

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

bleue de la peau et des muqueuses, une dyspnée continue et paroxysmique, une tendance au refroidissement et des troubles de la nutrition générale, tous phénomènes ayant comme substratum anatomique habituel le rétrécissement ou l'oblitération de l'artère pulmonaire et la communication des deux cœurs.

Les premiers observateurs, Senac, Corvisart, Caillot, et surtout E. Gintrac, ne voyaient dans la cyanose que la conséquence de l'introduction du sang veineux dans le sang artériel à travers les communications anormales des deux ventricules ou des deux oreillettes. Mais déjà Hunter avait signalé chez un individu mort de cyanose une communication interventriculaire associée à un rétrécissement de l'artère pulmonaire, et des observations analogues avaient été publiées par Tiedemann et Stein. Louis, dans son mémoire de 1823, *De la communication anormale du cœur*, insista sur la coïncidence dans plus de la moitié des cas d'un rétrécissement congénital de l'artère pulmonaire, et fixa en même temps les grandes lignes de la maladie. Les observateurs qui suivirent, Bouillaud, Cruveilhier, Peacock, Rokitansky, cherchèrent surtout à établir les relations des deux lésions et leur pathogénie encore discutée. Des travaux récents sont venus compléter leurs recherches, et parmi eux il faut citer en première ligne le mémoire de Fallot (1), basé sur 55 autopsies de cyanose, et la monographie de Moussous (2).

ANATOMIE PATHOLOGIQUE. — LES LÉSIONS CARDIAQUES de la maladie bleue se résument le plus souvent en une tétralogie caractérisée, comme l'a montré Fallot, par le rétrécissement de l'artère pulmonaire, la perforation de la cloison interventriculaire, l'hypertrophie du ventricule droit et la déviation à droite de l'origine de l'aorte.

Le *rétrécissement congénital de l'artère pulmonaire*, comme le rétrécissement acquis, peut occuper l'orifice lui-même, son infundibulum, ou le tronc artériel. La sténose résulte le plus souvent de la soudure des valvules sigmoïdes réunies en un diaphragme bombé et perforé à son centre; parfois de consistance normale, les valvules sont d'autres fois épaissies et incrustées de sels calcaires, et peuvent être simultanément insuffisantes. L'orifice pulmonaire était complètement oblitéré deux fois sur les 55 autopsies réunies par Fallot. Du côté de l'infundibulum, le rétrécissement se présente sous les diverses formes décrites à propos du rétrécissement acquis: il est annulaire, total ou partiel avec rétraction scléreuse de l'endocarde et du myocarde; d'autres fois l'infundibulum est rudimentaire, comme arrêté dans son développement, réduit à un conduit étroit et aplati qui se

(1) FALLOT, Contribution à l'anatomie pathologique de la maladie bleue (*Marseille médical*, février-juillet 1888).

(2) MOUSSOUS, Maladies congénitales du cœur, 1895.

trouve creusé dans l'épaisseur même de la paroi cardiaque. Quel que soit le siège du rétrécissement, le tronc de l'artère pulmonaire est lui-même diminué de calibre, jusqu'à l'embouchure du canal artériel, puis dilaté; il est imperméable et représenté par un simple cordon fibreux quand l'orifice est complètement oblitéré. On peut observer, en même temps que la sténose, des anomalies numériques des valvules sigmoïdes pulmonaires quelquefois réduites à deux.

La *communication interventriculaire* se trouve habituellement à la partie antéro-supérieure du septum interventriculaire et présente les caractères décrits à propos de la communication isolée ou maladie de Roger. La cloison interauriculaire peut être elle-même incomplète à sa partie inférieure ou postérieure, et présente alors un orifice parcouru d'avant en arrière par des brides fibreuses.

L'*hypertrophie ventriculaire droite* est la conséquence du rétrécissement de l'artère pulmonaire, peut-être aussi de l'obligation où se trouve ce ventricule de lancer le sang non seulement dans l'artère pulmonaire, mais dans l'aorte; le ventricule droit, simplement hypertrophié dans le rétrécissement pulmonaire avec communication interventriculaire, est simultanément dilaté dans la sténose pulmonaire avec persistance du trou de Botal. L'aorte, déviée à droite, se trouve à cheval sur l'échancrure de la cloison, communiquant, partie avec le ventricule droit, partie avec le ventricule gauche. La cloison s'est déviée à gauche sous l'influence de la stase et de la direction oblique du courant sanguin qui s'est établi à son niveau.

Telles sont les lésions les plus communes de la cyanose. Fallot a relevé ce type anatomo-pathologique 41 fois sur 55. Dans 8 autres cas, la cloison interventriculaire était complète, et le rétrécissement de l'artère pulmonaire était accompagné d'occlusion du trou de Botal. La communication interauriculaire est donc plus rare que la communication interventriculaire. Sur 192 cas réunis par Rauchfuss, celle-ci existait 171 fois, la première 24 fois. On peut encore observer un tronc aortico-pulmonaire unique qui se divise plus tard en aorte et artère pulmonaire: c'est une anomalie exceptionnelle. Le rétrécissement porte parfois sur l'aorte; s'il est très prononcé, le ventricule gauche est atrophié, tandis que le ventricule droit est hypertrophié et l'artère pulmonaire dilatée; la cloison interventriculaire est toujours inachevée et le canal artériel est resté perméable.

La *persistance du trou de Botal* n'est pas à proprement parler une malformation, mais, ainsi qu'on l'a dit, une *anomalie subordonnée* au rétrécissement de l'artère pulmonaire. Quand la sténose s'est produite avant la fin du deuxième mois de la vie intra-utérine, c'est-à-dire avant l'achèvement de la cloison interventriculaire, le sang retenu dans le ventricule droit trouve une voie d'échappement facile par l'échancrure restée ouverte à la base du septum. Si le rétrécissement est postérieur, le sang en excès reflue dans l'oreillette droite

et de là dans l'oreillette gauche, à travers le trou de Botal qui est encore et restera ouvert.

Cet orifice n'est d'ailleurs pas toujours fermé d'une manière complète chez l'adulte; la valvule de Vieussens, insérée en arrière sur la lèvre gauche de son rebord, peut être libre et dépourvue d'adhérences à sa partie la plus antérieure, simplement appliquée sur l'anneau par la forte pression du sang contenu dans l'oreillette gauche. Dans ces conditions, il persiste entre le cadre et son opercule un canal virtuel ou mieux une fente que Firket (1) appelle la *fente ovale* et qu'il a trouvée dans le quart des cas chez des adultes et des vieillards d'ailleurs indemnes de malformations et de cyanose; Cruveilhier avait fait la même constatation dans le cinquième des cas. C'est un canal oblique en bas et en avant, laissant facilement passer le stylet. Il peut se transformer en orifice béant sous l'influence, soit de la stase et de l'augmentation de pression dans l'oreillette droite, soit de la dilatation de l'une ou l'autre oreillette avec distension de la cloison interauriculaire et tiraillement en sens inverse de la valvule et de l'anneau de Vieussens. Le sang s'écoule alors du côté où la pression est moindre, à gauche dans la stase de l'oreillette droite, d'où des *cyanoses tardives* décrites par Bard et Curtillet (2), à droite dans le rétrécissement mitral avec stase de l'oreillette gauche (Firket). La fente de Botal, dans ce dernier cas, est une sauvegarde; elle permet aussi de comprendre le mécanisme des *embolies paradoxales* (Firket) qui, parties de l'oreillette droite, pénètrent dans l'oreillette gauche et de là dans la grande circulation.

La *persistance du canal artériel* est encore une anomalie subordonnée; c'est une voie fœtale qui reste ouverte pour assurer la circulation, quand il y a oblitération complète de l'orifice pulmonaire ou de l'orifice aortique. S'agit-il d'atrésie pulmonaire, le sang pénètre du ventricule droit dans le ventricule gauche par la perforation inter-ventriculaire et revient dans l'artère pulmonaire par l'aorte et le canal artériel. Dans l'atrésie aortique, c'est la disposition inverse. On trouve alors le canal artériel, sous forme d'un simple orifice de communication ou d'un court conduit cylindrique ou ampullaire, entre les deux troncs artériels. Il peut d'ailleurs rester perméable, en l'absence de rétrécissement ou d'oblitération de leurs orifices, et coïncide avec des anomalies valvulaires et la communication interauriculaire.

En l'absence de perméabilité du canal artériel, l'artère pulmonaire peut être suppléée par les artères bronchiques devenues volumineuses. Cette suppléance, admise déjà par Andral, a été démontrée par

(1) FIRKET, De la circulation à travers le trou de Botal chez l'adulte (*Bull. de l'Acad. roy. de Belgique*, 1890, t. IV, n° 1, p. 85).

(2) BARD et CURTILLET, Contribution à l'étude de la physiologie pathologique de la maladie bleue. Forme tardive de cette affection (*Revue de méd.*, 1889, p. 993).

une observation de Charrin et Lenoir. Les artères œsophagiennes, péricardiques, pleurales, peuvent être, pour la même raison, anormalement dilatées.

Sans parler d'autres anomalies moins constantes et moins importantes, telles que la transposition des artères de la base et l'inversion des viscères (E. Barié), l'examen du cœur dans la cyanose révèle souvent des vestiges d'endocardite plus ou moins ancienne, sous forme d'épaississements et de rétractions, ou encore de végétations siégeant au niveau des orifices auriculo-ventriculaires. Les malformations cardiaques prédisposent aux déterminations endocardiques de l'infection sanguine, et celles-ci viennent aggraver l'affection primitive.

LES LÉSIONS EXTRACARDIAQUES de la maladie bleue comprennent : 1° des vices de développement d'autres organes ou d'autres régions, telles que transposition des viscères avec dextrocardie, transposition de l'aorte et de l'artère pulmonaire, anomalies d'origine des branches artérielles fournies par la crosse de l'aorte ou des veines qui se rendent aux oreillettes, imperforation de l'an us et hypospadias, bec-de-lièvre, malformations des maxillaires, etc., associations qui sont d'ailleurs loin d'être constantes; 2° les modifications de calibre et de structure du système veineux relevant directement des anomalies cardiaques. Ce qui domine, c'est la dilatation générale des veines et des veinules, dont la tunique musculaire s'hypertrophie (Loubaud), sans doute pour prévenir la stase et les œdèmes. Les viscères sont volumineux et gorgés de sang noir. Les capillaires pulmonaires sont dilatés, tortueux, pouvant contenir trois à six hématies de front, empiétant sur les alvéoles parfois eux-mêmes remplis de globules rouges, d'où l'aspect d'une bronchopneumonie hémorragique (Carpenter). Le foie et les reins présentent des lésions de même ordre. Les capillaires cutanés, surtout au niveau des extrémités digitales, sont dilatés et flexueux, contribuant à les déformer en spatule (Choupe); la radiographie ne révèle pas de tuméfaction osseuse phalangienne (Yedel). Enfin, l'analyse du sang révèle l'hyperglobulie et l'augmentation de volume des hématies (Krehl, Vaquez), modifications destinées à suppléer à l'insuffisance de l'irrigation et de l'hématose pulmonaire.

PATHOGÉNIE. — L'accord n'est pas fait sur le mécanisme pathogénique des lésions constitutives de la maladie bleue.

La THÉORIE DE L'ENDOCARDITE, ou doctrine pathologique, proposée par Cruveilhier, acceptée par Lancereaux, Cadet de Gassicourt, Grancher, subordonne les anomalies cardiaques à une endocardite avec sténose consécutive de l'artère pulmonaire, survenue dans les premiers mois de la vie intra-utérine. Si le rétrécissement s'est produit avant la fin de la septième semaine, c'est-à-dire avant le cloisonnement

complet des ventricules, le sang du ventricule droit trouve une facile voie de dérivation du côté de la partie supérieure de la cloison, qui reste inachevée ; si la lésion pulmonaire est plus précoce, la cloison ne se développe pas et fait complètement défaut. Après le deuxième mois, aucune communication n'existant plus entre les ventricules, les conséquences de la sténose par endocardite pulmonaire seront la rétrodilataion du ventricule droit et de l'oreillette, et la persistance du trou de Botal, anomalie compensatrice ou subordonnée. La déviation de la cloison à gauche et le chevauchement sur elle de l'aorte, quand il y a communication interventriculaire, s'expliquent par la poussée du sang de droite à gauche et la nécessité pour le ventricule droit de se vider en partie dans l'aorte.

La théorie de l'endocardite fœtale est simple et séduisante, mais passible de quelques objections, dont la principale a été mise en évidence par Moussous et Weill (1). Le rétrécissement pulmonaire par endocardite ne peut empêcher le cloisonnement complet des ventricules que s'il s'est produit avant la fin de la septième semaine de la vie intra-utérine. Or, à cette époque, le cloisonnement du bulbe artériel primitif est à peine achevé, et l'on comprend difficilement un rétrécissement inflammatoire atteignant exclusivement l'une des parties du bulbe aortique avant sa définitive division ; d'ailleurs, il ne faut pas oublier que la communication interventriculaire par arrêt de développement peut exister en l'absence de sténose pulmonaire. La théorie de l'endocardite fœtale n'explique pas les vices de conformation qui coïncident parfois avec la maladie bleue, telles que tronc aortico-pulmonaire unique, transposition des vaisseaux, anomalies valvulaires, malformations extracardiaques. Par contre, elle reste défendable et satisfaisante pour les cas où le rétrécissement de l'artère pulmonaire, semblant dû à des lésions inflammatoires, est simplement accompagné d'hypertrophie avec dilatation du ventricule droit et de persistance du trou de Botal.

La théorie de l'arrêt de développement, ou doctrine tératologique, a été développée par Rokitansky et admise en partie par Moussous et E. Weill. Le rétrécissement pulmonaire n'est plus la conséquence d'une endocardite fœtale, mais d'un cloisonnement anormal du bulbe artériel primitif. Ce cloisonnement, habituellement terminé vers la septième semaine, se fait de haut en bas par un septum qui se dirige en avant et à droite en décrivant une courbe à convexité gauche et antérieure : le bulbe se trouve ainsi divisé en deux conduits, l'un pulmonaire en forme de croissant, situé en avant et à gauche, c'est-à-dire du côté de la convexité, l'autre aortique, arrondi, en arrière et à droite du côté de la concavité du septum. Que cette cloison, par suite d'une direction anormale, se rapproche de la paroi antérieure et gauche du

(1) WEILL, Traité clinique des maladies du cœur chez les enfants, 1895.

bulbe artériel, l'origine de l'artère pulmonaire sera rétrécie dès le début de la vie embryonnaire. Mais alors le septum se portant plus directement d'arrière en avant, l'aorte est non seulement dilatée mais déviée latéralement, à droite de l'artère pulmonaire ; ce déplacement et les dimensions exagérées de l'orifice aortique empêchent le complet développement de la cloison interventriculaire. En effet la perforation occupe le plus souvent la partie postérieure du segment antérieur de la base de la cloison, portion qui normalement contourne la circonférence droite de l'aorte pour terminer son abouchement dans le ventricule gauche et le séparer du ventricule droit ; l'aorte étant dilatée et déviée, les fibres musculaires qui doivent remplir ce rôle ne peuvent plus en embrasser le contour, d'où l'inocclusion définitive. L'absence de cette partie du septum entrave encore la formation de l'infundibulum qui est étroit et rudimentaire.

La théorie pathogénique de Rokitansky fait donc dépendre le rétrécissement de l'artère pulmonaire et la communication interventriculaire d'un même vice de conformation qui est une anomalie de cloisonnement. Elle explique les cas complexes où il y a transposition complète de l'aorte et de l'artère pulmonaire, les faits rares de tronc aortico-pulmonaire unique, l'atrophie par arrêt de développement de l'infundibulum pulmonaire ; mais elle ne tient pas compte des cas où le rétrécissement de l'artère pulmonaire est manifestement d'origine inflammatoire. On peut objecter, il est vrai, que les altérations inflammatoires de l'endocarde et du myocarde sont consécutives, postérieures à la naissance, d'autant plus communes que l'autopsie a été faite chez des enfants plus âgés, à plus forte raison chez des adultes. Mais la théorie de l'endocardite fœtale n'en reste pas moins plausible pour les faits plus haut revendiqués, pour ceux aussi où la perforation n'occupe pas la partie postérieure du septum antérieur (Moussous).

SYMPTOMATOLOGIE. — La symptomatologie de la maladie bleue peut se réduire aux seuls troubles fonctionnels ; les signes physiques ne viennent qu'en seconde ligne, à cause de leur inconstance.

Les **symptômes fonctionnels** sont d'ailleurs assez caractéristiques pour conduire au diagnostic, sinon l'affirmer. La *cyanose* est le plus apparent et le plus constant, celui qui frappe de suite l'attention. C'est une coloration bleuâtre de la peau et des muqueuses, partielle ou généralisée, plus prononcée aux extrémités, c'est-à-dire au nez, aux pommettes, aux lèvres et aux oreilles, puis au dos de la main et aux doigts, surtout au niveau de la région périunguëale, enfin aux orteils ; la muqueuse de la bouche et les conjonctives, celle du gland et de la vulve sont également violacées. Quelquefois le malade est livide, couleur lie de vin, ou bien la cyanose s'observe sur le tronc et les membres par plaques irrégulières. Mais, quel que soit son degré, elle est d'une intensité variable, peu marquée au repos, plus prononcée