

a. Le rétrécissement aortique compliqué de lésions mitrales est une combinaison fâcheuse, car la quantité de sang lancée dans l'aorte est diminuée considérablement, d'une part par la sténose aortique, et d'autre part par l'insuffisance mitrale qui permet à chaque systole le reflux d'une certaine quantité de sang dans l'oreillette, et cela d'une façon exagérée, par suite de l'hypertrophie du ventricule gauche qu'entraîne à sa suite le rétrécissement de l'orifice aortique; d'où une augmentation incessante des effets nuisibles produits par l'insuffisance mitrale, et aggravation de celle-ci.

b. Une insuffisance aortique associée à une insuffisance mitrale constitue un état mauvais pour le cœur, car, par suite du reflux diastolique du sang dans le ventricule; celui-ci ne tarde pas à se dilater, et cette distension est non seulement une cause de surcroît de travail pour le muscle cardiaque, mais elle tend encore à exagérer l'insuffisance mitrale par l'élongation des muscles papillaires produite par l'ampliation du ventricule gauche.

c. Le rétrécissement et l'insuffisance aortiques associés sont regardés comme un état dans lequel les effets nuisibles peuvent se compenser (Potain et Rendu). Le rétrécissement aortique, en diminuant la quantité de sang lancée dans l'aorte, amoindrit d'autant la régurgitation qui se fait dans le ventricule, durant la diastole, ce qui a pour résultat de rendre plus faibles les différences de pression qui se produisent alternativement dans la systole et dans la diastole artérielles, et par suite atténue de beaucoup les troubles d'ischémie cérébrale, conséquence habituelle de l'insuffisance aortique.

d. De même l'association d'un rétrécissement mitral avec l'insuffisance aortique pourrait compenser partiellement les effets fâcheux des deux lésions, par ce fait que si l'insuffisance aortique a pour effet de distendre le ventricule gauche à chaque diastole, cette cavité, d'autre part, a de la tendance à diminuer de capacité par le fait du rétrécissement mitral. Entre ces deux influences contraires, le ventricule gauche arrive à conserver des dimensions qui se rapprochent de l'état normal, c'est du moins ce qu'il est rationnel de supposer.

Le diagnostic de cette association demande de la part du clinicien une attention soutenue, car nous avons indiqué précédemment (voir page 430) que l'insuffisance aortique pouvait dans certaines conditions être accompagnée d'un souffle présystolique, sans que celui-ci se rattachât à un rétrécissement mitral.

En résumé, si les considérations qui précèdent sont exactes au point de vue purement théorique, on se rappellera que le pronostic de ces affections valvulaires complexes, de même que celui de toutes les maladies organiques du cœur, ne dépend que secondairement

de la multiplicité et de l'étendue des lésions, mais découle surtout de l'état d'intégrité du muscle cardiaque, de son innervation, et de la conservation de la contractilité artérielle.

AFFECTIONS CONGÉNITALES DU CŒUR

Les affections congénitales du cœur constituent la partie la plus obscure de la pathologie cardiaque; le diagnostic de ces maladies est toujours difficile, et il est rare que l'autopsie ne réserve pas quelque surprise au clinicien.

Sans nous appesantir outre mesure sur ce sujet, nous devons cependant présenter un résumé aussi bref et aussi complet que possible de l'histoire anatomique et clinique des principales malformations cardiaques. Elle résulte surtout des travaux de Cruveilhier, Bouillaud, Gintrac (1814), Peacock (1866), François-Franck (1878), Henri Roger (1879), C. de Gassicourt, Rauchfuss (1864), Rokitànsky (1875).

Parmi les travaux les plus récents sur la question, il convient de citer d'une façon toute particulière, les monographies très importantes de Moussous (1) et de Thérémin (2).

Généralités et Divisions. — Le cœur chez l'embryon est d'abord représenté par deux cylindres pleins qui s'accolent et fusionnent pour constituer un tube unique placé sur la ligne médiane et creusé d'une cavité centrale qui se subdivise elle-même en portion auriculaire, ventriculaire, bulbaire ou artérielle.

Ces trois segments subissent bientôt chacun un cloisonnement antéro-postérieur qui les dédouble; ainsi se trouvent constitués les deux oreillettes, et les deux ventricules; le dédoublement du bulbe forme, en avant et à gauche, l'artère pulmonaire, en arrière et à droite l'aorte. Ce cloisonnement s'opère d'abord sur le bulbe artériel, puis sur le ventricule et enfin sur l'oreillette.

a. Or, par suite d'arrêt de développement, ou d'un travail morbide fœtal, ce cloisonnement peut s'opérer d'une façon anormale, de là des cœurs à deux cavités (un ventricule et une oreillette), à trois cavités (deux ventricules, une oreillette), à quatre cavités cloisonnées incomplètes.

1. Moussous, *Malad. congénit. du cœur*, 1895.

2. Thérémin, *Etude sur les affections congénit. du cœur*, 1895.

tement : (communication interventriculaire, communication interauriculaire par persistance du trou de Botal). Ces différentes malformations sont dues en résumé à des *anomalies de cloisonnement*.

b. D'autre part, au moment de la formation des deux troncs artériels, il peut se produire également une *transposition de l'aorte et de l'artère pulmonaire*, la première étant placée en avant et émergeant du ventricule droit, la seconde restant en arrière et sortant du ventricule gauche. Dans d'autres circonstances, les deux troncs artériels, tout en occupant leur place normale, présentent, par suite d'arrêt de développement ou d'un travail morbide de la vie intra-utérine, des malformations consistant surtout dans un *rétrécissement soit de l'orifice, soit du tronc* de l'artère (artère pulmonaire, aorte) ou dans une *insuffisance* de ses valvules.

c. Enfin le cœur, au lieu d'occuper sa place normale dans la partie gauche du thorax, peut subir divers déplacements (*ectopies*), soit dans le thorax, soit en dehors même du thorax, faire hernie à travers la paroi et battre en dehors de la poitrine, ou aller occuper des places anormales, par exemple l'abdomen.

Etiologie générale. — *Fréquence.* — Elle est difficile à préciser à cause de la rareté des statistiques à ce sujet ; Weill (1895) en a trouvé 5 cas sur 281 observations de cardiopathie infantile, soit une proportion de 2 pour 100 environ.

Sexe. — Tous les auteurs signalent la plus grande fréquence des lésions congénitales du cœur dans le *sex masculin* : 55 pour 100 (Peacock).

Causes. — *L'hérédité* joue un rôle incontestable : les enfants atteints de cyanose¹ sont assez souvent fils ou filles de cardiaques : dans une famille dont les membres présentaient des affections du cœur pendant quatre générations successives, on trouva deux cas de maladie bleue (Rezck). Frieberg a noté des malformations chez trois enfants du même père et Orth chez deux enfants du même père, mais de deux mères différentes.

Eger a signalé des *cyanoses familiales* : dans deux familles, le frère et la sœur en étaient atteints ; le même auteur signale encore dans 3 cas l'influence pathologique de la *consanguinité* du père et de la mère.

Strehler a vu une femme *rachitique* donner le jour à cinq enfants, tous atteints de maladie bleue.

De plus, si l'on admet que les micro-organismes capables de produire l'endocardite chez la mère peuvent traverser le placenta et attein-

1. Quoique le terme de *cyanose* n'exprime qu'un syndrome, nous le considérons ici, suivant la tradition classique, comme la signification clinique la plus habituelle des affections congénitales du cœur.

dre le cœur du fœtus, on expliquerait ainsi certains cas d'affection cardiaque congénitale survenus à la suite d'une pneumonie (Hayem), du rhumatisme articulaire aigu (Kuhn, 1893) ayant atteint la mère pendant la grossesse. Le *froid* intense aurait le même rôle (Ferber).

L'influence de *l'hérédosyphilis* a été établie dans un grand nombre de cas (Virchow, Lancereaux, Rauchfuss, Crocker). Eger l'a notée 3 fois sur 12 cas de syphilis paternelle. Ed. Fournier¹ a réuni et étudié avec grand soin 4 observations de persistance du trou de Botal, 5 de communication interventriculaire, et 9 de maladie bleue chez des enfants hérédosyphilitiques.

Coincidence pathologiques. — Chez les sujets atteints d'affections congénitales du cœur, on trouve assez fréquemment d'autres *anomalies de développement, en dehors du cœur* : on a noté le bec de lièvre et la division du voile du palais (Rokitansky), la surdi-mutité (Eichhorst), l'idiotie (Marfan), le spina bifida (Breschet, Kane), l'imperforation de l'anus et l'hypospadias (Orth), des malformations des maxillaires et du pied (Monnier), des malformations du pavillon de l'oreille avec atrophie de l'apophyse mastoïde (Barbillon), l'inversion des viscères (Fallot, E. Barié), l'encéphalocèle, l'ichthyose (Church), etc., etc.

Pathogénie. — Les lésions ou malformations du cœur ont été expliquées très diversement par les auteurs ; les hypothèses émises peuvent se résumer dans les deux théories suivantes :

1^o *théorie de l'endocardite fœtale,*

2^o *théorie des arrêts de développement.*

1^o *Endocardite fœtale.* — Elle a été soutenue par Cruveilhier, Cadet de Gassicourt (1883), Grancher, et surtout par Lancereaux (*Gaz. hôpit.*, 1890) qui déclare formellement que « la tératologie du cœur n'est autre que la pathologie de cet organe pendant le cours de la vie intra-utérine ».

Si l'on prend pour exemple le rétrécissement pulmonaire, la plus fréquente des lésions congénitales du cœur, voici comment les phénomènes se succéderaient la plupart du temps. On sait que le travail de cloisonnement entre les deux ventricules n'est terminé que vers la septième semaine, si donc sous une influence morbide quelconque, un rétrécissement pulmonaire vient à se produire avant cette période, elle aura pour effet de dériver le sang du ventricule droit vers le ventricule gauche, et s'opposera ainsi à l'achèvement du septum interventriculaire ; si même l'organisation du rétrécissement pulmonaire a été très précoce, la cloison pourra faire entièrement défaut.

Si la sténose pulmonaire est plus tardive, et ne se produit que lors-

1. Edmond Fournier, *Stigmates dystrophiques de l'hérédosyphilis. Th.*, Paris, 1898.

que la cloison interventriculaire est complète et organisée, elle n'aura aucune action sur elle, mais elle produira une rétro-dilatation du ventricule droit et bientôt de l'oreillette, et s'opposera à l'organisation de la cloison interauriculaire (normalement postérieure à celle de la cloison ventriculaire), et au moment de la naissance maintiendra béant le trou de Botal.

L'existence d'altérations de nature inflammatoire ne saurait être niée et s'affirme par la présence de lésions endocardiques banales : épaisissements, froncements, cicatrices, adhérences valvulaires, etc., mais pour quelques auteurs, ces lésions seraient postérieures à un arrêt de développement ; la malformation étant un appel à l'endocardite ¹.

2° *Arrêt de développement.* — Cette théorie est soutenue principalement par Rokitansky (1875). Pour lui, le rétrécissement pulmonaire est dû à un cloisonnement anormal du bulbe artériel ; quant à la communication interventriculaire, elle s'établirait plus tard, de la façon que nous allons indiquer, mais qui nécessite d'abord le rappel bref du mécanisme physiologique du cloisonnement ventriculaire.

On sait que d'après Rokitansky le *septum interventriculaire* comprend trois segments :

1° le *segment postérieur* affecte un trajet rectiligne et sépare les orifices mitral et tricuspide ; il constitue toute la cloison dans sa portion inférieure ; il est *musculeux*.

2° le *segment moyen* (*espace membraneux* de Pelvet ; *undefended space* de Peacock), long de un à deux centimètres et haut de quatre à cinq millimètres, est constitué par une couche de *tissu conjonctif* revêtue de *chaque côté par le feuillet endocardique propre à chaque ventricule*. Il comprend deux portions : *a* la portion ou *espace sous-aortique*, située entre les sigmoïdes aortiques droite et gauche postérieures ; *b* la *portion mitrale* (*espace mitral*), entre la valvule sigmoïde postérieure gauche et l'insertion postérieure de la grande valve de la mitrale. Cette portion du septum, dépourvue de tissu musculaire et purement membraneuse, n'est jamais intéressée dans le cas de communication congénitale interventriculaire (Rokitansky), mais elle est le siège des perforations acquises du septum, qu'on rencontre parfois dans l'endocardite infectante ulcéreuse par exemple.

3° Le *segment antérieur du septum* qui, d'après Rokitansky, est le *plus fréquemment altéré principalement dans sa partie supérieure* (zone postérieure du septum antérieur), *dans les lésions congénitales* du cœur, est *formé de tissu musculaire* emprunté aux deux ventricules, mais surtout à celui du côté gauche. C'est la *portion artérielle* du septum

1. Dans une observation de Cadet de Gassicourt (*Rev. des malad. de l'enf.* 1883), outre un rétrécissement pulmonaire congénital, on trouva des végétations endocardiques sur les valvules, sur les parois du tronc de l'artère et ses ramifications.

qu'on pourrait opposer à la portion postérieure ou *auriculo-ventriculaire* ; elle affecte à peu près la forme d'une *S italique*, dont la boucle postérieure embrasse l'aorte pour l'aboucher dans le ventricule gauche, et la boucle antérieure l'artère pulmonaire ¹.

Si donc, par suite d'un cloisonnement anormal du bulbe il se produit, ainsi que le veut Rokitansky, un rétrécissement pulmonaire, il peut arriver encore que le septum artériel, en se rapprochant de la paroi antérieure, se porte de telle façon que l'aorte soit déviée latéralement vers la droite et en arrière, alors que l'artère pulmonaire rétrécie est à gauche. Par suite, la portion du segment antérieur qui normalement s'étend vers l'aorte pour l'embrasser et l'aboucher dans le ventricule gauche, ne peut atteindre cette artère trop déviée, et il reste à la place que devrait occuper cette expansion péri-aortique du septum, une *perforation* ou plus *justement une solution de continuité*, occupant la *partie antérieure et supérieure du septum interventriculaire*.

Telle est, en quelques lignes, la théorie de Rokitansky. Nous ne voulons pas insister davantage, ni prendre parti sur ce sujet qui constitue un problème fort discuté ; il est très probable cependant que si les malformations cardiaques n'ont pas une origine univoque, celles qui se rattachent à l'endocardite fœtale forment la grande majorité des cas.

L'endocardite fœtale doit être acceptée notamment lorsqu'on rencontre un rétrécissement pulmonaire accompagné de persistance du trou de Botal ; mais pour qu'elle puisse empêcher le cloisonnement des ventricules, il est de toute nécessité qu'elle s'exerce avant la septième semaine de la vie intra-utérine. Or, ainsi que l'ont fait remarquer Moussous et E. Weill, à cette époque le cloisonnement du bulbe artériel n'est point achevé encore, et l'on ne voit point comment un rétrécissement inflammatoire endocardique atteindrait exclusivement l'un des segments du bulbe aortique avant que sa division soit complète.

Symptômes. — La *symptomatologie* des affections congénitales du cœur est *variable*, mais, il faut bien le reconnaître, trop souvent *obscur* et *incertaine*.

Elle se résume dans un ensemble de troubles morbides décrits en pathologie cardiaque sous le nom de *cyanose* ou de *maladie bleue*,

1. Quelques auteurs considèrent deux zones dans le segment antérieur du septum : une *zone postérieure* (la plus fréquemment lésée dans la communication congénitale) qui, continuant le trajet du segment moyen (*espace membraneux* de Pelvet), contourne la circonférence droite de l'aorte sur une étendue correspondant à la valvule droite et à la partie antérieure de la valvule gauche, et une *zone antérieure* qui s'insinue entre l'aorte et l'artère pulmonaire pour aller finir dans la paroi antérieure des ventricules.

caractérisée surtout par une teinte bleuâtre des téguments et des muqueuses, des troubles de calorification, de la dyspnée paroxystique et des palpitations, enfin par des perturbations profondes dans la nutrition générale.

La cyanose sera décrite ultérieurement avec tous les détails nécessaires (*voir Cyanose*), nous n'y insisterons pas ici.

Il s'en faut d'ailleurs que la cyanose soit un symptôme permanent ; certaines altérations congénitales, comme la *perméabilité du canal artériel* par exemple, ne la produisent jamais ; de plus elle peut manquer parfois dans certaines autres lésions où l'on est habitué à la rencontrer. On ne devra donc point, rien que par le fait de son absence, rejeter le diagnostic de cardiopathie congénitale, si d'autres symptômes militent en sa faveur.

Particularités sur quelques affections cardiaques congénitales.

A. — Dualité du cœur.

Étudiée chez les animaux par Meckel, Panum, Dareste, elle a été rencontrée dans l'espèce humaine par Collomb, de Lyon (1798) ; les deux cœurs étaient enveloppés chacun dans un péricarde propre, leurs pointes étaient dirigées, l'une à droite, l'autre à gauche, les vaisseaux qui en partaient étaient doubles, mais se réunissaient à neuf lignes environ de distance du cœur, pour ne fournir que les troncs ordinaires ; le monstre porteur de ce double cœur vécut deux heures.

B. — Anomalies de cloisonnement.

I. — Nous n'insisterons pas sur les cœurs à *deux cavités* : un ventricule et une oreillette (Farre, 1827, Thore, 1842, Foster 1846) ; à *trois cavités* : une oreillette et deux ventricules (Méry, 1790) et plus fréquemment, deux oreillettes et un seul ventricule (Chemineau, 1699, Breschet 1826, Hale, 1852).

Ces vices de conformation apparaissent avant que ne se montrent les cloisons intercavitaires, et quelquefois avant la division du bulbe artériel. Ils donnent lieu à des troubles variables : pâleur livide ou cyanose, refroidissement, quelquefois convulsions terminales.

La survie est courte : quelques jours, quelques semaines, un ou deux mois au plus.

II. COMMUNICATION INTERVENTRICULAIRE. — Elle a été étudiée surtout par Rokitansky, Henri Roger (1), Coupland (2), Dupré (3) et plus récemment par Reiss (4). La cloison interventriculaire peut *faire complètement défaut* (Bouillaud), ou bien n'être représentée que par une crête rudimentaire à la partie inférieure du ventricule unique ; les valvules des orifices auriculo-ventriculaires contigus se soudent entre elles, et les orifices fusionnent par leur circonférence interne (Buhl).

Siège. — Il est variable ; dans le cas de communication partielle, la lésion est presque toujours constituée par l'absence de la zone postérieure du septum antérieur.

La cloison d'après Féréol (5) peut être perforée dans sa partie inférieure ou médiane ; dans le cas de Dupré, la perforation siègeait à la partie supérieure et médiane de la cloison interventriculaire, au-dessous de l'insertion de la valvule sigmoïde droite ; et Reiss a rassemblé plusieurs observations de perforation congénitale du septum membraneux.

L'ouverture est circulaire, ou semi-lunaire, exceptionnellement triangulaire, de 0,005 à 0,008, 0,010 millimètres environ de diamètre, permettant l'introduction de l'extrémité du petit doigt, tapissée d'un endocarde lisse et blanchâtre ; le rebord concave qui la limite inférieurement, est lisse, mousse, arrondi, quelquefois un peu tranchant, mais *jamais déchiqueté*. Si la perforation occupe le segment postérieur interventriculaire, elle fait communiquer la partie supérieure des deux ventricules et leurs orifices : les bords de ceux-ci se touchent, la grande valve mitrale se sépare en deux tronçons, antérieur et postérieur, qui se soudent aux valves internes de la tricuspide, et dans quelques cas très accusés, il n'existe plus qu'un seul orifice auriculo-ventriculaire fermé par trois valvules.

Rokitansky a prétendu que jamais le *septum membraneux* (portion moyenne) n'était perforé, Moussois admet au contraire qu'il peut être intéressé isolément.

Dans des cas rares, le septum est interrompu sur ses trois segments : les deux ventricules communiquent alors à leur partie supérieure par une large ouverture (Weill).

Les *signes cliniques* de la communication interventriculaire ont été bien mis en lumière pour la première fois par Henri Roger, 1879 ; d'où le nom de *maladie de H. Roger* donné à cette affection (6).

1. Henri Roger, *Acad. de Méd.*, octobre 1879.

2. Coupland, *Transact. Path. Soc.*, 1879.

3. E. Dupré, *Soc. anat.*, juillet 1891.

4. Reiss, *Contribution à l'étude des malformations congénitales du cœur*, 1893.

5. Féréol, *Soc. Méd. des Hôpit.*, 1881.

6. Le type clinique décrit par H. Roger répond à l'inocclusion simple du septum interventriculaire sans autre malformation, et doit être distingué des cas beaucoup moins rares où la perforation coïncide avec un rétrécissement de l'artère pulmonaire.