

brale, entre le bord spinal du scapulum et les apophyses épineuses, à la hauteur des troisième et quatrième vertèbres dorsales ; ce souffle se renforce pendant l'inspiration et diminue durant l'expiration.

Tels sont les signes physiques principaux qui peuvent accompagner le plus souvent la cyanose et aider au diagnostic de la malformation du cœur qui les a engendrés. On a rencontré d'autres signes liés à des cardiopathies congénitales rares : l'insuffisance des sigmoïdes de l'artère pulmonaire, le rétrécissement tricuspïdien, etc. Enfin on peut observer encore des souffles multiples caractéristiques de plusieurs *anomalies associées* et accompagnées plus ou moins de cyanose ; celle-ci est peu marquée ou intermittente lorsqu'il y a à la fois rétrécissement pulmonaire et communication interauriculaire ; elle est au contraire habituellement prononcée et d'apparition précoce dans les cas de rétrécissement pulmonaire avec communication interventriculaire.

La cyanose est encore très intense, et cela dès la naissance, dans les cas d'interversion des troncs artériels avec communication interventriculaire (Moussous).

Si nous cherchons maintenant à résumer les *conditions générales* qui favorisent la production de la cyanose dans les altérations congénitales du cœur, nous voyons qu'elle se montre le plus souvent lorsqu'il y a à la fois :

1° *Communication des deux cœurs*, par la cloison interventriculaire perforée ou par la persistance du trou de Botal ;

2° *Un rétrécissement de l'artère pulmonaire*, soit de l'orifice, soit du tronc.

La première de ces causes ne peut à elle seule produire la cyanose parce que, la tension sanguine étant normalement plus élevée dans le ventricule gauche que dans le ventricule droit, c'est le sang rouge qui passe dans les cavités droites ; or, pour que la cyanose se produise, il faut que, au contraire, le mélange des deux sangs s'opère dans le cœur gauche, autrement dit que le sang noir passe dans les cavités gauches.

Que si maintenant il existe en plus de la communication des deux cœurs un rétrécissement de l'artère pulmonaire, la tension s'élève dans le cœur droit et devient bientôt supérieure à celle du cœur gauche, c'est le sang noir qui va forcément se mélanger au sang rouge, d'où cyanose (Marfan).

Marche et Terminaisons. — La marche de la maladie bleue est en général lente mais progressive ; et après des périodes de rémission, — parfois de longue durée, surtout si le malade ne surmène point son cœur et se soumet à une hygiène sévère, — la terminaison est *toujours fatale*.

Les *jeunes enfants* atteints de cyanose intense sont menacés à chaque instant et paraissent sur le point d'asphyxier durant les crises paroxysmiques de dyspnée. Ils tettent fort mal, car ils sont gênés pour la succion ; c'est pourquoi s'ils ne sont pas enlevés dès les premiers jours, ils dépassent rarement les deux premières années tout au plus (Moussous).

Chez les *adultes*, le pronostic n'est pas moins grave, car même si la survie est un peu longue, ils traînent une existence misérable, en proie à de perpétuels malaises. La grossesse et l'accouchement aggravent encore le pronostic. Enfin, les malformations peuvent devenir le point de départ d'endocardites consécutives qui augmentent singulièrement la gravité de l'affection première. L'évolution de la maladie se trouve d'ailleurs sensiblement aggravée par la complication intercurrente d'une pyrexie et surtout d'une affection des voies respiratoires : bronchite, coqueluche, la broncho-pneumonie, la rougeole, qui exagèrent de beaucoup le travail du cœur. D'un autre côté, les affections congénitales du cœur exposent le sujet à la tuberculose pulmonaire.

Quelques malades sont fâcheusement *prédisposés aux hémorrhagies* : stomatorrhagie gingivale, épistaxis à répétition, hémorrhagies bronchiques non tuberculeuses, purpura, accidents hémophiliques à la suite de la moindre plaie.

La mort peut être le résultat de l'*asthénie cardio-vasculaire* et survient alors lentement par *asystolie progressive* ; la *tuberculose pulmonaire* est encore une cause de mort lente. Dans d'autres cas, la terminaison est plus rapide et le malade est emporté par une hémorrhagie, une syncope, une thrombose de l'artère pulmonaire (Homolle), ou dans le cours d'un accès de suffocation.

La *durée* de la maladie bleue varie suivant la nature et le degré d'intensité des lésions cardiaques : en général, la survie est en proportion inverse du degré de l'obstacle apporté à la circulation (Cadet de Gassicourt).

Quand l'hyperglobulie est progressive à la suite de différents examens, le pronostic est sérieux (Vaquez).

Le *rétrécissement pulmonaire simple*, sans communications intercavitaires, permet une vie assez longue en général ; sur 64 cas de sténose rassemblés par Kussmaul, 23 pour cent moururent de dix à vingt ans ; et 12 pour cent, de vingt à trente ans. Le pronostic est plus sévère en cas d'inocclusion coexistante des cloisons auriculaires ou ventriculaires, quoique exceptionnellement on ait vu des malades mourir au-delà de 40 ans.

L'*inocclusion du septum interventriculaire*, et principalement la *persistance du trou de Botal*, lorsqu'elle est isolée, paraît compromettre

relativement peu l'existence; on en a trouvé assez souvent à l'autopsie de vieillards (Natalis Guillot).

La *transposition des artères* aorte et pulmonaire est très grave, et la mort est survenue souvent dès la première ou dans les quelques semaines qui suivent la naissance (Gintrac); exceptionnellement, un enfant mourut âgé de près de trois ans.

Pathogénie. — La cyanose a été expliquée tour à tour, 1^o par le *mélange des deux sangs*, 2^o par l'*insuffisance de l'hématose*, 3^o par la *stase veineuse généralisée*.

1. Les malformations cardiaques étant de beaucoup plus fréquentes dans le cœur droit, il s'en suit que le sang veineux pénètre dans les cavités gauches et vient se mélanger au sang artériel; pour les premiers observateurs de la maladie: Sénac, Morgagni, Corvisart, ce *mélange des deux sangs* était la cause de la cyanose. Cette théorie a été développée avec grand soin par Gintrac père, dans son important travail.

Cette théorie a été battue en brèche par ce fait que, dans de nombreuses observations (Zehetmayer, Maurice (1853), Valleix, Miquel, Guillon, etc.), les cloisons interventriculaire ou interauriculaire manquant, le mélange du sang pouvait s'opérer largement, et cependant on n'observa point de cyanose.

2. Oppolzer et Louis (1823) montrèrent la fréquence du rétrécissement pulmonaire dans les cas de cyanose et attribuèrent celle-ci à l'irrigation insuffisante, à l'*anémie du poumon* qui en est la conséquence: cette irrigation insuffisante serait incapable d'assurer le phénomène régulier de l'hématose, d'où cyanose. Le rétrécissement pulmonaire agirait donc à la façon d'un rétrécissement du larynx, qui ne laisse pénétrer dans le poumon qu'une quantité d'air insuffisante; l'hématose est alors incomplète et entraîne le cyanose. Dans la sténose pulmonaire, c'est le sang qui arrive au poumon d'une façon insuffisante et le résultat est le même au point de vue de l'hématose qui se trouve *entravée*, d'où cyanose.

3. Ferrus (1852), Bouillaud, Jaccoud, Grancher l'attribuent à une *stase sanguine veineuse* générale, produite et entretenue par l'affaiblissement de l'activité circulatoire; cette stase se manifeste dans le réseau vasculaire superficiel par la dilatation et la flexuosité des anses capillaires du derme.

Dans un travail récent, Vaquez déclare que la cyanose chronique ne résulte pas toujours de causes purement mécaniques, mais pourrait se rapporter à certaines altérations des organes hématopoiétiques: il a rapporté deux cas de cyanose tout à fait comparable à celle qui accompagne les vices de développement cardiaque, dans lesquels cependant il n'existait aucune lésion du cœur; les seules altérations

consistaient dans une hyperglobulie permanente avec splénomégalie.

On a une certaine tendance à l'heure présente à ne plus considérer la cyanose comme résultant d'un mécanisme unique, mais de plusieurs facteurs à la fois (Moussous, Weill); c'est ainsi que l'*insuffisance de l'hématose*, telle qu'on la rencontre dans le rétrécissement de l'artère pulmonaire, et aussi le *mélange des deux sangs* expliquent à la fois les troubles trophiques, la tendance à la tuberculose, les troubles de calorification et le refroidissement périphérique.

Quant à la *stase veineuse* généralisée, elle nous rend bien compte des cas de cyanose tardive ou intermittente. Tant que le ventricule droit par sa dilatation hypertrophique compense les lésions congénitales, la cyanose est nulle ou à peine appréciable, mais, si cet équilibre vient à se rompre sous l'influence d'efforts violents et soutenus, de la fatigue, d'une affection intercurrente (bronchite, coqueluche, bronchopneumonie, etc.), ou encore de l'affaiblissement progressif du muscle cardiaque fatigué par le surcroît de travail, c'est alors que la cyanose va apparaître et s'exagérer à la suite du moindre effort ou d'une cause émotionnelle.

Diagnostic. — Chez le *nouveau-né*, la maladie bleue permet de porter rapidement le diagnostic de cyanose congénitale par malformations cardiaques.

Chez l'*adulte*, lorsque l'affection se présente avec les caractères que nous lui avons assignés: coloration cyanique de la peau et des muqueuses, dyspnée avec accès paroxystiques, palpitations, déformations particulières des doigts, troubles de nutrition, infantilisme, refroidissement notable, etc., le diagnostic ne présente aucune difficulté.

On ne saurait la confondre avec la *cyanose symptomatique* de l'*asphyxie*, de la période algide du *choléra*, de l'attaque d'*épilepsie*, ni de celle qu'on rencontre à l'*état passager* dans le cours de la *granulie*, de l'*emphysème*, de la *tuberculose chronique* et de certaines autres affections également chroniques des voies respiratoires.

Elle ne sera pas confondue davantage avec la cyanose des états suba-systoliques des *affections valvulaires*; car outre la signification très nette des souffles perçus à l'auscultation, on pourra recourir encore aux commémoratifs qui montreront l'existence antérieure d'affections (rhumatisme, scarlatine, fièvre typhoïde, etc.) qui ont été la cause de l'endocardite.

Si ces affections manquent, et si la cyanose persiste depuis un temps déjà long sans être accompagnée nettement des *signes habituels de l'asystolie*: œdème périphérique, hydropisies des séreuses, congestions viscérales passives, etc., on pourra songer à la possibilité d'une *affection cardiaque congénitale*. Pour la détermination de celle-ci, on

s'appuiera sur le siège des souffles perçus et sur les autres signes physiques décrits antérieurement; cependant malgré toute l'attention du clinicien, il arrivera encore bien souvent que le diagnostic sera démenti à l'autopsie et que l'on trouvera des altérations cardio-vasculaires non soupçonnées pendant la vie. C'est qu'en effet, ainsi que l'a dit Longhurst, la cyanose peut manquer durant toute la vie, alors même qu'il existe des lésions qui d'ordinaire la font apparaître.

Traitement. — Il est *purement symptomatique*.

Les malades devront se soumettre à une hygiène sévère et éviter toutes les causes d'excitation cardiaque : les fatigues, les efforts prolongés, les émotions vives, les repas copieux, le thé, le café, le tabac, l'alcool, etc. La dyspnée permanente qu'on observe dans le cours de l'affection sera calmée par les inhalations d'iodure d'éthyle, par l'éther, les bromures et les valérianiques; la toux demandera les calmants : laurier-cerise, codéine, et quelquefois les révulsifs sur le thorax. Contre les accès paroxystiques intercurrents, on prescrira le repos complet, les inhalations d'oxygène, l'éther et quelquefois la morphine; enfin, les palpitations seront apaisées par les valérianiques, les bromures, le bromhydrate de quinine, etc. La sensibilité extrême de la peau chez ces malades devra faire surveiller de très près l'emploi des révulsifs.

On joindra à ces moyens tous les agents qui pourraient relever la nutrition chancelante du malade, et on a proposé dans ce but de favoriser l'hyperglobulie, sorte de compensation véritable à la maladie, par l'emploi des toniques et des préparations arsenicales.

Lorsque la malformation est liée à un rétrécissement pulmonaire, on surveillera avec attention les moindres complications pulmonaires, à cause de la tuberculose toujours menaçante.

Enfin, lorsque la maladie bleue présente des manifestations asystoliques, c'est aux moyens généraux employés dans le traitement de l'asystolie qu'on recourra sans plus tarder : la digitale, la caféine, les purgatifs et le régime lacté trouveront leur emploi. A la période de parésie cardiaque, on s'adressera aux injections d'éther, de caféine, de sérum artificiel et aux stimulants diffusibles.

SYNCOPE

Définition. — Depuis les auteurs anciens (Galien), la *syncope* désigne un état morbide, caractérisé par la perte plus ou moins subite et complète de l'intelligence, du mouvement volontaire et de la sensibilité, avec suspension ou affaiblissement extrême des battements du cœur et des mouvements respiratoires (Grisolle). Les auteurs classiques insistaient beaucoup sur cette définition qu'ils opposaient à celle de la *lipothymie*, dans laquelle la respiration et la circulation continuent, alors que la sensibilité et le mouvement sont seulement diminués mais non abolis. Cette distinction a perdu beaucoup de son importance, car bien que le fait ne soit pas établi sans réplique, on s'accorde généralement à reconnaître aujourd'hui que dans la syncope les mouvements du cœur sont extrêmement affaiblis et ralentis, mais persistent encore; par suite la *lipothymie* ou *défaillance* ne serait qu'une *syncope atténuée*.

Historique. — La physiologie pathologique de la syncope, à peine entrevue par Winter¹, est surtout redevable aux travaux de Bichat², de Piorry³, de Cl. Bernard⁴, de Bouchut et de Parrot⁶; son histoire clinique a été exposée très complètement dans la description de Grisolle, restée classique, et plus tard dans l'article de Straus (1883). La thérapeutique de ce redoutable accident s'est enrichie récemment d'un procédé nouveau proposé et bien décrit par Laborde (*Acad. de Méd.*, 1893).

La *syncope chloroformique*, souvent étudiée par les chirurgiens, a été l'objet de travaux nombreux dus principalement à L. Le Fort, Alph. Guérin, Laborde, etc.

Symptômes. — La syncope peut survenir *brusquement*, sans aucun phénomène précurseur : le malade s'affaisse alors d'un seul coup avec perte complète de connaissance.

1. Winter. *De syncope ejusq. origine etc.* 1716.

2. Bichat. *Rech. sur la vie et la mort.* 1801.

3. Piorry. *Collect. de mém. sur la physiol., la patholog.* 1831.

4. Cl. Bernard. *Leçons sur les propriétés des tissus vivants*, 1866, et *Confér. Sorbonne*, mars 1865.

5. Bouchut. *Trait. des signes de la mort.* 1849 et 2^e édition 1874.

6. Parrot. *De la mort apparente.* Th. Agrégat. 1860.