales dans notre étude était variable d'une commune à l'autre (**Tableau 38**). Avec des multiplicateurs allant jusqu' à 5. Le chiffre le plus élevé est retrouvé dans les Dairas de : Draâ Ben Khedda et Larbaâ Nath Irathen avec un taux respectivement de **9 et 8.7 P.1000** Enfants (0-15ans), alors qu'elle est de **1.8 P.1000** Enfant (0-15ans) à Bouzeguene.

La commune de Tizi-Ouzou, chef-lieu de la wilaya, est en cinquième position en matière de prévalence des cardiopathies congénitales.

Tableau 38 : Prévalence des cardiopathies congénitales par commune.			
Communes / Dairas	Population 0-15 ans	Porteurs de CC	Prévalence
Draâ Ben Khedda	32094	288	9
LNI	11681	102	8.7
Beni Yenni	2531	18	7.1
Ouacif	5044	36	7.1
Tizi Ouzou	47533	332	7
Beni Douala	10258	72	7
Tigzirt	9563	66	6.9
Tizi Rached	6397	42	6.6
Iferhounène	6080	36	5.9
Mâatkas	10941	60	5.5
Ouaguenoun	17991	78	4.3
Mekla	10568	43	4
Azeffoun	9126	36	3.9
Ouadhia	14194	54	3.8
Azazga	22941	84	3.7
Makouda	8473	30	3.5
Boghni	18364	54	2.9
Draâ El Mizan	25816	54	2.1
Ain El Hammam	11291	24	2.1
Tizi Gheniff	12288	24	2
Bouzguen	11105	20	1.8
TOTAL :	304277	1553	5.1

Cette différence de prévalence de cardiopathies congénitales pourrait être due à plusieurs facteurs déjà décrit de malformations cardiaques congénitales. Parmi elle la consanguinité, l'âge des parents, l'âge gestationnel, le petit poids de naissance, sont également décrits comme avoir un facteur commun associés au risque de développer une cardiopathie congénitale (90, 95).

La consanguinité est un facteur de risque dans la survenue d'anomalies chromosomiques et donc de malformations congénitales en générale. La prévalence des cardiopathies congénitales chez les enfants de parents consanguins est plus élevée que chez les enfants de parents non consanguins (139). Peu d'études sont réalisées sur le sujet, le taux moyen des mariages consanguins en Algérie est de l'ordre de 38,80% selon une étude réalisée en 2007 par la Fondation Nationale pour la Promotion de la Santé et le Développement de la Recherche.

Dans notre étude 349 enfants présentant des CC ont des parents consanguins soit environ : 22.5 % de l'ensemble de notre population d'étude.

Dans d'autres études le taux de consanguinité retrouvé est variable de 21 % à 33.1 % (Tableau 39).

Tableau 39 :Taux de consanguinité dans différentes études en Algérie.

	Notre étude.	S.M.Ghomari	M.Medjroubi	Dj.Chelirem
Taux de Consanguinité(%)	22.5	32	33.1	21

Ces chiffres élevés rendent compte de l'importance des mariages consanguins comme facteur de risque de survenue de CC.

L'âge des parents :

Âge de la mère : Dans notre étude, la moyenne d'âge des mères d'enfants porteurs de cardiopathies congénitales est de 35.24 ans. 52.3 % des mères sont âgées de plus de 35 ans. Dans la série de Medjroubi 50 % des mères sont âgées de plus 40 ans. L'étude de Chelirem a conclu qu'il y a 3.5 fois plus de risque de malformation cardiaque pour un âge maternel supérieur à 35 ans. L'âge maternel avancé est un facteur de risque de survenue de certains types de cardiopathies congénitales (90, 91, 138).

Âge du père : La moyenne d'âge des pères d'enfants porteurs de cardiopathies congénitales est de 40.29 ans. 29.3% ont plus de 45 ans, 55% ont plus de 40 ans, 76% ont plus de 35 ans. On note que la fréquence des CC augmente avec l'âge du père. L'étude de Joinau-Zoulovits et al. À Paris (France) démontre que l'âge paternel avancé peut entraîner une légère augmentation du risque de cardiopathie congénitale, augmentation de 16% du risque, qui semble augmenter avec l'âge (Figure :41) (92).

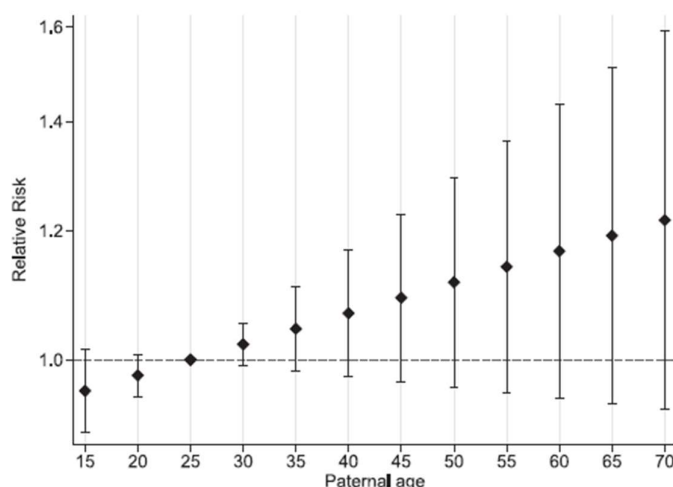


Figure 41 : Relation entre l'âge paternel et le risque d'avoir une CC chez leurs enfants (92)

Circonstances de découverte des cardiopathies congénitales :

Les circonstances de découverte retrouvées dans notre étude faisaient suite à un dépistage (39.1%), de découvertes fortuite (34.2%) ou après une complication (26.7%). L'analyse des circonstances de découverte et des motifs de consultations était importante afin d'apporter des connaissances supplémentaires et d'identifier les situations à risque de cardiaque congénitale.

L'exploration en vue de rechercher des pathologies cardiaques congénitales est motivée soit par la présence de symptômes en relation direct ou des symptômes sans relations directe avec les pathologies cardiaques.

En dehors de tout programme de dépistage, leur découverte ne peut être que lors d'une exploration de routine ou d'une autre malformation apparente.

Notre étude a montré que les motifs principaux de consultations et d'orientations vers les centres dédiés pour l'exploration et la recherche de pathologies cardiaques congénitales étaient : le souffle cardiaque (31.9 %) symptôme le plus observé dans les enquêtes de S.M.Ghomari 40% (10), D.Abid 50.9% (41), Medjroubi 33.7% (12), Oulahbib 45.2 % (153). Suivi de l'Insuffisance cardiaque (23.1%), la détresse respiratoire (9 %) et la cyanose (8.9%) avec des fréquences variables en fonction de l'étude. Avec une fréquence moindre on retrouve : l'apnée (7%), l'exploration d'une hypotrophie (1.2%), les troubles du rythme (1.2%), le refus ou fatigabilité à la tétée (0.8%), la mauvaise prise pondérale (0.5%), le malaise (0.4%). Ces mêmes motifs étaient retrouvés dans plusieurs études (118, 119).

Dans notre étude, **19.7%** enfants sont porteurs d'une aberration chromosomique, dont 18.5% présentent une Trisomie 21. Plusieurs études ont montré cette association. L'étude de Robert J. et al aux États Unis entre 1994-2005, retrouve que **12.3 %** d'enfants porteurs de cardiopathies congénitales présentent une aberration chromosomique (141). Dykes JC, et al. Aux États Unis entre 2004-2010, retrouve **17.8%** des enfants avec cardiopathie congénitale, présentent une aberration chromosomique (142). Harris et al. Dans une étude incluant États Unis, France et la Suède, en 2003 publie une fréquence de **18%** d'enfants avec malformation cardiaque présentent une anomalie chromosomique (139) (**Tableau : 40**).

Tableau 40 : Fréquence des aberrations chromosomiques dans une population de CC selon différentes études.

	Notre étude	Robert J. et al	Dykes JC, et al	Harris et al.
Fréquence (%)	19.7	12.3	17.8	18

Le Taux des anomalies chromosomiques dans notre population d'enfants porteurs de malformations cardiaques est proche de celui des différentes études. Bien que

cette association soit bien connue des praticiens, notre étude vient renforcer la preuve scientifique de ces connaissances acquises.

La fréquence des anomalies chromosomiques dans une population d'enfants porteurs de cardiopathies congénitales est relativement élevée, ce qui justifierait un dépistage systématique de malformation cardiaque par échographie trans-thoracique, devant tout signe clinique évoquant une aberration chromosomique.

Dans notre étude sur l'ensemble des enfants porteurs de cardiopathies congénitales, 18.5 % présentent une Trisomie 21, soit presque un enfant sur 5.

Dans les autres études la trisomie 21 est l'anomalie chromosomique la plus rapportée lors d'une malformation cardiaque (**Tableau : 41**).

Les anomalies chromosomiques, les plus fréquemment associées aux cardiopathies congénitales, sont : Trisomie 21, Trisomie 18, Trisomie 13, Délétion 22q11 (Sd de Digeorge) (**Tableau :41**).

Tableau 41 : Répartition des CC en fonction du type d'anomalie chromosomique.

	Trisomie 21(%)	Trisomie 18(%)	Trisomie 13(%)	22q11(%)	Turner(%)
Notre étude	18.5	0.8	0.3	0.1	/
Robert J. al[141]	6.52	1.58	0.7	1.51	0.15
Harris et al [143]	12.68	2.35	1.13	/	0.26
Mdjroubi [12]	0.4	/	/	/	0.32

On note une fréquence basse dans notre série, pour les Trisomies 18, Trisomie 13 et le Sd Digeorge, cela est probablement dû à l'absence de plateaux techniques suffisants, pour le diagnostic de ce type d'anomalies dans notre pays.

Dans notre série, les malformations cardiaques le plus fréquemment associées à une anomalie chromosomique sont, par ordre de fréquence : CAV, CIV, CIA, PCA, SP Sténose pulmonaire, Tétralogie de Fallot, Fenêtre Aortopulmonaire, APSO. Comparer à d'autres études, les trois cardiopathies congénitales les plus fréquentes, sont : le Canal atrio-ventriculaire, la Communication inter-ventriculaire et la Communication inter-auriculaire (**Tableau : 42**). Ce qui est concordant avec notre étude. On note par ailleurs, une fréquence plus basse des Tétralogie de Fallot, comparée aux autres études.

Tableau 42 : Fréquence des cardiopathies congénitales les plus retrouvées dans une population d'enfants porteurs d'anomalie chromosomique.

	CAV(%)	CIV(%)	CIA(%)	T4F(%)	PCA(%)	Co.Aorte(%)
Notre étude	52.28	24.18	9.8	1.96	5.88	/
Robert J. et al[141]	27	34.36	22.48	9.5	5.11	5.48
Harris et al.[143]	34.02	23.47	15.79	6.09	/	1.58

Dans notre étude, La moyenne de l'âge gestationnel des enfants porteurs de CC est de 37.87 SA. 24.7 % d'enfants porteurs de cardiopathies congénitales sont nés prématurés. Nous citons l'âge gestationnel retrouvé dans d'autres études :

- Étude de M.Medjroubi : Prématurité 0.48 % (12). Laas.E; utilisant le registre de Paris Epicard (2005-2008) retrouve 13.5% de Prématurés (144). L'étude de Kirsty Tanner en Angleterre, entre 1987–2001, retrouve que 16% des enfants porteurs de cardiopathies congénitales sont prématurés (95). Sadia Malik et al aux États-unis, entre 1997-2002, retrouve un taux de 17.3% d'enfants prématurés porteurs de CC (145). Miao et al. À Guangdong en Chine, entre 2016–2020, retrouve un taux de prématurité à 37 % (146). HAN, et al. à Yunnan en Chine entre 2010 et 2015, retrouve 15% de prématurés (140). Dans notre étude, parmi les enfants porteurs de cardiopathies congénitales, nous avons enregistré le taux de naissance prématurée le plus élevé après celui de Miao et al en Chine. Une deuxième étude en Chine, à Yunnan enregistre un taux proche de celui retrouvé par les autres études (Tableau 43).

Tableau 43 : Taux de prématurité chez les enfants porteurs de CC.							
	Notre étude.	Medjroubi	Laas	Tanner	Malik	Miao	HAN
Taux de Prématurité(%)	24.7	0.48	13.5	16	17.3	37	15

D'après ces résultats, une étude plus spécifique sur l'implication de la prématurité comme facteur de risque de malformation cardiaque, est souhaitable en Algérie.

Notre étude a retrouvé que 19.58 % de petit poids de naissance sont inférieur à 2500g. Selon différentes études (Tableau44) : HAN, et al. à Yunnan en Chine, retrouve: 19.9% de petit poids de naissance (140). Hafiz Osama Hafiz Elshazali au Soudan retrouve un petit poids de naissance chez 31.9% des enfants porteurs de cardiopathies congénitales (148). Faheem Ul Haq au Pakistan retrouve un taux de 23% de petit poids de naissance (149). Kramer en Allemagne, retrouve un taux de 8.6% de petit poids de naissance (150).

Tableau 44 : Fréquence des petits poids de naissance, chez les enfants porteurs de cardiopathies congénitales.					
	Notre étude.	HAN et al.	Elshazali	Haq FU	Kramer
Taux de PPN(%)	19.58	19.9	31.9	23	8.6

Les fréquences des petits poids de naissance entre les différentes études sont assez proches, sauf pour l'étude de Kramer (141) qui est inférieure aux autres.

La Morbidité cardiaque congénitale :

Notre étude a retrouvé plusieurs types de pathologie cardiaques décrites comme congénitales. Parmi les plus fréquentes CIV (20.3%), CIA (17.1%) et CAV (16.1%). Parmi ces pathologies, certaines sont bénignes avec de bons pronostics tel que la CIA, d'autres plus sévères ou la conduite est complexe avec un pronostic décrit comme réservé tel que l'hypoplasie du ventricule gauche (16). Nous avons fait une comparaison avec les études de : M.Medjroubi du CHU de Constantine (12), Dj.Chelirem de l'Hopital central de l'armée (Alger) (13), D.Abid(Tunisie) (41), A.Abdulkader (A.Saudite) (134) (**Tableau: 45**).

Les cardiopathies à Shunt Gauche-Droite, ont le taux de prévalence le plus élevé. La CIV, est la malformation avec la prévalence la plus élevée, dans toutes les études. Les cardiopathies les plus fréquemment retrouvées sont par ordre décroissant : CIV, CIA, CAV, TGV, hypoplasie du ventricule gauche et sténose pulmonaire, Tetralogie de Fallot et la PCA. Avec des prévalences variables en fonction de l'étude.

Tableau 45 : Répartition selon le type de la cardiopathie congénitale.					
	Notre étude	Mejrroubi	Chelirem	Abid	Abdul-kader
CIV	20.3	18.48	45.7	31	33.9
CIA	17,1	5.83	15.2	12.9	18.1
CAV	16,2	1.38	2.8	9.4	3.5
TGV	7,1	1.77	7.6	2.7	2.1
H.VG	6,6	12.3	/	11.7	12.4
SP	6,2	/	2.8	1.1	/
CoAo	4,2	0.51	5.7	4.3	2.3
PCA	4,1	2.2	/	4.7	11.6
T4F	3,1	6.7	3.8	6.2	3.5
IAA	2,4	/	/	1.1	/
VDDI	1,5	1.77	/	0.78	/
APSO	1,9	0.4	3.8	2.7	/
TAC	1,9	0.27	/	0.4	/
Bicuspidie	1,4	/	/	/	/
IT	1,2	7.68	/	/	/
RM	1,0	/	/	0.4	/
RVPAT	0,8	0.19	/	0.4	/
SAo	0,8	10.8	/	1.1	2.5
AT	0,4	0.86	3.8	1.1	/
VU	0,4	/	1.9	2.3	/
FAP	0,3	/	0.9	/	/
ALCAPA	0,3	/	/	/	/
AP	0,4	/	/	0.7	/
Ebstein	0,4	0.11	1.9	0.4	/
Hétérotaxie	0,1	/	/	0.4	/

Une comparaison, du sex-ratio des différents types de malformations cardiaques, avec d'autres études, notamment celles de Michalski AM, aux Etats Unis, entre 1997-2009 (151). Prada.P, utilisant 3 registres, Suède, France et États Unis. Entre 1983-1992 (152) et Abdulkader.A, en Arabi-Saoudite entre 1988-2000 (133). Les résultats se rapproche pour les quatre études (**Tableau :46**).

On note une prépondérance chez les filles pour : CIA, CAV. Autant de filles que de garçons pour les CIV. Les cardiopathies les plus sévères, sont majoritaires chez les garçons : TGV, coarctation de l'aorte, l'interruption de l'arche aortique. Pour l'hypoplasie du ventricule gauche et la tétralogie de Fallot, dans notre étude, il n'y a pas de différence nette entre les sexes ; alors qu'on note plutôt une prépondérance masculine dans les autres études.

Tableau46 : comparaison de différentes études sur le Sexe-Ratio selon le type des CC					
		Auteurs des Études.			
		Notre Étude	Pradat, P	Michalski AM,	A.Abdulkader
CIA	M	46	46.3	47.1	47.6
	F	54	53.4	52.9	52.4
	Ratio	0.85	0.86	0.86	0.9
CIV	M	54.1	50.4	49.6	50.1
	F	45.9	59.6	50.4	49.9
	Ratio	1.18	1.02	0.96	1
CAV	M	47.2	41	41.7	47.8
	F	52.8	59	58.3	52.2
	Ratio	0.9	0.70	0.69	0.9
TGV	M	61.8	69.2	70.9	70.9
	F	38.2	30.8	29.1	29.1
	Ratio	1.6	2.25	2.35	2.4
H.VG	M	53	63.5	65.8	/
	F	47	36.5	34.2	/
	Ratio	1.12	1.74	1.86	/
T4F	M	52	59	60	50
	F	48	41	40	50
	Ratio	1.08	1.44	1.45	1
CoA	M	84.6	63.3	70	71.7
	F	25.4	36.7	30	28.3
	Ratio	5.5	1.72	2.37	2.5
I.Arch	M	71	58	53.8	/
	F	29	42	46.2	/
	Ratio	2.45	1.39	1.13	/

Dans notre étude, nous avons classées les cardiopathies congénitales en critiques et non critiques (120), 36.7% sont critiques et de pronostic sévère, ce qui nous conduit à insister sur la nécessité d'améliorer le circuit de captation, d'exploration et de prise en charge afin d'améliorer le pronostic de ces patients.

La mortalité par pathologie cardiaque congénitale

Pour évaluer la mortalité de la pathologie cardiaque congénitale, nous avons utilisé trois indicateurs : le taux de mortalité spécifique, le taux de mortalité proportionnel et le taux de létalité que nous avons, comparé, analysé selon le sexe, l'âge et le type de cardiopathies ainsi que les circonstances de prise en charge et de décès.

Le taux de mortalité spécifique que nous avons retrouvé est de **1,18 P1000** représentant le nombre de décès par pathologie cardiaque congénitale dans la population d'enfants âgés de 0 à 15 ans de la wilaya de Tizi-Ouzou.

Le taux de mortalité infantile toutes causes confondues dans la wilaya de Tizi-Ouzou est de 14.31 P1000 (ONS). La mortalité par cardiopathie congénitale représente **8.22%** de l'ensemble de la mortalité infantile. La pathologie cardiaque semblerait prendre une part importante des causes de décès chez l'enfant.

Probablement, le circuit mis en place, la disponibilité des ressources matérielles, techniques et humaines de prise en charge est insuffisante, ce qui aurait pu permettre de réduire la mortalité et d'améliorer le pronostic et la qualité de vie des patients. Cela justifie le renforcement du circuit de prise en charge et les moyens mis en place pour répondre à la demande de soin à cette pathologie au niveau de la wilaya de Tizi-Ouzou et qui concernera les populations des wilayas limitrophes d'accéder et d'être prise en charge.

La gravité de la maladie est estimée par le taux de létalité. Notre étude a montré un taux de létalité de 23.1 %, ce taux est variable selon le type de pathologie cardiaques congénitales. Les plus létales sont représentées par l'interruption de l'arche aortique, la fenêtre aorto-polmonaire, RVPAT, la maladie d'Ebstein avec 100 % de décès et les hypoplasies du ventricule gauche avec 94.1 % de décès.

Par ailleurs aucun décès n'a été observé dans les : PCA, CIV musculaire, Tétralogie de Fallot, Bicuspidie et Rétrécissement Mitral.

Au Maghreb le taux de mortalité est de (**Tableau : 47**) :

- En Algérie : S.M.Ghomari: retrouve un taux de 21% (10).
- En Tunisie : D.Abid : rapporte un taux de mortalité de 23.5% (41).
- Au Maroc : A.Oulahbib au Maroc entre 2012 et 2014 retrouve un taux de 41% (153).

En Europe :

- Babak Khoshnood, Nathalie Lelong, (Paris) 2005-2008 : rapporte un taux de 6.4 % (137).
- J. Pérez-Lescure Picarzo et al. En Espagne, entre : 2003-2012 ; retrouve un taux de mortalité de 4.58% (154).

En Australie : - M Hansen et al. entre 1990–2016, objective un taux de mortalité de 6.3 % (155).

Tableau 47 : Taux de mortalité due aux cardiopathies congénitales.						
	Notre étude	Ghomari	Dorra A	A.Oulahbib	B.Khoshnood	M Hansen
Taux décès (%)	23.1	21	23.5	41	6.4	6.3

En Algérie et au Maghreb, le taux de mortalité parmi la population des cardiopathies congénitales, est élevé comparé au taux de mortalité retrouvé en Europe.

Ce taux peut aussi varier en fonction du type d'étude ; la mortalité par cardiopathie congénitale est plus élevée au cours de la première semaine (154). Ce taux va être plus élevé dans une étude portant sur une population néonatale que celle portant sur une population d'enfants en âge scolaire par exemple.

Selon une étude menée au Canada par Paul Khairy, comparant le taux de mortalité des cardiopathies congénitales entre 1987 et 2005, une baisse de 31% a été rapportée (142).

Cette amélioration du taux de mortalité, peut être due (143) :

- Au dépistage précoce, anténatal et néonatal.
- Au développement des techniques chirurgicales et de réanimation.
- A la lutte contre certains facteurs de risques de cardiopathies congénitales qui sont partagés avec d'autres pathologies : Obésité, tabagisme et alcoolisme au cours des grossesses.

En Algérie, le retard en matière de dépistage et l'absence d'un circuit clair de prise en charge, expliquerait l'écart avec certains pays d'Europe en matière de mortalité par cardiopathie congénitale.

Au niveau de la wilaya de Tizi-Ouzou, les pédiatres ne couvrent pas toutes les structures de santé (EPH, EPSP). Le seul personnel permanent, reste la sage-femme, et le médecin généraliste.

La sage-femme accompagne la femme tout au long de sa grossesse, depuis son diagnostic à l'accouchement et jusqu'au 7^{ème} jour de la vie du bébé.

La surveillance du bébé après l'accouchement fait également partie de ses attributions. Elle est une des premières personnes à pouvoir déceler une anomalie chez le nouveau-né. Elle joue également un rôle important dans la prévention, mais aussi dans l'information de la femme enceinte et son éducation sanitaire.

Il est de ce fait évident que pour la réussite d'un programme de dépistage des cardiopathies congénitales, en plus du Gynécologue et du Pédiatre, il faut inclure le médecin généraliste et la sage-femme.

Un circuit bien établi est un élément capital de la prise en charge, il sera détaillé dans le chapitre des recommandations.

Les causes médicales de décès et les circonstances de décès analysées et recherchées étaient : la gravité de la pathologie, le manque du diagnostic, l'attente de la prise en charge, l'association d'autres malformations congénitales.

A la fin de notre analyse, nous avons estimé que la pathologie cardiaque congénitale a le mérite d'être prise en considération. De plus l'existence d'un centre de référence équipé en moyens humains qualifié, techniques et matériels pour prendre en charge ces pathologies est primordiale. Notre étude vient de démontrer la nécessité de renforcer un circuit pour permettre à ces maladies d'être dépistés, explorées et pris en charge dans des délais court afin d'améliorer le pronostic.

**PROPOSITION
DE
RECOMMANDATIONS**

Propositions de recommandations :

À la lumière des résultats de notre enquête, il nous paraît important d'instaurer une stratégie de dépistage des cardiopathies congénitales dans les différentes maternités de la wilaya de Tizi-Ouzou, pour un diagnostic précoce, pouvant être généralisé dans toutes les structures sanitaires.

Nous proposons les recommandations suivantes afin d'améliorer le diagnostic, la prise en charge et de la, un meilleur pronostic.

■ Organisation d'un dépistage :

1) Anténatal :

- Se fait par échographie cardiaque fœtal. Nécessite un opérateur avisé.

2) A la naissance : par l'examen systématique du nouveau-né.

- Auscultation cardiaque : à la recherche d'un souffle cardiaque, ou un rythme cardiaque irrégulier.

- Palpation systématique des pouls fémoraux et radiaux.

- Oxymétrie de pouls ; geste important qui nécessite la disponibilité d'un Oxymètre dans toutes les maternités de la wilaya.

Ces gestes peuvent être réalisés par la sage-femme ou le médecin généraliste ; le résultat doit être mentionné sur le carnet de santé. Signaler au pédiatre toute anomalie dépistée.

■ Établir un circuit de prise en charge des nouveau-nés malades :

Tout nouveau-né suspect d'avoir une cardiopathie congénitale ou présentant un facteur de risque, doit être adressé à un centre de référence, afin qu'il puisse bénéficier d'une échographie cardiaque faite par un « Cardio-Pédiatre ».

Les centres de références doivent disposer d'équipes médicales stables et disponibles, dédiés à ces patients.

D'un équipement spécialisé, devant inclure impérativement :

- Echo-doppler cardiaque avec sonde de haute fréquence d'émission, adaptée au nouveau-né, généralement de 12Mhz. (entre 5-8 Mhz pour Nourrissons et Enfants)

- ECG.

- Moniteur de surveillance.

- Médicaments utilisés dans la cardiologie congénitale.

Éventualités envisageables par la suite :

- Soit le patient est indemne : ré-adresser au pédiatre traitant pour suivi de routine.

- Soit le patient présente une cardiopathie congénitale; qui ne nécessite pas d'intervention dans l'immédiat. Poursuite de la surveillance et l'exploration par le cardio-pédiatre aidé du médecin généraliste, avec un accompagnement jusqu'à son intervention chirurgicale.

- Soit le nouveau-né présente une cardiopathie congénitale et doit être adresser dans un centre de chirurgie cardiaque dans l'immédiat (CMCI Bouismail, EHS Yacef-Omar à Draâ Ben-Khedda, et les cliniques privées).

■ Formation médicale continue à l'échelle locale :

À destination :

- Médecins généralistes et Sages-femmes ; en leurs enseignant les gestes de dépistage des cardiopathies congénitales.

- Pédiatres : dépistage et gestes d'urgences en cardiologie pédiatrique.

- Gynécologues : en leurs assurant une formation spécialisée en échographie cardiaque fœtale pour le dépistage anténatal.

■ Numérisation et registre des cardiopathies congénitales :

Numérisation des dossiers électroniques, circuit intranet pour faciliter le déplacement des parents et bien entendu une meilleure prise en charge de l'enfant.

L'aboutissement de ce travail conduit à la mise en place d'un registre des cardiopathies congénitales, déjà à l'échelle local.

CONCLUSION

CONCLUSION :

Au terme de notre enquête, nous rapportons une prévalence des cardiopathies congénitales de la wilaya de Tizi-Ouzou, chez les enfants entre 0-15 ans, de l'ordre de **5.1 P.1000**.

La découverte d'une cardiopathie congénitale avait fait suite à un dépistage dans 39,1 % des cas, alors qu'une complication avait révélé la cardiopathies dans 26,7 % des cas.

Le symptôme le plus souvent retrouvé au moment du diagnostic de la cardiopathie congénitale était le souffle cardiaque.

Certains facteurs de risque potentiels, ont pu être soulignés tel : âge parental avancé, aberration chromosomique, prématurité et le petit poids de naissance, consanguinité; vont nécessiter des enquêtes plus ciblées, pour établir leurs implications dans le développement des malformations cardiaques.

Les types les plus fréquents sont les cardiopathies à shunt gauche-droite, à savoir la communication inter-ventriculaire, la communication inter-auriculaire et le canal atrio-ventriculaire.

Le sex-ratio était de 1.08, par ailleurs les cardiopathies congénitales graves étaient plus observé chez les garçons que chez les filles.

Taux de mortalité était de 1,18 P1000 enfants de 0 à 15ans, il représente plus de 8% de l'ensemble de la mortalité infantile et cela sans tenir compte des mort-nés, et des non recensés. ce qui fait d'elles un problème de santé publique.

BIBLIOGRAPHIE

Bibliographie :

1. Francesca Poloni JH. Nouveau programme de dépistage des Cardiopathies Congénitales Graves au Luxembourg. Concept général – Dépistage Cardiopathies Congénitales Graves. 2021.
2. Van der Linde D, Konings EE, Slager MA, Witsenburg M, Helbing WA, Takkenberg JJ, et al. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis. *Journal of the American College of Cardiology*. 2011;58(21):2241-7. Epub 2011/11/15.
3. Dolk H, Loane M, Garne E. Congenital heart defects in Europe: prevalence and perinatal mortality, 2000 to 2005. *Circulation*. 2011;123(8):841-9. Epub 2011/02/16.
4. Bernier PL, Stefanescu A, Samoukovic G, Tchervenkov CI. The challenge of congenital heart disease worldwide: epidemiologic and demographic facts. *Seminars in thoracic and cardiovascular surgery Pediatric cardiac surgery annual*. 2010;13(1):26-34. Epub 2010/03/24.
5. Brown KL, Ridout DA, Hoskote A, Verhulst L, Ricci M, Bull C. Delayed diagnosis of congenital heart disease worsens preoperative condition and outcome of surgery in neonates. *Heart*. 2006;92(9):1298-302. Epub 2006/02/02.
6. Peterson C, Ailes E, Riehle-Colarusso T, Oster ME, Olney RS, Cassell CH, et al. Late detection of critical congenital heart disease among US infants: estimation of the potential impact of proposed universal screening using pulse oximetry. *JAMA pediatrics*. 2014;168(4):361-70. Epub 2014/02/05.
7. Wren C, Reinhardt Z, Khawaja K. Twenty-year trends in diagnosis of life-threatening neonatal cardiovascular malformations. *Archives of disease in childhood Fetal and neonatal edition*. 2008;93(1):F33-5. Epub 2007/06/09.
8. Mahle WT, Newburger JW, Matherne GP, Smith FC, Hoke TR, Koppel R, et al. Role of pulse oximetry in examining newborns for congenital heart disease: a scientific statement from the AHA and AAP. *Pediatrics*. 2009;124(2):823-36. Epub 2009/07/08.
9. Nelunova T, Burtseva T, Avrusin S, Sinelnikova E, Solodkova I, Kornishina T, et al. P54 Incidence and spectrum of congenital heart defects among neonates in the tertiary care centre of yakutia. *Archives of Disease in Childhood*. 2019;104(Suppl 3):A177-A.
10. A.C.Bendeddouche SMGCS. Profil epidemiologique des cardiopathies congenitales a revelation neonatale a Tlemcen, Algerie. *Archives de Pediatrie*. June 2010;17(6, Supplement 1):70.
11. M.Sari-Ahmed. Prevalence des cardiopathies chez l'enfant algerien scolarise. These Alger, Dir Sciences mediacles. 1991:112.
12. M.Medjroubi. Profil Epidemiologique des Cardiopathies Congenitales operees chez L'enfant. These Faculte De Medecine : Universite Salah Boubnider Constantine 3. 2011:274.
13. Dj.Chelirem. Prévalence des cardiopathies congénitales chez le nouveau-né à la maternité de l'hôpital central de l'armée. These Faculte De Medecine : Université d'Alger 1 Ben Youcef BENKHEDD. 2020.
14. Verheugt CL, Uiterwaal CSPM, van der Velde ET, Meijboom FJ, Pieper PG, van Dijk APJ, et al. Mortality in adult congenital heart disease. *European Heart Journal*. 2010;31(10):1220-9.

15. Aranguren Bello HC, Londono Trujillo D, Troncoso Moreno GA, Dominguez Torres MT, Taborda Restrepo A, Fonseca A, et al. Oximetry and neonatal examination for the detection of critical congenital heart disease: a systematic review and meta-analysis. *F1000Research*. 2019;8:242. Epub 2019/08/03.
16. Khairy P, Ionescu-Ittu R, Mackie AS, Abrahamowicz M, Pilote L, Marelli AJ. Changing mortality in congenital heart disease. *Journal of the American College of Cardiology*. 2010;56(14):1149-57. Epub 2010/09/25.
17. Twite MD, Kertai MD, Weitzel N. Thomas Beville Peacock and the First Descriptions of Congenital Heart Disease. *Seminars in cardiothoracic and vascular anesthesia*. 2018;22(3):241-4. Epub 2018/08/01.
18. Farfan M. DR. MAUDE ABBOTT (1869-1940), PIONEER WOMAN DOCTOR. <http://laurentianquebecheritagewebcom>. 2021.
19. Wooley CF, Miller PJ. William Osler, Maude Abbott, Paul Dudley White, and Helen Taussig: the origins of congenital heart disease in North America. *The American heart hospital journal*. 2008;6(1):51-6. Epub 2008/02/08.
20. Boehm W, Emmel M, Sreeram N. Balloon atrial septostomy: history and technique. *Images in paediatric cardiology*. 2006;8(1):8-14. Epub 2006/01/01.
21. B K. *Epidemiology and Biostatistics. An introduction to Clinical research*. Ed Springer. 2009.
22. M G. *Field Epidemiology*. Third edition Oxford university press. 2008.
23. Aschengru A SJ. *Epidemiology in public health*. Third edition Oxford university press. 2008.
24. Mason CA, Kirby RS, Sever LE, Langlois PH. Prevalence is the preferred measure of frequency of birth defects. *Birth defects research Part A, Clinical and molecular teratology*. 2005;73(10):690-2. Epub 2005/10/22.
25. Somerville J. Grown-up congenital heart disease--medical demands look back, look forward 2000. *The Thoracic and cardiovascular surgeon*. 2001;49(1):21-6. Epub 2001/03/13.
26. Edler I. The history of echocardiography. *Ultrasound in Medicine & Biology*. 2004;30(12): 1565-644.
27. Liu Y, Chen S, Zuhlke L, Black GC, Choy MK, Li N, et al. Global birth prevalence of congenital heart defects 1970-2017: updated systematic review and meta-analysis of 260 studies. *International journal of epidemiology*. 2019;48(2):455-63. Epub 2019/02/21.
28. R M. High risk of Down's syndrome at advanced maternal age. *The Lancet*. 1978;1:564 –5.
29. Baird PA, Sadovnick AD, Yee IM. Maternal age and birth defects: a population study. *Lancet*. 1991;337(8740):527-30. Epub 1991/03/02.
30. Jenkins KJ, Correa A, Feinstein JA, Botto L, Britt AE, Daniels SR, et al. Noninherited risk factors and congenital cardiovascular defects: current knowledge: a scientific statement from the American Heart Association Council on Cardiovascular Disease in the Young: endorsed by the American Academy of Pediatrics. *Circulation*. 2007;115(23):2995-3014. Epub 2007/05/24.
31. Hunter S, Heads A, Wyllie J, Robson S. Prenatal diagnosis of congenital heart disease in the northern region of England: benefits of a training programme for obstetric ultrasonographers. *Heart*. 2000;84(3):294-8. Epub 2000/08/24.

32. Naderi S. Congenital abnormalities in newborns of consanguineous and nonconsanguineous parents. *Obstetrics and gynecology*. 1979;53(2):195-9. Epub 1979/02/01.
33. Badaruddoza, Afzal M, Akhtaruzzaman. Inbreeding and congenital heart diseases in a north Indian population. *Clinical genetics*. 1994;45(6):288-91. Epub 1994/06/01.
34. Moller AB, Petzold M, Chou D, Say L. Early antenatal care visit: a systematic analysis of regional and global levels and trends of coverage from 1990 to 2013. *The Lancet Global health*. 2017;5(10):e977-e83. Epub 2017/09/16.
35. Peyvandi S, Baer RJ, Chambers CD, Norton ME, Rajagopal S, Ryckman KK, et al. Environmental and Socioeconomic Factors Influence the Live-Born Incidence of Congenital Heart Disease: A Population-Based Study in California. *Journal of the American Heart Association*. 2020;9(8):e015255. Epub 2020/04/21.
36. Qu Y, Liu X, Zhuang J, Chen G, Mai J, Guo X, et al. Incidence of Congenital Heart Disease: The 9-Year Experience of the Guangdong Registry of Congenital Heart Disease, China. *PloS one*. 2016;11(7):e0159257. Epub 2016/07/15.
37. Zaqout M, Aslem ES, Oweida FS, De Wolf D. Prevalence of congenital heart disease among Palestinian children born in the Gaza Strip. *Cardiology in the young*. 2014;24(5):905-9. Epub 2013/09/21.
38. Yeh SJ, Chen HC, Lu CW, Wang JK, Huang LM, Huang SC, et al. Prevalence, mortality, and the disease burden of pediatric congenital heart disease in Taiwan. *Pediatrics and neonatology*. 2013;54(2):113-8. Epub 2013/04/18.
39. M.C. A. Prévalence des cardiopathies congénitales dans le canton de Vaud et dans le réseau européen durant la période 1989-2003. *Paediatrica*. 2005;16(5):19.
40. Egbe A, Uppu S, Stroustrup A, Lee S, Ho D, Srivastava S. Incidences and sociodemographics of specific congenital heart diseases in the United States of America: an evaluation of hospital discharge diagnoses. *Pediatric cardiology*. 2014;35(6):975-82. Epub 2014/02/25.
41. Abid D, Elloumi A, Abid L, Mallek S, Aloulou H, Chabchoub I, et al. Congenital heart disease in 37,294 births in Tunisia: birth prevalence and mortality rate. *Cardiology in the young*. 2014;24(5):866-71. Epub 2013/10/10.
42. A T. Epidémiologie des cardiopathies congénitales à l'hôpital d'enfants du CHU de Rabat. Thèse de médecine. 1999;14.
43. Thiene G, & Frescura, C. Anatomical and pathophysiological classification of congenital heart disease. *Cardiovascular Pathology*. 2010;19(5):259–74.
44. Thiene G, Frescura C. Anatomical and pathophysiological classification of congenital heart disease. *Cardiovascular pathology : the official journal of the Society for Cardiovascular Pathology*. 2010;19(5):259-74. Epub 2010/05/15.
45. Chassot PGB, D. A. Anesthesia and Adult Congenital Heart Disease. *Journal of Cardiothoracic and Vascular Anesthesia*. 2006:414–37.
46. Eter RB, Acar, P., & Roux, D. Canal atrioventriculaire. *EMC - Cardiologie-Angéiologie*. 2008;3(2):1–8.
47. Chantepie A. Communications interventriculaires. *EMC - Cardiologie-Angéiologie*. 2005;2:202–30.
48. Raisky OV, P. Tronc artériel commun : traitement chirurgical. *EMC - Techniques Chirurgicales - Thorax*. 2007;2:1–12.
49. Friedli B. Tétralogie de Fallot. *EMC - Cardiologie-Angéiologie*. 2010;5(1):1–11.

50. Chauvaud S. Atrésie tricuspide. Intervention de Fontan et dérivations cavopulmonaires. EMC - Chirurgie. 2004;1:5-17.
51. Chauvaud S. Anomalie d'Ebstein : techniques chirurgicales, valvulaires et ventriculaires. EMC Techniques chirurgicales - Thorax. 2008.
52. Raeside L. Coarctation of the aorta: a case presentation. Neonatal network : NN. 2009;28(2):103-13. Epub 2009/04/01.
53. Chauvaud S. Coeur triatrial. EMC Cardiologie. 2010.
54. Jean-Luc Monin. Chapter 13 - Comment évaluer une bicuspidie? Guide Pratique D'échocardiographie, Elsevier Masson. 2021:229-42.
55. F. Raimondi DB. Anomalies congénitales des artères coronaires. Journal de Radiologie Diagnostique et Interventionnelle. 2016;97(5):561-9.
56. S. Paranon PA. Double discordance. Philippe Acar, Échocardiographie pédiatrique et foetale (Deuxième Édition), Elsevier Masson. 2008:145-8.
57. Iselin M. Classification des cardiopathies congénitales. EMC Pédiatrie - Maladies infectieuses. 1999.
58. Pierpont ME, Basson CT, Benson DW, Jr., Gelb BD, Giglia TM, Goldmuntz E, et al. Genetic basis for congenital heart defects: current knowledge: a scientific statement from the American Heart Association Congenital Cardiac Defects Committee, Council on Cardiovascular Disease in the Young: endorsed by the American Academy of Pediatrics. Circulation. 2007;115(23):3015-38. Epub 2007/05/24.
59. Madsen NL, Schwartz SM, Lewin MB, Mueller BA. Prepregnancy body mass index and congenital heart defects among offspring: a population-based study. Congenital heart disease. 2013;8(2):131-41. Epub 2012/09/13.
60. Hackshaw A, Rodeck C, Boniface S. Maternal smoking in pregnancy and birth defects: a systematic review based on 173 687 malformed cases and 11.7 million controls. Human reproduction update. 2011;17(5):589-604. Epub 2011/07/13.
61. Diguisto C, Dochez V. [Consequences of Active Cigarette Smoking in Pregnancy - CNGOF-SFT Expert Report and Guidelines on the management of smoking during pregnancy]. Gynecologie, obstetrique, fertilité & sénologie. 2020;48(7-8):559-66. Epub 2020/05/04. Consequences du tabagisme actif chez la femme enceinte - Rapport d'experts et recommandations CNGOF-SFT sur la prise en charge du tabagisme en cours de grossesse.
62. Malik S, Cleves MA, Honein MA, Romitti PA, Botto LD, Yang S, et al. Maternal smoking and congenital heart defects. Pediatrics. 2008;121(4):e810-6. Epub 2008/04/03.
63. Liu X, Nie Z, Chen J, Guo X, Ou Y, Chen G, et al. Does maternal environmental tobacco smoke interact with social-demographics and environmental factors on congenital heart defects? Environ Pollut. 2018;234:214-22. Epub 2017/11/28.
64. Kuciene R, Dulskiene V. Parental cigarette smoking and the risk of congenital heart septal defects. Medicina (Kaunas). 2010;46(9):635-41. Epub 2011/01/22.
65. Jones KL, Smith DW. Recognition of the fetal alcohol syndrome in early infancy. Lancet. 1973;302(7836):999-1001. Epub 1973/11/03.
66. Jones KL, Smith DW, Ulleland CN, Streissguth P. Pattern of malformation in offspring of chronic alcoholic mothers. Lancet. 1973;1(7815):1267-71. Epub 1973/06/09.

67. Loser H, Majewski F. Type and frequency of cardiac defects in embryofetal alcohol syndrome. Report of 16 cases. *British heart journal*. 1977;39(12):1374-9. Epub 1977/12/01.
68. Burd L, Deal E, Rios R, Adickes E, Wynne J, Klug MG. Congenital heart defects and fetal alcohol spectrum disorders. *Congenital heart disease*. 2007;2(4):250-5. Epub 2008/04/02.
69. Serrano M, Han M, Brinez P, Linask KK. Fetal alcohol syndrome: cardiac birth defects in mice and prevention with folate. *American journal of obstetrics and gynecology*. 2010;203(1):75 e7- e15. Epub 2010/05/11.
70. Correa A. Pregestational Diabetes Mellitus and Congenital Heart Defects. *Circulation*. 2016;133(23):2219-21. Epub 2016/05/12.
71. Marwan Qattan LD, Avetis Hekimian, Ming-Sum Lee. MATERNAL GLYCEMIC CONTROL AND RISK OF FETAL CONGENITAL HEART DISEASE IN A MULTI-ETHNIC COHORT OF WOMEN WITH DIABETES. *Journal of the American College of Cardiology*. 2018;71(11):572.
72. Oyen N, Diaz LJ, Leirgul E, Boyd HA, Priest J, Mathiesen ER, et al. Prepregnancy Diabetes and Offspring Risk of Congenital Heart Disease: A Nationwide Cohort Study. *Circulation*. 2016;133(23):2243-53. Epub 2016/05/12.
73. Aberg A, Westbom L, Kallen B. Congenital malformations among infants whose mothers had gestational diabetes or preexisting diabetes. *Early human development*. 2001;61(2):85-95. Epub 2001/02/27.
74. Hoang TT, Marengo LK, Mitchell LE, Canfield MA, Agopian AJ. Original Findings and Updated Meta-Analysis for the Association Between Maternal Diabetes and Risk for Congenital Heart Disease Phenotypes. *American journal of epidemiology*. 2017;186(1):118-28. Epub 2017/05/16.
75. Basu M, Garg V. Maternal hyperglycemia and fetal cardiac development: Clinical impact and underlying mechanisms. *Birth defects research*. 2018;110(20):1504-16. Epub 2018/12/24.
76. Trines J, Hornberger LK. Evolution of heart disease in utero. *Pediatric cardiology*. 2004;25(3):287-98. Epub 2004/09/14.
77. Liu ZL TS, Yang YJ. Etiology of congenital heart disease. *Journal of, Clinical Cardiology*. 1996;12:25-7.
78. Li SH LL, Tong YF. Study on the relationship between pregnancy infection and congenital heart disease in children. *Chin J Hosp Infect Dis*. 2016;26:177-9.
79. Yang YJ ZX, Liu SY. The relationship between congenital heart disease and rubella virus, herpesviral infection. *Chin J Med*. 1995;4:273-5.
80. Guo JL HX, Yao MZ. Analysis of risk factors for congenital heart disease in newborns. *Chin J Neonatol*. 2010;25:76-9.
81. Fung A, Manlhiot C, Naik S, Rosenberg H, Smythe J, Loughheed J, et al. Impact of prenatal risk factors on congenital heart disease in the current era. *Journal of the American Heart Association*. 2013;2(3):e000064. Epub 2013/06/04.
82. Liang Q, Gong W, Zheng D, Zhong R, Wen Y, Wang X. The influence of maternal exposure history to virus and medicine during pregnancy on congenital heart defects of fetus. *Environmental science and pollution research international*. 2017;24(6):5628-32. Epub 2017/01/01.
83. Liu ZL TS, Wan CM, Wu TX, Yu HJ. Relationship between congenital heart disease and cytomegaloviral infection. *Journal of Clinical Cardiology*. 1994;10:287-8.

84. Moore KL, Persaud T. Clinically oriented embryology. The developing human. 1993;10.
85. Matok I, Pupco A, Koren G. Drug exposure in pregnancy and heart defects. *Journal of Cardiovascular Pharmacology*. 2011;58(1):20-4.
86. Andersen SL, Olsen J, Wu CS, Laurberg P. Birth defects after early pregnancy use of antithyroid drugs: a Danish nationwide study. *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*. 2013;98(11):4373-81.
87. Desai PH, Yagnik PJ, Ross Ascutto N, Prajapati P, Sernich S. Risk of Congenital Heart Disease in Newborns with Prenatal Exposure to Anti-depressant Medications. *Cureus*. 2019;11(5):e4673. Epub 2019/07/23.
88. Persson M, Cnattingius S, Villamor E, Soderling J, Pasternak B, Stephansson O, et al. Risk of major congenital malformations in relation to maternal overweight and obesity severity: cohort study of 1.2 million singletons. *BMJ*. 2017;357:j2563. Epub 2017/06/16.
89. Stothard KJ, Tennant PW, Bell R, Rankin J. Maternal overweight and obesity and the risk of congenital anomalies: a systematic review and meta-analysis. *Jama*. 2009;301(6):636-50. Epub 2009/02/13.
90. Miller A, Riehle-Colarusso T, Siffel C, Frias JL, Correa A. Maternal age and prevalence of isolated congenital heart defects in an urban area of the United States. *American journal of medical genetics Part A*. 2011;155A(9):2137-45. Epub 2011/08/05.
91. Hashim ST, Jr., Alamri RA, Bakraa R, Rawas R, Farahat F, Waggass R. The Association Between Maternal Age and the Prevalence of Congenital Heart Disease in Newborns from 2016 to 2018 in Single Cardiac Center in Jeddah, Saudi Arabia. *Cureus*. 2020;12(3):e7463. Epub 2020/05/01.
92. Joinau-Zoulovits F, Bertille N, Cohen JF, Khoshnood B. Association between advanced paternal age and congenital heart defects: a systematic review and meta-analysis. *Hum Reprod*. 2020;35(9):2113. Epub 2020/07/31.
93. Lawlor DA, Ronalds G, Clark H, Smith GD, Leon DA. Birth weight is inversely associated with incident coronary heart disease and stroke among individuals born in the 1950s: findings from the Aberdeen Children of the 1950s prospective cohort study. *Circulation*. 2005;112(10):1414-8. Epub 2005/09/01.
94. Levy RJ, Rosenthal A, Fyler DC, Nadas AS. Birthweight of infants with congenital heart disease. *American journal of diseases of children*. 1978;132(3):249-54.
95. Tanner K, Sabrine N, Wren C. Cardiovascular malformations among preterm infants. *Pediatrics*. 2005;116(6):e833-8. Epub 2005/12/03.
96. Ghanchi A, Derridj N, Bonnet D, Bertille N, Salomon LJ, Khoshnood B. Children Born with Congenital Heart Defects and Growth Restriction at Birth: A Systematic Review and Meta-Analysis. *International journal of environmental research and public health*. 2020;17(9). Epub 2020/05/02.
97. Ho DY, Josowitz R, Katcoff H, Griffis HM, Tian Z, Gaynor JW, et al. Mid-gestational fetal placental blood flow is diminished in the fetus with congenital heart disease. *Prenatal diagnosis*. 2020;40(11):1432-8. Epub 2020/07/17.
98. Nora JJ. Multifactorial inheritance hypothesis for the etiology of congenital heart diseases. The genetic-environmental interaction. *Circulation*. 1968;38(3):604-17. Epub 1968/09/01.

99. Oyen N, Poulsen G, Boyd HA, Wohlfahrt J, Jensen PK, Melbye M. Recurrence of congenital heart defects in families. *Circulation*. 2009;120(4):295-301. Epub 2009/07/15.
100. Best KE, Rankin J. Increased risk of congenital heart disease in twins in the North of England between 1998 and 2010. *Heart*. 2015;101(22):1807-12. Epub 2015/09/29.
101. Herskind AM, Almind Pedersen D, Christensen K. Increased prevalence of congenital heart defects in monozygotic and dizygotic twins. *Circulation*. 2013;128(11):1182-8. Epub 2013/08/10.
102. Prendiville T, Jay PY, Pu WT. Insights into the genetic structure of congenital heart disease from human and murine studies on monogenic disorders. *Cold Spring Harbor perspectives in medicine*. 2014;4(10). Epub 2014/10/03.
103. Unolt M, Versacci P, Anaclerio S, Lambiase C, Calcagni G, Trezzi M, et al. Congenital heart diseases and cardiovascular abnormalities in 22q11.2 deletion syndrome: From well-established knowledge to new frontiers. *American journal of medical genetics Part A*. 2018;176(10):2087-98. Epub 2018/04/18.
104. Butensky A, de Rinaldis CP, Patel S, Edman S, Bailey A, McGinn DE, et al. Cardiac evaluation of patients with 22q11.2 duplication syndrome. *American journal of medical genetics Part A*. 2021;185(3):753-8. Epub 2020/12/29.
105. Hasten E, McDonald-McGinn DM, Crowley TB, Zackai E, Emanuel BS, Morrow BE, et al. Dysregulation of TBX1 dosage in the anterior heart field results in congenital heart disease resembling the 22q11.2 duplication syndrome. *Human molecular genetics*. 2018;27(11):1847-57. Epub 2018/03/07.
106. Fahed AC, Wang M, Homburger JR, Patel AP, Bick AG, Neben CL, et al. Polygenic background modifies penetrance of monogenic variants for tier 1 genomic conditions. *Nature communications*. 2020;11(1):3635. Epub 2020/08/21.
107. Sailani MR, Makrythanasis P, Valsesia A, Santoni FA, Deutsch S, Popadin K, et al. The complex SNP and CNV genetic architecture of the increased risk of congenital heart defects in Down syndrome. *Genome research*. 2013;23(9):1410-21. Epub 2013/06/21.
108. Sanchez-Castro M, Eldjouzi H, Charpentier E, Busson PF, Hauet Q, Lindenbaum P, et al. Search for Rare Copy-Number Variants in Congenital Heart Defects Identifies Novel Candidate Genes and a Potential Role for FOXC1 in Patients With Coarctation of the Aorta. *Circulation Cardiovascular genetics*. 2016;9(1):86-94. Epub 2015/12/09.
109. Fahed AC, Gelb BD, Seidman JG, Seidman CE. Genetics of congenital heart disease: the glass half empty. *Circulation research*. 2013;112(4):707-20. Epub 2013/02/16.
110. Obeid R, Holzgreve W, Pietrzik K. Folate supplementation for prevention of congenital heart defects and low birth weight: an update. *Cardiovascular diagnosis and therapy*. 2019;9(Suppl 2):S424-S33. Epub 2019/11/19.
111. Miller PN, Pratten MK, Beck F. Growth of 9.5-day rat embryos in folic-acid-deficient serum. *Teratology*. 1989;39(4):375-85. Epub 1989/04/01.
112. Smithells RW, Sheppard S, Schorah CJ. Vitamin deficiencies and neural tube defects. *Arch Dis Child*. 1976;51(12):944-50. Epub 1976/12/01.
113. Mao B, Qiu J, Zhao N, Shao Y, Dai W, He X, et al. Maternal folic acid supplementation and dietary folate intake and congenital heart defects. *PloS one*. 2017;12(11):e0187996. Epub 2017/11/18.

114. Feng Y, Wang S, Chen R, Tong X, Wu Z, Mo X. Maternal folic acid supplementation and the risk of congenital heart defects in offspring: a meta-analysis of epidemiological observational studies. *Scientific reports*. 2015;5:8506. Epub 2015/02/18.
115. Moazzen H, Lu X, Ma NL, Velenosi TJ, Urquhart BL, Wisse LJ, et al. N-Acetylcysteine prevents congenital heart defects induced by pregestational diabetes. *Cardiovascular diabetology*. 2014;13:46. Epub 2014/02/19.
116. Richmond S, Wren C, editors. Early diagnosis of congenital heart disease. *Seminars in neonatology*; 2001: Elsevier.
117. Hall DMB. *Health for All Children: Report of the Third Joint Working Party on Child Health Surveillance*. Oxford: Oxford University Press. 1996.
118. Crossland DS, Furness JC, Abu-Harb M, Sadagopan SN, Wren C. Variability of four limb blood pressure in normal neonates. *Archives of disease in childhood Fetal and neonatal edition*. 2004;89(4):F325-7. Epub 2004/06/24.
119. Redaktion D. Pédiatrie: Améliorer le dépistage et la prise en charge des cardiopathies congénitales! *Forum Médical Suisse – Swiss Medical Forum*. 2006;6(1).
120. Thangaratinam S, Brown K, Zamora J, Khan KS, Ewer AK. Pulse oximetry screening for critical congenital heart defects in asymptomatic newborn babies: a systematic review and meta-analysis. *Lancet*. 2012;379(9835):2459-64. Epub 2012/05/05.
121. Reich JD, Miller S, Brogdon B, Casatelli J, Gompf TC, Huhta JC, et al. The use of pulse oximetry to detect congenital heart disease. *The Journal of pediatrics*. 2003;142(3):268-72. Epub 2003/03/18.
122. Jouannic J-M. Anomalies cardiaques foetales : diagnostic prénatal et prise en charge périnatale. *EMC - Obstétrique*. 2010;5(2):1-8.
123. Pinto NM, Keenan HT, Minich LL, Puchalski MD, Heywood M, Botto LD. Barriers to prenatal detection of congenital heart disease: a population-based study. *Ultrasound in obstetrics & gynecology : the official journal of the International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology*. 2012;40(4):418-25. Epub 2011/10/15.
124. Chew C, Halliday JL, Riley MM, Penny DJ. Population-based study of antenatal detection of congenital heart disease by ultrasound examination. *Ultrasound in obstetrics & gynecology : the official journal of the International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology*. 2007;29(6):619-24. Epub 2007/05/25.
125. Nicholson JK, Lindon JC, Holmes E. 'Metabonomics': understanding the metabolic responses of living systems to pathophysiological stimuli via multivariate statistical analysis of biological NMR spectroscopic data. *Xenobiotica; the fate of foreign compounds in biological systems*. 1999;29(11):1181-9. Epub 1999/12/22.
126. Percival BC, Gibson M, Wilson PB, Platt FM, Grootveld M. Metabolomic Studies of Lipid Storage Disorders, with Special Reference to Niemann-Pick Type C Disease: A Critical Review with Future Perspectives. *International journal of molecular sciences*. 2020;21(7). Epub 2020/04/09.
127. Li Y, Sun Y, Yang L, Huang M, Zhang X, Wang X, et al. Analysis of Biomarkers for Congenital Heart Disease Based on Maternal Amniotic Fluid Metabolomics. *Frontiers in cardiovascular medicine*. 2021;8:671191. Epub 2021/06/25.

128. Troisi J, Cavallo P, Richards S, Symes S, Colucci A, Sarno L, et al. Noninvasive screening for congenital heart defects using a serum metabolomics approach. *Prenatal diagnosis*. 2021;41(6):743-53. Epub 2021/01/14.
129. Boudjemline Y. Cathétérisme interventionnel chez le nouveau-né et l'enfant. *EMC - Cardiologie-Angéiologie*. 2015.
130. Baudet E. Chirurgie des cardiopathies congénitales. *Archives de Pédiatrie*. 2004;11(6):642-4.
131. Ngouala GA, Affangla DA, Leye M, Kane A. [The prevalence of symptomatic infantile heart disease at Louga Regional Hospital, Senegal]. *Cardiovascular journal of Africa*. 2015;26(4):e1-5. Epub 2015/09/26. Prevalence des cardiopathies infantiles symptomatiques au Centre Hospitalier Regional de Louga, Senegal.
132. L. Bagnan Tossa MDa, D. Bello, M. Soton, B. Ayivi. Les cardiopathies congénitales chez l'enfant au CNHU de Cotonou. *Archives de pediatrie : organe officiel de la Societe francaise de pediatrie*. 2015;4580(15001):1-379.
133. European Platform on Rare Diseases Registration. EUROCAT. 2022.
134. Alabdulgader AA. Congenital heart disease in Saudi Arabia: current epidemiology and future projections. *Eastern Mediterranean health journal = La revue de sante de la Mediterranee orientale = al-Majallah al-sihhiyah li-sharq al-mutawassit*. 2006;12 Suppl 2:S157-67. Epub 2007/03/17.
135. Moons P, Sluysmans T, De Wolf D, Massin M, Suys B, Benatar A, et al. Congenital heart disease in 111 225 births in Belgium: birth prevalence, treatment and survival in the 21st century. *Acta Paediatr*. 2009;98(3):472-7. Epub 2008/12/03.
136. Zhao QM, Liu F, Wu L, Ma XJ, Niu C, Huang GY. Prevalence of Congenital Heart Disease at Live Birth in China. *The Journal of pediatrics*. 2019;204:53-8. Epub 2018/10/03.
137. Aubry P, Demian H. [Sex differences in congenital heart disease]. *Annales de cardiologie et d'angiologie*. 2016;65(6):440-5. Epub 2016/11/07. Differences entre les sexes dans les cardiopathies congenitales.
138. Khoshnood B, Lelong N, Houyel L, Thieulin AC, Jouannic JM, Magnier S, et al. Prevalence, timing of diagnosis and mortality of newborns with congenital heart defects: a population-based study. *Heart*. 2012;98(22):1667-73. Epub 2012/08/14.
139. Tayebi N, Yazdani K, Naghshin N. The prevalence of congenital malformations and its correlation with consanguineous marriages. *Oman medical journal*. 2010;25(1):37-40. Epub 2010/01/01.
140. Best KE, Rankin J. Is advanced maternal age a risk factor for congenital heart disease? *Birth defects research Part A, Clinical and molecular teratology*. 2016;106(6):461-7. Epub 2016/06/16.
141. Hartman RJ, Rasmussen SA, Botto LD, Riehle-Colarusso T, Martin CL, Cragan JD, et al. The contribution of chromosomal abnormalities to congenital heart defects: a population-based study. *Pediatric cardiology*. 2011;32(8):1147-57. Epub 2011/07/06.
142. Dykes JC, Al-mousily MF, Abuchaibe EC, Silva JN, Zadinsky J, Duarte D, et al. The incidence of chromosome abnormalities in neonates with structural heart disease. *Heart*. 2016;102(8):634-7. Epub 2016/02/05.
143. Harris JA, Francannet C, Pradat P, Robert E. The epidemiology of cardiovascular defects, part 2: a study based on data from three large registries of congenital malformations. *Pediatric cardiology*. 2003;24(3):222-35. Epub 2003/03/13.

144. Laas E, Lelong N, Thieulin AC, Houyel L, Bonnet D, Ancel PY, et al. Preterm birth and congenital heart defects: a population-based study. *Pediatrics*. 2012;130(4):e829-37. Epub 2012/09/05.
145. Malik S, Cleves MA, Zhao W, Correa A, Hobbs CA. Association between congenital heart defects and small for gestational age. *Pediatrics*. 2007;119(4):e976-82. Epub 2007/03/28.
146. Miao H, Zeng Q, Shi Z, Xia Y, Shi L, Chen D, et al. Spatio-Temporal Distribution and Demographic Characteristics of Congenital Heart Defects in Guangdong, China, 2016-2020. *Frontiers in public health*. 2022;10:813916. Epub 2022/05/14.
147. Han S, Wei CY, Hou ZL, Li YX, Ding YC, Guang XF, et al. Prevalence of Congenital Heart Disease Amongst Schoolchildren in Southwest China. *Indian pediatrics*. 2020;57(2):138-41. Epub 2020/02/16.
148. Elshazali HOH, Elshazali OH, Elshazali H. The relationship between birth weight and congenital heart disease at Ahmed Gasim Cardiac Centre, Bahri, Sudan. *Sudanese journal of paediatrics*. 2017;17(2):49-55. Epub 2017/01/01.
149. Ul Haq F, Jalil F, Hashmi S, Jumani MI, Imdad A, Jabeen M, et al. Risk factors predisposing to congenital heart defects. *Annals of pediatric cardiology*. 2011;4(2):117-21. Epub 2011/10/07.
150. Kramer HH, Trampisch HJ, Rammos S, Giese A. Birth weight of children with congenital heart disease. *European journal of pediatrics*. 1990;149(11):752-7. Epub 1990/08/01.
151. Michalski AM, Richardson SD, Browne ML, Carmichael SL, Canfield MA, VanZutphen AR, et al. Sex ratios among infants with birth defects, National Birth Defects Prevention Study, 1997-2009. *American journal of medical genetics Part A*. 2015;167A(5):1071-81. Epub 2015/02/26.
152. Pradat P, Francannet C, Harris JA, Robert E. The epidemiology of cardiovascular defects, part I: a study based on data from three large registries of congenital malformations. *Pediatric cardiology*. 2003;24(3):195-221. Epub 2003/03/13.
153. Oulahbib A. Approche épidémiologique des cardiopathies congénitales en période néonatale: Thèse de doctorat en médecine. Marrakech; 2017.
154. Perez-Lescure Picarzo J, Mosquera Gonzalez M, Latasa Zamalloa P, Crespo Marcos D. [Congenital heart disease mortality in Spain during a 10 year period (2003-2012)]. *Anales de pediatria*. 2018;88(5):273-9. Epub 2017/07/18. Mortalidad de las cardiopatías congénitas en España durante 10 años (2003-2012).
155. Hansen M, Greenop K, Yim D, Ramsay J, Thomas Y, Baynam GS. Birth prevalence of congenital heart defects in Western Australia, 1990-2016. *Journal of paediatrics and child health*. 2021;57(10):1672-80. Epub 2021/05/30.
156. Boneva RS, Botto LD, Moore CA, Yang Q, Correa A, Erickson JD. Mortality associated with congenital heart defects in the United States: trends and racial disparities, 1979–1997. *Circulation*. 2001;103(19):2376-81.

ANNEXES

ANNEXE I

ENCE CARDIOPATHIES CONGÉNITALES

FICHE TECHNIQUE :

Identification du Patient

N°Dossier :

Nom : _____ Prénom : _____ Sex : M ☐ F ☐
 DDN / ____ / ____ / ____ / ____
 JJ MM AAAA

Adresse :

N°Tel des parents : 1^{er} / _____ /
2^{eme} / _____ /

Père ou mère Assurés : oui : ☐ non : ☐

Antécédents

Familiaux :

Nombre de la Fratrie : /_____/ Rang:/_____/

Age du Père : /_____/ ans Age de la mère : /_____/ ans

Pathologie chez le Mère : oui : ☐ non : ☐ Laquelle : /_____/
Pathologie chez le Père : oui : ☐ non : ☐ Laquelle : /_____/
Pathologie dans la fratrie : oui : ☐ non : ☐ Laquelle : /_____/
Cardiopathie congénitale : oui : ☐ non : ☐

Personnels :

Age gestationnel : /_____/ SA
 Poids de naissance : /_____/grammes.
 Saturation à la naissance : Prise : oui : ☐ non : ☐
 Si oui >95% ☐ <95% ☐ <90% ☐

Pould fémoraux :examinés à la naissance : oui : ☐ non : ☐
Percus : oui : ☐ non : ☐

Auscultation Cardiaque : Examinée à la naissance oui : ☐ non : ☐
Souffle cardiaque : oui : ☐ non : ☐

Comorbidité : oui : ☐ non : ☐ Laquelle: / _____ /

Abération Chromosomique : oui ☐ non ☐ Laquelle : /_____/

Malformation/Syndrome : oui : ☐ non : ☐ Laquelle : /_____/

Facteurs Exogènes :

Prise de médicaments par la mère lors de la grossesse : oui : ☐ non : ☐

Tabagisme Passif de la mère lors de la grossesse : oui : ☐ non : ☐

Diabète de la mère : oui : ☐ non : ☐

incidents lors de la grossesse oui : ☐ non : ☐ lequel :.....

Au moment du diagnostic :

Date au moment du diagnostic : /___/___/___/

Age:/___/ mois

Poids:/___/grammes

Diagnostic :

.....

.....

Circonstances de découvertes :

Dépistage néonatal : oui : ☐ non : ☐

Découvertes fortuite : oui : ☐ non : ☐

Insuffisance cardiaque : oui : ☐ non : ☐

Cyanose : oui : ☐ non : ☐

Détresse respiratoire : oui : ☐ non : ☐

Souffle cardiaque : oui : ☐ non : ☐

exploration hypotrophie : oui : ☐ non : ☐

Refus ou fatigabilité à la tété : oui : ☐ non : ☐

Malaise : oui : ☐ non : ☐

trouble du rythme : oui : ☐ non : ☐

Autres :

.....

Ayant nécessité une hospitalisation : oui : ☐ non : ☐

Prise en charge :

Médical :

IEC : oui : ☐ non : ☐

Furosémide : oui : ☐ non : ☐

Digoxine : oui : ☐ non : ☐

Bétabloquant : oui : ☐ non : ☐

Antibiotique : oui : ☐ non : ☐

Sildénafil : oui : ☐ non : ☐

Spironolactone : oui : ☐ non : ☐

Autres :

Explorations effectuées :

Échographie cardiaque : oui : ☐ non : ☐

AngioTDM Cx oui : ☐ non : ☐

Cathétérisme Cx: oui : ☐ non : ☐

Autres :

Intervention chirurgicale :

A subit une intervention : oui : ☐ non : ☐

Cathétérisme interventionnel : oui : ☐ non : ☐

Chirurgie correctrice : oui : ☐ non : ☐

Chirurgie palliative : oui : ☐ non : ☐

Type de l'intervention subite :

Atrioseptotomie de Rashkind: ☐ Swintch artériel : ☐

Blalock taussig : ☐ Glenn Shunt ☐

DCPP : ☐ DCPT : ☐

Norwood Procedure : ☐ Ross Procedure : ☐

Fermeture Patch IV ☐ Fermeture Patch IA ☐

Dilatation au balloné : ☐ Crafoord : ☐

Autre :

.....
.....
.....
.....

Evolution :

Survie sans séquelles: ☐ Survie avec séquelles : ☐

Reprise chirurgicale ultérieure : ☐ Décès : ☐

WILAYA DE TIZI OUZOU

DIRECTION DE LA PROGRAMMATION ET SUIVI BUDGETAIRES

Estimation de la Population par Année d'age à fin 2021

Commune	pop 2021	0-15 ans	Féminin	Masculin
Tizi Ouzou	203 327	46 099	22 589	23 511
Ain El Hammam	20 720	4 671	2 289	2 382
Akbil	7 962	1 670	818	851
Freha	29 196	6 979	3 420	3 559
Souamaa	11 117	2 602	1 275	1 327
Mechtrass	13 254	3 194	1 565	1 629
Irdjen	14 745	3 144	1 540	1 603
Timizart	32 467	7 398	3 625	3 773
Makouda	27 736	5 407	2 650	2 758
Draa El Mizan	47 225	11 530	5 650	5 880
Tizi Ghenif	28 287	7 266	3 560	3 705
Bounouh	10 267	2 496	1 223	1 273
Ait Chaffaa	3 749	745	365	380
Frikat	15 227	3 808	1 866	1 942
Beni Aissi	8 601	1 804	884	920
Beni Zmenzer	12 084	2 516	1 233	1 283
Iferhounene	11 760	2 600	1 274	1 326
Azazga	41 029	9 935	4 868	5 067
Iloula Oumalou	12 343	2 385	1 169	1 216
Yakouren	13 391	3 060	1 500	1 561
Larba Nait Irathen	33 048	7 306	3 580	3 726
Tizi Rached	18 924	4 397	2 155	2 243
Zekri	3 497	780	382	398
Ouaguenoun	24 250	5 481	2 686	2 795
Ain Zaouia	22 715	5 188	2 542	2 646
M'kira	19 286	5 011	2 455	2 556
Ait Yahia	13 749	2 960	1 450	1 509
Ait Mahmoud	7 219	1 435	703	732
Maatka	31 342	7 296	3 575	3 721
Ait Boumehdi	6 265	1 208	592	616
Abi Youcef	8 129	2 003	981	1 021
Beni Douala	21 314	4 498	2 204	2 294
Illiltén	11 245	2 191	1 073	1 117
Bouzuene	28 980	5 828	2 856	2 972
Ait Aggouacha	4 756	1 127	552	575
Ouadhia	20 613	4 614	2 261	2 353
Azzefoun	20 884	4 671	2 289	2 382
Tigzirt	21 970	4 641	2 274	2 367
Ait Aissa Mimoune	23 027	4 861	2 382	2 479
Boghni	34 240	8 079	3 959	4 120

Commune	pop 2021	0-15 ans	Féminin	Masculin
Ifigha	9 631	1 925	943	982
Ait Oumalou	9 380	1 957	959	998
Tirmitine	19 638	4 384	2 148	2 236
Akerrou	4 621	927	454	473
Yatafene	3 811	746	365	380
Beni Ziki	3 739	704	345	359
Draa Ben Kheda	81 128	18 046	8 842	9 203
Ouacif	10 461	2 207	1 081	1 125
Idjeur	10 126	2 122	1 040	1 082
Mekla	25 087	5 313	2 603	2 710
Tizi N'thlata	18 526	4 091	2 004	2 086
Beni Yenni	5 433	921	451	470
Aghrib	12 529	2 706	1 326	1 380
Iflissen	14 847	2 675	1 311	1 364
Boudjima	15 554	2 996	1 468	1 528
Ait Yahia Mou.	20 666	4 955	2 428	2 527
Souk El Tenine	15 271	3 647	1 787	1 860
Ait Khelili	11 520	2 617	1 283	1 335
Sidi Naamane	12 350	2 856	1 399	1 456
Iboudraren	4 784	879	431	448
Aghni Goughran	9 413	2 139	1 048	1 091
Mizrana	10 568	2 010	985	1 025
Imsouhal	5 886	1 278	626	652
Tadmait	24 842	5 485	2 688	2 797
Ait Bouaddou	14 840	3 196	1 566	1 630
Assi Youcef	18 210	4 447	2 179	2 268
Ait Toudert	8 346	1 627	797	830
Total Wilaya	1 341 147	299 739	146 872	152 867

WILAYA DE TIZI OUZOU

DIRECTION DE LA PROGRAMMATION ET SUIVI BUDGETAIRES

Estimation de la Population par Année d'age à fin 2022

Code Commune	Commune	pop 2022	0-15 ans	Féminin	Masculin
1501	Tizi Ouzou	209 650	47 533	23 291	24 242
1502	Ain El Hammam	20 745	4 676	2 291	2 385
1503	Akbil	7 894	1 655	811	844
1504	Freha	29 614	7 079	3 469	3 610
1505	Souamaa	11 211	2 625	1 286	1 339
1506	Mechtrass	13 299	3 205	1 571	1 635
1507	Irdjen	14 875	3 172	1 554	1 617
1508	Timizart	32 749	7 462	3 656	3 806
1509	Makouda	28 099	5 478	2 684	2 794
1510	Draa El Mizan	47 929	11 702	5 734	5 968
1511	Tizi Ghenif	28 202	7 244	3 550	3 694
1512	Bounouh	10 309	2 506	1 228	1 278
1513	Ait Chaffaa	3 747	745	365	380
1514	Frikat	15 431	3 859	1 891	1 968
1515	Beni Aissi	8 680	1 820	892	928
1516	Beni Zmenzer	12 082	2 516	1 233	1 283
1517	Iferhounene	11 708	2 588	1 268	1 320
1518	Azazga	41 558	10 063	4 931	5 132
1519	Iloula Oumalou	12 297	2 376	1 164	1 212
1520	Yakouren	13 486	3 082	1 510	1 572
1521	Larba Nait Irathen	33 349	7 373	3 613	3 760
1522	Tizi Rached	19 066	4 430	2 171	2 260
1523	Zekri	3 514	784	384	400
1524	Ouaguenoun	24 864	5 620	2 754	2 866
1525	Ain Zaouia	23 187	5 296	2 595	2 701
1526	M'kira	19 413	5 044	2 472	2 572
1527	Ait Yahia	13 697	2 949	1 445	1 504
1528	Ait Mahmoud	7 184	1 428	700	728
1529	Maatka	31 282	7 282	3 568	3 714
1530	Ait Boumehdi	6 277	1 210	593	617
1531	Abi Youcef	8 163	2 011	985	1 026
1532	Beni Douala	21 297	4 494	2 202	2 292
1533	Illiltén	11 424	2 225	1 090	1 135
1534	Bouzuene	29 371	5 907	2 894	3 013
1535	Ait Aggouacha	4 792	1 136	556	579
1536	Ouadhia	21 036	4 709	2 307	2 401
1537	Azzefoun	21 229	4 748	2 327	2 421
1538	Tigzirt	22 974	4 853	2 378	2 475
1539	Ait Aissa Mimoune	23 253	4 909	2 405	2 504
1540	Boghni	34 480	8 135	3 986	4 149
1541	Ifigha	9 669	1 933	947	986
1542	Ait Oumalou	9 427	1 967	964	1 003

Code Commune	Commune	pop 2022	0-15 ans	Féminin	Masculin
1543	Tirmitine	19 685	4 394	2 153	2 241
1544	Akerrou	4 618	926	454	472
1545	Yatafene	3 796	743	364	379
1546	Beni Ziki	3 732	703	345	359
1547	Draa Ben Kheda	86 734	19 293	9 453	9 839
1548	Ouacif	10 473	2 209	1 082	1 127
1549	Idjeur	10 113	2 119	1 038	1 081
1550	Mekla	25 152	5 327	2 610	2 717
1551	Tizi N'thlata	18 782	4 147	2 032	2 115
1552	Beni Yenni	5 410	917	449	468
1553	Aghrib	12 533	2 707	1 326	1 380
1554	Iflissen	14 889	2 683	1 315	1 368
1555	Boudjima	15 548	2 995	1 468	1 528
1556	Ait Yahia Mou.	20 685	4 959	2 430	2 529
1557	Souk El Tenine	15 318	3 659	1 793	1 866
1558	Ait Khelili	11 512	2 616	1 282	1 334
1559	Sidi Naamane	12 487	2 887	1 415	1 472
1560	Iboudraren	4 740	871	427	444
1561	Aghni Goughran	9 392	2 135	1 046	1 089
1562	Mizrana	10 657	2 027	993	1 034
1563	Imsouhal	5 837	1 267	621	646
1564	Tadmait	25 003	5 520	2 705	2 815
1565	Ait Bouaddou	14 871	3 203	1 569	1 633
1566	Assi Youcef	18 501	4 518	2 214	2 304
1567	Ait Toudert	8 333	1 625	796	829
	Total Wilaya	1 358 850	304 277	149 096	155 181

Commune	pop 2021	0 an	1 an	2 ans	3 ans	4 ans	5 ans	6 ans	7 ans	8 ans	9 ans	10 ans	11 ans	12 ans	13 ans	14 ans
Tizi Ouzou	203,327	3,407	3,114	2,917	2,809	2,745	2,589	2,722	2,582	2,585	2,703	2,852	2,708	2,870	3,156	3,115
	3,407	14,173				13,444				15,075						
Ain El Hammam	20,720	346	307	256	287	251	256	256	268	275	297	309	257	296	340	344
Akbil	7,962	108	96	77	96	71	84	84	80	97	102	105	106	121	137	149
Abi Youcef	8,129	147	139	143	104	122	110	108	104	111	111	123	125	151	135	134
Ait Yahia	13,749	187	141	167	153	152	153	172	134	162	201	194	201	205	238	242

787,38

3,165,25

3,294,98

4,055,15

Azazga	41,029	701	674	678	578	577	538	554	540	566	559	609	616	597	696	704
Yakouren	13,391	232	208	178	179	179	189	175	171	160	195	194	185	197	204	200
Zekri	3,497	51	53	39	46	49	42	34	37	45	54	46	50	57	65	57
Freha	29,196	527	453	406	428	380	368	383	352	382	396	405	446	475	492	506
Ifigha	9,631	129	144	123	143	131	88	89	108	91	120	112	113	119	134	131
	1,640	6,869				6,376				7,796						
Azzeŕoun	20,884	344	336	308	268	273	271	249	243	269	259	268	269	311	338	328
Akerrou	4,621	58	54	48	50	54	52	45	38	58	54	55	52	78	79	72
Ait Chaffaa	3,749	61	44	44	33	45	36	46	37	36	46	28	46	51	63	56
Aghrib	12,529	159	195	149	136	138	150	147	132	146	150	186	171	188	214	209
	621	2,682				2,491				3,255						
Draa El Mizan	47,225	739	696	643	610	646	595	602	582	608	658	715	727	880	944	923
Ait Yahia Mou.	20,666	292	292	217	279	253	236	260	256	284	297	298	306	382	394	432
Erikat	15,227	227	239	207	201	202	180	225	187	199	249	229	239	268	320	312
Ain Zaouia	22,715	339	274	317	252	265	308	295	281	308	271	336	333	370	403	394

1596,8

6,910,36

7,139,44

9,833,98

Beni Douala	21,314	335	276	280	240	260	220	275	251	251	246	260	271	277	341	342
Beni Zmenzer	12,084	165	139	142	138	119	136	119	132	142	136	151	171	174	197	211
Ait Mahmoud	7,219	94	93	92	89	80	68	83	94	70	81	80	79	110	81	121
Beni Aissi	8,601	125	149	105	96	100	87	113	92	106	105	119	101	110	131	117
	719	2,907				2,907				3,720						
Beni Yenni	5,433	69	52	68	47	44	56	61	45	48	45	57	65	51	67	69
Yatafene	3,811	38	49	46	44	38	50	41	38	41	43	43	49	56	47	55
Iboudaren	4,784	59	49	48	58	61	41	42	49	53	41	55	47	59	78	64
	167	750				702				926						
Larba Nait Irathen	33,048	549	458	436	429	377	400	388	400	409	464	433	468	474	481	550
Ait Aggouacha	4,756	85	69	72	50	67	71	61	53	70	61	72	75	79	75	88

Irdjen	14,745	226	211	211	167	191	176	180	177	199	177	199	173	202	207	221
		859	3,387				3,343				3,988					
Boghni	34,240	530	465	431	410	420	405	422	427	442	494	549	584	548	613	629
Bounouh	10,267	160	131	162	138	134	120	136	140	138	131	155	163	161	211	206
Mechtrass	13,254	199	197	146	159	163	148	218	162	168	215	222	219	225	243	245
Assi Youcef	18,210	242	216	223	210	222	244	248	209	247	270	305	330	306	346	397
		1,132	2,613				5,299				7,040					
Bouzeguene	28,980	404	320	299	314	321	303	303	297	346	354	397	374	417	457	433
Beni Ziki	3,739	33	48	34	43	36	41	48	41	33	43	47	33	53	55	60
Iloula Oumalou	12,343	148	150	133	117	128	103	123	127	141	167	186	149	156	167	201
Idjeur	10,126	141	129	110	111	113	102	106	117	118	124	115	142	151	152	205
		725	2,956				3,234				4,125					
Dræa Ben Kheda	81,128	1,456	1,285	1,181	1,100	1,001	1,001	996	960	1,001	960	1,090	1,044	1,124	1,304	1,215
Tinnitine	19,638	294	274	256	245	229	232	236	222	240	286	252	288	289	293	365
Sidi Naamane	12,350	212	204	176	169	171	154	149	152	143	168	161	151	181	203	219
Tadmat	24,842	410	347	335	318	303	299	299	279	294	324	328	326	378	391	432
		2,372	9,280				8,538				10,579					
Iferhounene	11,760	161	170	128	153	132	120	136	165	155	142	155	165	207	189	209
Illiten	11,245	119	112	123	98	132	103	135	113	139	132	138	171	150	163	171
Imsohal	5,886	90	75	67	71	58	80	73	68	73	87	78	75	80	105	108
		370.07	1,623.20				1,788.81				2,285.68					
Maatka	31,342	443	415	383	377	359	364	401	395	399	426	480	459	533	572	611
Souk El Tenine	15,271	257	217	193	215	187	193	201	180	209	205	232	224	275	281	273
		699.86	2,904.49				3,129.18				4,210.09					
Makouda	27,736	324	340	307	270	293	289	318	315	330	326	336	332	348	401	411
Boudjima	15,554	209	171	174	185	165	165	137	164	167	181	177	177	210	211	227
		533.10	2,813.64				2,450.28				3,062.46					
Mekla	25,087	372	308	304	311	270	274	300	289	288	303	339	342	365	413	385
Souamaa	11,117	149	131	133	135	116	142	163	148	140	177	174	183	170	213	199
Ait Khelili	11,520	159	160	167	122	140	118	133	126	164	151	171	159	189	206	225
		679.47	2,832.64				3,066.06				3,954.53					
Ouacif	10,461	150	101	105	117	112	122	115	126	130	123	150	146	147	172	177
Ait Boumechdi	6,265	80	80	71	79	70	66	56	68	56	87	64	75	82	86	88
Ait Toudert	8,346	130	94	88	90	70	73	83	87	97	94	107	96	113	127	136
		360.28	1,336.36				1,441.13				1,904.07					
Ouadhia	20,613	331	266	290	264	249	235	228	242	287	285	305	325	314	324	309
Aghni Goughran	9,413	121	111	127	120	96	127	107	116	112	127	150	124	168	165	169

Ait Bouaddou	14,840	177	178	165	161	189	136	154	173	202	219	214	213	261	224	253
Tizi N'hlata	18,526	244	271	254	250	192	222	217	245	220	247	245	258	240	320	323
873.17																
Quaguennoun	24,250	367	324	325	286	271	295	343	291	294	298	345	364	352	437	407
Ait Aissa Mimoune	23,027	289	302	290	304	238	282	276	244	295	283	310	331	278	360	371
Timizart	32,467	535	508	421	384	380	343	379	412	396	399	389	477	529	564	599
1190.6																
Tigzirt	21,970	388	300	273	292	257	278	277	240	275	238	265	332	277	307	300
Mizrana	10,568	162	113	139	120	123	111	110	114	101	120	105	107	135	139	154
Itissen	14,847	206	195	162	150	153	122	133	131	130	157	160	183	166	186	184
755.66																
Tizi Ghenif	28,287	466	400	428	410	388	387	396	385	393	439	452	463	496	593	566
M'kira	19,286	288	283	230	229	225	253	269	277	282	281	302	325	366	458	455
753.93																
Tizi Rached	18,924	335	284	269	269	233	261	294	271	226	258	263	244	286	260	276
Ait Oumalou	9,380	126	110	114	106	121	97	120	126	109	106	127	130	126	142	147
461.19																
1,862.90																
1,900.68																
2,129.90																
Total Wilaya	1,341,147	20,704	18,790	17,630	16,914	16,329	15,958	16,647	16,106	16,749	17,545	18,576	18,733	20,061	22,112	22,486

Secteur de la Santé

Introduction: Principaux indicateurs et données statistiques du secteur:

DESIGNATION DES PARAMETRES	UNITE DE MESURE	VALEUR
- Centre Hospitalo Universitaire	Nbre	1
- Etablissement Hospitalier Spécialisé	Nbre	4
- Etablissement Public Hospitalier	Nbre	7
- Etablissement Public de Santé de Proximité	Nbre	8
- Institut National de Santé de Formation de Sage Femme	Nbre	1
- Institut National de Formation Paramédicale	Nbre	1
- Polycliniques	Nbre	59
- Salle de Soins	Nbre	312
- Nombre de lits d'Hospitalisation	Lits	2 745
- <u>Quelques indicateurs</u>		
- Mortalité néonatale	‰	7,35
- Mortalité infantile	‰	14,32
- Mortalité maternelle	‰	4,42
- Taux de vaccination	%	95
- Taux d'accident de travail		

Résumé :**Introduction :**

Les cardiopathies congénitales sont définies comme étant des malformations du cœur et/ou des vaisseaux, présentes à la naissance, en rapport avec une anomalie du développement, on inclut aussi les malformations liées à la persistance anormale après la naissance de structures présentes normalement au cours de la vie fœtale.

Objectifs :

Calculer la prévalence des cardiopathies congénitales chez les enfants entre 0-15 ans dans la wilaya de Tizi-Ouzou.

Rapporter les modalités cliniques utilisées dans le dépistage des cardiopathies congénitales, établir un circuit de prise en charge diagnostique et thérapeutique des enfants cardiaques, évaluer la morbidité, mortalité, au sein de la population étudiée, disposer de données sanitaires suffisantes pouvant servir de bases pour établir un registre des cardiopathies congénitales dans la wilaya de Tizi-Ouzou.

Méthode :

Il s'agit d'une étude descriptive prospective sur une période de 2 ans, portant sur les caractères : Épidémiologiques, Cliniques, Échographique ; de tous les enfants âgés de 0 à 15 ans porteurs d'une cardiopathie congénitale de la wilaya de Tizi-Ouzou durant la période d'étude.

Résultats :

La prévalence des cardiopathies congénitales dans la wilaya de Tizi-Ouzou est de **5.1 P1000** de la population infantile de la wilaya (n = 304277), soit 1553 enfants porteurs de cardiopathies congénitales. Le sex-ratio est de 1.08.

La prévalence varie en fonction des communes; le taux le plus élevé est retrouvé à la Commune de Draâ Ben Khedda avec une prévalence de : 9 P1000. Les cardiopathies congénitales avec les prévalences les plus élevées sont : CIV, CIA et CAV. Selon l'âge de révélation on note que : 32.6 % des enfants sont diagnostiqués pendant les trois premiers jours de vie, avec une moyenne d'âge au diagnostic de 8 jours, 22.5 % des enfants avaient des parents consanguins.

39.1 % des enfants ont été dépistés; 34.2 % enfants étaient porteurs de cardiopathies congénitales de découverte fortuite; et 26.7 % enfants chez qui la découverte s'est faite lors de complication. Le symptôme le plus souvent révélateur est le souffle cardiaque dans 31.9 % des cas, suivi de l'insuffisance cardiaque dans 23.1 % des cas ; aucun symptôme retrouvé(dans le cadre du dépistage) dans 16.13 % des cas. Le pourcentage de décès dans notre population est de 23.1%.

Conclusion :

Les cardiopathies congénitales ont connu un fort progrès en matière de diagnostic et prise en charge dans notre pays. Néanmoins au vu de l'attente continuellement croissante de la population, et selon notre étude, une meilleure organisation du circuit de prise en charge des patients est à établir. Un programme national pour la prise en charge des cardiopathies congénitales, ayant comme objectif l'amélioration des volets : formation/dépistage, diagnostic et prise en charge, devrait être également établi. Cela pourrait amener à une amélioration considérable en matière du pronostic.

Mots clés : cardiopathie congénitale, épidémiologie, malformation cardiaque, prévalence, enfant.

Abstract :**Introduction :**

Congenital heart disease is defined as malformations of the heart and/or vessels, which occurred at birth, and which is related to a developmental anomaly. We also include malformations related to the abnormal persistence after birth of structures normally occurring during pregnancy, during the foetal life.

Goals :

One needs to report the clinical methods used in the screening of congenital heart disease, to establish a healthcare chain for the diagnostic and therapeutic management of cardiac children, to evaluate morbidity, mortality, within the population studied, and to have sufficient health data that can serve as a basis for establishing a registry of congenital heart disease in the wilaya of Tizi-Ouzou.

Méthod :

This is a prospective descriptive study over a period of 2 years, covering the characteristics: Epidemiological, Clinical, Ultrasound; Covering all children aged 0 to 15 with congenital heart disease in the wilaya of Tizi-Ouzou during the period of study.

Résultats :

The prevalence of congenital heart disease in the wilaya of Tizi-Ouzou is **5.1 P1000** out of the infant population of the wilaya (n = 304,277) or 1,553 children with congenital heart disease. The sex ratio is 1.08. The prevalence varies according to the municipalities; the highest rate is found in the municipality of Draâ Ben Khedda, with a prevalence of 9 P1000. The congenital heart diseases with the highest prevalence are: VSD (ventricular septal defect), AVSD (atrioventricular septal defect) and CIA. Apparently during the postnatal period, 32.6% of children are diagnosed during the first three days of life, with an average age at the time of diagnosis of 8 days, 22.5% of children had consanguineous parents. 39.1% of children were screened; 34.2% of children were carriers of incidentally discovered congenital heart disease; and 26.7% children in whom the discovery was made during a complication. The symptom most often revealing is heart murmur in 31.9% of cases, followed by heart failure in 23.1% of cases; no symptoms found (as part of screening) in 16.13% of cases. The percentage of deaths in our population is 23.1%.

Conclusion :

Congenital heart disease has made great progress in terms of diagnosis and treatment in our country. Nevertheless, in view of the constantly growing expectations of the population, and according to the study that we have carried out, a better organization in terms of the patient healthcare chain needs to be established and a national program for the care of congenital heart disease, with the objective of improving the training/screening, diagnosis and healthcare aspects, should be established, which can lead to a considerable improvement in prognosis in the near future.

Key worlds : congenital heart disease, épidémiologie, heart defect, prévalence, child.