

par une embolie. D'autres fois, le début est insidieux, annoncé par de la dyspnée d'effort et des palpitations douloureuses, avec angoisses exagérées par le moindre mouvement. La tumeur oblitérant presque complètement l'orifice auriculo-ventriculaire, ou s'insinuant partiellement dans cet orifice, détermine les signes physiques et surtout les conséquences du rétrécissement mitral avec ou sans insuffisance. Le cœur est généralement augmenté de volume; l'auscultation révèle des bruits assourdis ou un souffle systolique d'insuffisance mitrale. La rétrostase viscérale et l'œdème se montrent rapidement; le pouls radial est petit, faible, quelquefois irrégulier, et le malade succombe en asystolie au bout d'un temps plus ou moins long, à moins qu'il ne soit enlevé par une embolie.

**Kystes hydatiques.** — On peut observer des kystes hydatiques dans le myocarde comme dans les autres muscles; ils coïncident souvent avec des tumeurs de même nature dans d'autres organes. Mayet (1) a présenté à la Société anatomique l'observation d'un enfant âgé de sept ans, atteint de kystes hydatiques multiples du foie, et d'un kyste hydatique suppuré de l'extrémité inférieure du ventricule droit. Le kyste hydatique du cœur peut exister d'ailleurs à l'état isolé, et constituer une trouvaille d'autopsie: Lehne (2) a trouvé un de ces kystes, gros comme une noix, dans la cloison interventriculaire d'un jeune homme de vingt et un ans, mort des suites d'un accident. C'est une affection exceptionnelle et dont le diagnostic clinique est à peu près impossible. Elle est le plus souvent latente; d'autres fois elle se caractérise par des palpitations ou de l'arythmie ou encore des troubles dyspnéiques et de la cyanose. Cela dépend de l'importance et du siège du kyste. Son volume peut ne pas dépasser celui d'un grain de millet ou atteindre celui d'une orange; alors il fait saillie dans les cavités cardiaques et produit des accidents plus ou moins sérieux. Se rompant ou devenant libre, il détermine des embolies ou l'obturation d'un des orifices du cœur, d'où la mort subite; celle-ci peut survenir en l'absence même de communication avec les cavités cardiaques. A l'autopsie d'un homme tombé sans connaissance en causant et mort rapidement de syncope, Knaggs (3) a trouvé le cœur très augmenté de volume par suite de l'inclusion dans la paroi du ventricule gauche d'une masse de kystes non ouverts dans sa cavité. L'histoire des hydatides du cœur est basée sur un certain nombre d'observations dont les plus anciennes sont réunies dans un mémoire de Mosler (1883).

(1) MAYET, *Soc. anat.*, janv. 1895, p. 50.

(2) H. LEHNE, Ueber seltene Localisationen des uniloculären Echinococcus beim Menschen (*Arch. für klin. Chir.*, 1896, III, 3).

(3) KNAGGS, Hydatids of the heart (*The Lancet*, 4 janv. 1896).

### MALADIES CONGÉNITALES DU CŒUR.

Le cœur peut présenter des vices de conformation multiples et divers dont l'histoire appartient plus à la tératologie qu'à la pathologie. Mais il en est qui, compatibles avec une survie plus ou moins longue, se manifestent par des signes physiques et fonctionnels qui depuis longtemps ont frappé l'attention des observateurs. Le plus important de ces signes est la cyanose, d'où le nom de *maladie bleue*, généralement appliqué à l'ensemble des accidents résultant des malformations cardiaques. Cette dénomination ne convient qu'à une catégorie de cas, d'ailleurs la plus nombreuse, qui comprend les rétrécissements ou les oblitérations de l'artère pulmonaire, plus rarement de l'aorte, associés à la communication des deux cœurs. La communication *isolée*, quand elle résulte de l'inocclusion de la cloison interventriculaire, a été justement distraite de la maladie bleue et décrite sous le nom de *maladie de Roger*. Elle sera étudiée dans un premier et court chapitre. Moins importantes et surtout moins spéciales comme évolution clinique, les lésions congénitales des orifices auriculo-ventriculaires ont une histoire qui se confond avec celle des affections acquises de ces orifices. Le rétrécissement congénital de l'aorte appartient à la pathologie de l'aorte.

**ÉTIOLOGIE GÉNÉRALE.** — Elle est aussi obscure que celle de la plupart des malformations congénitales. Il s'agit quelquefois d'une disposition familiale, ainsi que le prouvent les observations d'Eger, qui, dans deux familles, a vu tous les enfants atteints; de Friedberg, qui a noté la même coïncidence chez trois enfants du même père; d'Orth qui l'a signalée chez deux enfants du même père, quoique de lits différents. Mais ces faits sont loin de constituer une règle, et souvent les malformations cardiaques s'observent dans les familles à titre de cas isolés.

L'hérédité ne paraît jouer qu'un rôle indirect. Ce qui se transmet, c'est la tendance à la localisation cardiaque des agents morbigènes: c'est ainsi que s'explique l'influence des maladies organiques du cœur parfois signalées chez les parents. Ce qui se transmet encore, ce sont les maladies susceptibles de produire chez le fœtus une endocardite, cause ultérieure de rétrécissement de l'artère pulmonaire dont on verra toute l'importance pathogénique. Le rhumatisme (Kuhn, Haranger) ou la pneumonie (Hayem) ont quelquefois existé chez le père au moment de la conception, chez la mère pendant la grossesse: mais il s'agit d'observations rares et isolées, d'où l'on ne peut tirer que des conclusions hypothétiques. La syphilis des parents a été mentionnée dans un certain nombre de cas par Crocker, Virchow, Lancereaux, Rauchfuss; Eger a relevé 3 fois sur 12 la syphilis

paternelle. Ed. Fournier (1) a pu réunir 4 observations de persistance du trou de Botal, 5 de communication interventriculaire et 9 de maladie bleue chez des enfants hérédo-syphilitiques. On peut invoquer aussi la tuberculose des ascendants, produisant au même titre que la syphilis une dystrophie originelle du fœtus, d'où résultent certaines malformations de même nature que l'hypoplasie artérielle de la chlorose et du rétrécissement mitral congénital (Moussous).

A vrai dire, ces influences pathogéniques n'ont été notées que dans un nombre restreint d'observations et l'on s'est rejeté sur les causes vagues et banales de toutes les malformations : mariages consanguins, rachitisme et tares nerveuses chez les ascendants, surmenage, chocs et émotions pendant la grossesse. Un fait digne de remarque est la coïncidence des lésions congénitales du cœur avec d'autres vices de conformation et certaines maladies nerveuses comme l'hystérie, l'idiotie, la surdi-mutité. On a noté, sans qu'il soit possible de l'expliquer, la prédilection de la maladie bleue pour le sexe masculin.

La pathogénie des malformations cardiaques est encore discutée. Deux doctrines se trouvent en présence : 1° la *doctrine pathologique* ou de l'endocardite fœtale qui subordonne la plupart des anomalies du cœur à un rétrécissement orificiel d'origine inflammatoire, d'où la stase en amont de l'obstacle, l'établissement d'un courant de compensation à travers les cloisons interventriculaire et interauriculaire non achevées, et leur inoclusion définitive ; 2° la *doctrine tératologique* qui considère les malformations comme la conséquence d'un arrêt de développement remontant aux premiers mois de la vie intra-utérine. Ces deux théories contiennent une part égale de vérité, s'appliquant à certains cas déterminés : l'on ne saurait actuellement admettre une opinion exclusive, ni établir de règle générale.

#### COMMUNICATION INTERVENTRICULAIRE

(MALADIE DE ROGER).

Depuis longtemps connue en tant que malformation isolée ou associée, la communication interventriculaire par perforation et inachèvement de la cloison a une histoire clinique indépendante depuis le mémoire de Henri Roger (*Acad. de méd.*, 1879) qui en a fixé les principaux symptômes. Il est possible d'en faire le diagnostic, en l'absence de cyanose et des troubles fonctionnels de la maladie bleue, ainsi que l'a prouvé E. Dupré (2).

(1) ED. FOURNIER, Stigmates dystrophiques de l'hérédo-syphilis. Th. de doct. Paris, 1898, p. 195.

(2) E. DUPRÉ, Communication congénitale des deux cœurs par inoclusion du septum interventriculaire. Première observation de la lésion reconnue pendant la vie et vérifiée après la mort (*Soc. anat.*, juillet 1891, p. 404).

**ANATOMIE PATHOLOGIQUE.** — La cloison interventriculaire peut être absente ou réduite à une crête qui ne dépasse pas la pointe du cœur ; les deux ventricules sont alors réunis en une seule loge, les valvules contiguës des deux orifices auriculo-ventriculaires se sont soudées, et les orifices eux-mêmes se confondent par leur circonférence, d'où un cœur à trois cavités, rappelant celui des amphibiens. C'est une malformation qui remonte au premier mois de la vie intra-utérine, habituellement incompatible avec la vie.

Il s'agit plus ordinairement de malformations partielles, soit de perforation de la partie inférieure ou médiane de la cloison (Féréol), soit et plus souvent d'échancrures de sa base permettant le passage d'une plume de pigeon ou d'une plume d'oie, quelquefois du doigt, atteignant même le diamètre d'une pièce de 2 francs. Le siège de ces échancrures est variable.

La cloison interventriculaire à sa base est constituée par trois segments : l'antérieur et le postérieur musculéux, représentant les lèvres antérieure et postérieure de la cloison primitive qui, née à la partie inférieure de la cavité ventriculaire encore unique, s'élève le long de ses parois jusqu'à l'orifice auriculo-ventriculaire commun ; le moyen membraneux dû, d'après Rokitansky et Cornil, à la formation d'un septum spécial ou médian venant fermer l'espace resté libre entre les deux lèvres. Le segment antérieur ou *septum antérieur* correspond aux deux troncs artériels et se termine dans la paroi ventriculaire antérieure ; le *septum postérieur* se termine en haut entre les deux orifices auriculo-ventriculaires ; le *septum moyen* ou *membraneux* (*undefended space* de Peacock) est entièrement constitué par du tissu conjonctif revêtu sur ses deux faces par l'endocarde ventriculaire. La malformation peut porter sur les trois segments, ne respectant que la partie la plus antérieure du septum antérieur : la communication interventriculaire est alors très large et la cloison, basse dans toute son étendue, ne se redresse qu'en avant pour s'insérer entre les deux orifices artériels. Mais les trois quarts des malformations partielles de la cloison résultent, d'après Rokitansky, de l'absence de la partie postérieure du septum antérieur, qui se caractérise par une échancrure souvent assez vaste pour admettre l'extrémité libre du petit doigt. La localisation fixée par Rokitansky est sans doute trop exclusive, car Reiss (1) a réuni plusieurs observations de perforation congénitale occupant le septum membraneux. Celui-ci comprend d'ailleurs deux portions, l'une sous-aortique, *espace sous-aortique*, située entre les sigmoïdes aortiques droite et gauche postérieure, l'autre mitrale, ou *espace mitral*, entre la sigmoïde postérieure gauche et l'insertion postérieure de la grande valve mitrale. Les perforations, dans les cas rapportés par Reiss,

(1) REISS, Contribution à l'étude des maladies congénitales du cœur ou maladie de Roger. Th. de doct. Paris, 1893.

occupaient l'un ou l'autre de ces espaces ou les deux à la fois. Les bords en étaient épaissis, taillés à l'emporte-pièce ou plus souvent en entonnoir indiquant la direction du courant sanguin.

En l'absence même de sténoses orificielles, la communication interventriculaire peut être associée à d'autres anomalies moins importantes, cardiaques ou extracardiaques. Enfin, elle entraîne à sa suite des modifications intéressantes des cavités cardiaques : la plus constante est la dilatation et l'hypertrophie du ventricule vers lequel se fait le courant sanguin. Cette dilatation hypertrophique porte habituellement sur le ventricule droit dont les parois sont doublées d'épaisseur ; on l'a observée des deux côtés. L'artère pulmonaire peut être elle-même dilatée, et, quand les deux ventricules sont hypertrophiés, l'aorte présente également une augmentation de calibre.

**PATHOGÉNIE.** — Les partisans des doctrines pathologique et tératologique ont cherché successivement à expliquer l'inachèvement de la cloison interventriculaire. Avant les travaux de Rokitansky, on en faisait avec Peacock une anomalie compensatrice due à quelque obstacle orificiel ou extracardiaque empêchant la libre évacuation de l'un des ventricules, obstacle peut-être constitué par une endocardite fœtale passagère et n'ayant pas laissé de trace. Cette théorie, qui sera complètement exposée à propos de la maladie bleue, repose sur des hypothèses peu plausibles, en ce qui concerne la communication interventriculaire isolée. A la vérité, on rencontre quelquefois des lésions d'endocardite associées à la malformation congénitale : mais il s'agit de lésions récentes et nullement contemporaines de l'anomalie cardiaque qui, au même titre que les altérations orificielles, constitue un point d'appel pour les infections accidentelles, c'est-à-dire pour l'endocardite secondaire.

Il est plus juste de voir, dans l'inachèvement de la cloison, un simple arrêt de développement. La division du ventricule primitif commence de bonne heure pour être achevée dès la fin de la septième semaine d'après Kölliker, vers la huitième d'après Coste, Ecker et Schmidt. Qu'une perturbation survienne avant cette époque dans le développement de l'œuf fœtal, la formation de la cloison pourra être interrompue, d'où une communication interventriculaire définitive. Cette théorie, ainsi que le remarque Reiss, trouve sa confirmation dans l'existence simultanée de malformations extracardiaques, crâniennes ou viscérales, dues à des arrêts de développement qui, conformément à l'embryologie, se sont produits au même moment que l'anomalie de la cloison.

**SYMPTOMATOLOGIE. — DIAGNOSTIC.** — C'est à peine si la communication interventriculaire se révèle par une légère dyspnée d'effort.

Elle peut rester latente jusqu'à la fin d'une existence quelquefois longue, ou donner lieu à des phénomènes de cyanose intermittente et tardive. La symptomatologie se réduit le plus souvent aux signes physiques : soufflesystolique avec ou sans frémissement cataire de la partie moyenne du cœur ; légère augmentation de la matité transversale à droite.

Le souffle, dit *souffle de Roger*, s'entend à la partie interne du troisième espace intercostal gauche ou de l'articulation sternale du quatrième cartilage costal gauche. Il est intense, rude, à tonalité haute, semblant se produire directement dans l'oreille d'arrière en avant (Potain). Il est systolique, dû au passage d'une certaine quantité de sang du ventricule gauche dans le ventricule droit pendant la systole, et occupe tout le milieu de la région précordiale, se propageant transversalement. Le frémissement cataire senti à la main n'est pas constant. Les caractères particuliers et surtout l'invariabilité du souffle ne permettent pas de le confondre avec les souffles extracardiaques. Il se distingue du souffle du rétrécissement pulmonaire par sa propagation transversale et non vers la clavicule gauche ; du souffle de l'insuffisance mitrale par son siège et sa non-propagation dans l'aisselle et dans le dos.

La cyanose manque ou est tardive. Elle n'a été notée que 5 fois sur 14 cas réunis par Reiss : le sang passant du ventricule gauche, où sa pression est plus élevée, dans le ventricule droit, c'est le sang artériel qui se mêle au sang veineux, et il n'en peut résulter aucun trouble. La cyanose ne se produit que d'une manière intermittente à l'occasion d'une maladie intercurrente ou d'une émotion, ou tardivement sous l'influence de la tuberculose pulmonaire qui gêne la circulation dans le cœur droit et change le sens du courant interventriculaire.

La *tuberculose pulmonaire* se développe très facilement chez les sujets atteints de communication interventriculaire. Dans tous les cas où l'examen du poumon a été fait chez des adultes morts avec la maladie de Roger, on a trouvé des lésions tuberculeuses (Reiss).

**PRONOSTIC.** — La communication interventriculaire est une anomalie et non une maladie. Elle favorise le développement de l'endocardite secondaire rencontrée dans près de la moitié des cas par Reiss, et de la tuberculose pulmonaire. En l'absence de ces complications, son pronostic est bénin. Toutefois Reiss note comme survie la plus longue quarante-deux ans, et c'est avec quelque réserve qu'il faut enregistrer le cas de H. Roger observé chez une dame âgée de soixante-trois ans, mais sans vérification anatomo-pathologique.

#### CYANOSE OU MALADIE BLEUE.

On décrit sous le nom de cyanose ou maladie bleue (ictère violet, cyanodermie) une affection congénitale caractérisée par une coloration