

sous l'influence des mouvements, et surtout des efforts, des cris, du froid et de la chaleur excessive : elle est naturellement augmentée par les affections pulmonaires intercurrentes.

La cyanose se montre le plus souvent dès la naissance, ou bien elle ne se développe qu'à l'occasion d'une cause accidentelle, effort violent, chute, refroidissement, bronchite ou coqueluche. Elle peut même survenir tardivement et chez des sujets âgés, ainsi que Bard et Curtillet en ont rapporté des cas. Mais elle est alors due à l'occlusion du trou de Botal qui ne détermine aucun désordre jusqu'au moment où une affection acquise, pulmonaire ou cardiaque arrive à rompre, au profit de l'oreillette droite, la répartition normale des pressions intracardiaques ; l'excès de pression dans l'oreillette droite ouvre le trou de Botal et permet le passage du sang veineux dans l'oreillette gauche (Bard et Curtillet). A vrai dire, cette « forme tardive de la maladie de la maladie bleue » mériterait plutôt le nom de fausse maladie bleue, car elle n'est pas due à de véritables malformations cardiaques ; elle est intéressante au point de vue du diagnostic et de la pathogénie, mais elle ne doit pas être confondue avec la véritable maladie bleue dont les premières manifestations peuvent ne se produire que plusieurs années après la naissance et même chez l'adulte.

La cyanose a été successivement attribuée au mélange des sangs veineux et artériel à travers les communications interventriculaire et interauriculaire (Senac, Caillot, Gintrac), au défaut d'hématose par insuffisance de l'irrigation pulmonaire due au rétrécissement de l'artère (Ferrus, Louis), à la stase veineuse (Grancher). Toutes ces influences sont à considérer, agissant isolément ou simultanément ; mais il en est une prédominante, c'est l'insuffisance de l'oxygénation pulmonaire et la présence dans les réseaux veineux d'un sang chargé d'acide carbonique, en quantité d'autant plus abondante que la stase est plus prononcée. Aussi est-il légitime de chercher dans cette anhématose la cause directe de l'hyperglobulie observée dans la cyanose par Krehl, Vaquez, Pierre Marie, Hayem, Variot, hyperglobulie associée à la richesse exagérée du sang en hémoglobine. Marie et Hayem l'ont comparée à l'hyperglobulie qui se produit sous l'influence des hautes altitudes, la raréfaction de l'oxygène obligeant l'organisme à suppléer par l'augmentation du nombre des hématies à l'insuffisance de l'hématose ; l'irrigation pulmonaire, insuffisante dans la malformation cardiaque, aboutit au même résultat. Gibson, Rendu et Widal ont constaté cette même hyperglobulie dans des cyanoses sans lésion cardiaque congénitale, et l'on peut se demander avec Vaquez si l'augmentation des hématies et l'hyperhémoglobinémie ne contribuent pas pour une grande part à produire la coloration violacée de la peau et des muqueuses ; sa diminution sous l'influence des hémorragies et de l'anémie viendrait à l'appui de cette manière de voir. Mais on ne saurait adopter une interprétation exclusive : si, dans un grand

nombre de cas, la cyanose se développe peu à peu après la naissance, elle peut être immédiate, l'enfant venant et restant asphyxique, ce qui s'explique difficilement par la simple hyperglobulie anhématosique.

La *dyspnée* ne manque jamais. Elle est continue, et la respiration est courte et haletante, même au repos, pour s'accélérer et s'accompagner d'une exagération de la cyanose, sous l'influence du moindre effort : aussi le malade se condamne-t-il instinctivement au repos. A certains moments, la dyspnée s'exaspère sous forme de paroxysmes vraiment effrayants. Ce sont des *accès de suffocation* survenant brusquement à l'occasion d'une émotion, du froid, d'un effort, pendant lesquels la cyanose devient extrême : les extrémités se refroidissent, la face et le tronc se couvrent de sueurs, les traits s'altèrent exprimant une vive angoisse ; le malade accuse de violentes palpitations pendant que le pouls est irrégulier, petit et même insensible ; parfois il est pris simultanément de quintes de toux incessantes et d'expectoration albumineuse. La crise dure d'une à plusieurs heures, puis le calme revient progressivement. Mais tout ne se borne pas à l'oppression, et, chez les enfants surtout, les accès de suffocation peuvent se compliquer de *convulsions épileptiformes*, de *lipothymies* et de *syncopes*, parfois se terminer par la *mort subite*. D'ailleurs on peut observer des convulsions, en dehors même des crises de dyspnée, surtout le matin au réveil chez les jeunes enfants.

Le *refroidissement* habituel, avec une très grande sensibilité au froid, est une autre particularité toujours relevée dans la maladie bleue. C'est un refroidissement périphérique réel, puisque la température des extrémités descend jusqu'à 32° et 28°, tandis que la température centrale reste normale (Cadet de Gassicourt).

La *nutrition* est profondément altérée en raison même de l'insuffisance de l'hématose, de la vie confinée et aussi de la dystrophie originelle. La croissance et le développement sont imparfaits, la dentition et la puberté retardées, quand le malade ne conserve pas définitivement les stigmates de l'infantilisme. Il est souvent malingre, de petite taille, avec des membres grêles et un thorax étroit, allongé dans le sens antéro-postérieur. « Un thorax mal fait dénonce un cœur mal fait » (Duroziez), aphorisme trop absolu mais qui contient une part de vérité. La colonne vertébrale est déviée, à cause de la faiblesse musculaire. Enfin les extrémités digitales sont renflées, hippocratiques ; le gonflement porte surtout sur les phalanges unguéales des doigts de la main, à la hauteur du bord postérieur de l'ongle, de sorte que ce bord se trouve comme soulevé et que l'ongle se dégage des rebords cutanés qui le sertissent normalement à la manière d'un verre de montre (P. Marie) (1).

(1) P. MARIE, Leçons de clinique médicale, 1896, p. 186.

Les *troubles nerveux* ont frappé tous les observateurs. C'est d'abord une apathie qu'explique pour une part l'immobilité voulue pour éviter les crises dyspnéiques; mais on note simultanément une torpeur véritable avec tristesse, irascibilité, tendance à l'insomnie. Quelquefois le malade se plaint de céphalée, de vertiges, de bourdonnements d'oreille (Vaquez). Enfin l'enfant surtout est sujet aux crises convulsives, comme on l'a vu tout à l'heure.

La *tendance aux hémorragies* s'explique par l'état du sang et la réplétion des veines. On observe des pétéchies, des épistaxis et même des hémoptysies, en dehors de toute complication tuberculeuse du côté des poumons; les gencives saignent facilement, et Bouillaud a vu la mort survenir par hémorragie gingivale. Certaines hémorragies gastro-intestinales du nouveau-né trouvent leur explication dans une malformation cardiaque (Herrgott).

Les **signes physiques** sont ceux du rétrécissement pulmonaire et de la communication interventriculaire, du moins dans la majorité des cas. Le plus constant est un souffle systolique rude et intense, immuable, souvent accompagné de frémissement cataire et présentant son maximum à la partie interne du deuxième espace intercostal gauche. Il se propage en haut vers la clavicule, quelquefois mais rarement dans l'aorte et les artères du cou; Moussous a attribué cette propagation à la disposition de l'aorte, à cheval sur la cloison interventriculaire, et présentant du côté de l'un ou l'autre ventricule un rétrécissement relatif, ou bien encore aux vibrations de l'échancrure de la cloison; on pourrait encore penser à un tronc artériel unique avec communication interventriculaire. Quand, avec le souffle du rétrécissement pulmonaire, on constate l'hypertrophie du ventricule droit caractérisée par l'augmentation de la matité transversale du cœur et la déviation de la pointe vers l'aisselle gauche, le diagnostic ne présente aucune ambiguïté. Mais le souffle peut manquer, soit en raison de l'étroitesse extrême du rétrécissement pulmonaire, soit encore, comme dans un cas de Variot et Gampert (1), parce que l'artère pulmonaire est le siège d'un rétrécissement général qui ne réalise pas les conditions nécessaires pour la production de ce bruit. L'existence de l'hypertrophie ventriculaire droite coïncidant avec les troubles fonctionnels de la maladie bleue est alors un signe suffisant; le diagnostic ne reste en suspens que dans les cas où, par suite de la conformation vicieuse du thorax, la matité cardiaque ne peut être appréciée.

La communication interventriculaire peut donner lieu à un deuxième souffle occupant le tiers supérieur et médian de la région précordiale. Mais souvent les deux souffles se fusionnent dans l'oreille et il n'est pas possible de les différencier, ou bien le souffle de Roger fait abso-

(1) VARIOT et GAMPERT, *Soc. méd. des hôp.*, 7 mars 1890.

lument défaut. Ainsi en est-il quand la communication interventriculaire est très large, ou encore quand il n'existe aucun courant dérivé de l'un dans l'autre ventricule. Quant à la persistance du trou de Botal, elle ne se révèle par aucun bruit anormal. On a parfois signalé des souffles doux, systoliques et présystoliques de la base; mais leur inconstance ne permet pas d'en faire un signe de communication interauriculaire, d'autant plus qu'on peut les considérer comme anorganiques.

La persistance du canal artériel, qui n'existe que dans l'atrésie pulmonaire ou aortique, peut être soupçonnée quand, comme l'a observé F. Franck, on constate un souffle systolique en arrière et à gauche de la poitrine, entre le rachis et le bord spinal de l'omoplate, souffle renforcé pendant l'expiration et l'inspiration et atténué pendant l'expiration. Dans l'inspiration, le sang afflue dans l'artère pulmonaire, tandis qu'il afflue dans l'aorte pendant l'expiration; aussi les pulsations radiales sont-elles amples pendant l'expiration et faibles pendant l'inspiration. Malheureusement, comme l'a remarqué Moussous (1), le souffle lié à la persistance du canal artériel est habituellement couvert par celui du rétrécissement de l'artère pulmonaire.

Quelle que soit l'importance des signes stéthoscopiques de la maladie bleue, il ne faut pas oublier qu'ils peuvent faire complètement défaut, ce qui n'est pas une raison pour n'en pas admettre l'existence.

**MARCHE. — TERMINAISONS.** — La mort survient quelques heures ou quelques jours après la naissance, le plus souvent dans la première ou la deuxième année; mais quelques malades atteignent l'âge adulte. L'enfant meurt subitement par syncope au milieu d'un accès de suffocation ou d'une crise éclamptique, plus rarement d'hémorragie ou d'athrepsie, en raison des difficultés de la succion et de l'alimentation. Les affections aiguës des voies respiratoires et la coqueluche sont pour le petit cyanique des complications le plus souvent mortelles. A un âge plus avancé, la mort survient soit par asystolie, elle-même provoquée par une endocardite secondaire, soit par tuberculose pulmonaire. Le terrain est préparé par les conditions déficientes de l'irrigation artérielle du poumon et la dystrophie originelle productrice de la malformation cardiaque. Le tiers ou la moitié des malades qui arrivent à l'adolescence ou à l'âge adulte meurent phtisiques.

**PRONOSTIC.** — La survie est en proportion inverse du degré de l'entrave apportée à la circulation (Peacock, Cadet de Gassicourt). L'oblitération complète des troncs artériels entraîne la mort peu de jours après la naissance. Pour l'aorte, la survie n'a jamais dépassé

(1) MOUSSOUS, Des renseignements fournis par l'auscultation dans les maladies congénitales du cœur (*Méd. mod.*, 15 fév. 1894).

neuf jours (Haranger) ; pour l'artère pulmonaire, 66 fois sur 100 la mort est survenue dans la première année, 18 fois sur 100 de cinq à dix ans, 9 fois de dix à vingt ans, d'après une statistique de 28 cas réunis par Kussmaul. Au contraire, sur 64 cas de simple sténose, le même auteur a relevé 17 p. 100 de morts dans la première année, 20 de un à cinq ans, 22 de cinq à dix ans, 23 de dix à vingt ans, 12 de vingt à trente ans. Il va sans dire que le pronostic dépend du degré de rétrécissement et de l'importance des voies collatérales, ce dont on peut juger par l'intensité, la permanence et la gravité des troubles fonctionnels. D'une façon générale le pronostic est grave : quand les malades arrivent à l'âge adulte, il faut compter avec les complications d'endocardite et de tuberculose pulmonaire.

**DIAGNOSTIC.** — Le diagnostic ne présente aucune difficulté quand la cyanose remonte à la première enfance, associée aux troubles fonctionnels, dyspnée, refroidissement, quand de plus l'examen du cœur révèle les signes d'un rétrécissement de l'artère pulmonaire avec hypertrophie ventriculaire droite. Il est encore possible, en l'absence même de signes physiques, dans les cas où la cyanose coïncide avec l'anhélation habituelle, les crises de suffocation, sans parler des troubles de la nutrition. Il est difficile et doit rester en suspens quand tout se borne à la cyanose. E. Weill a observé, chez certains enfants tuberculeux, de la cyanose avec albuminurie et congestions viscérales passagères, grande susceptibilité au froid et tendance à l'algidité, phénomènes revenant par accès, mais sans dyspnée, et disparaissant par le repos au lit ; le diagnostic se basera sur l'absence de signes physiques et fonctionnels cardiaques, l'origine non congénitale et l'intermittence des accidents. Les difficultés sont plus grandes encore quand il s'agit de cyanoses tardives survenues à l'occasion d'affections pulmonaires ou de cardiopathies acquises : la cyanodermie se produit facilement chez les emphysémateux scoliotiques ; elle peut être l'unique ou principale manifestation des troubles circulatoires chez des gens âgés atteints d'une insuffisance relative de la valvule de Vieussens sous l'influence d'une affection pulmonaire ou cardiaque (Bard et Curtillet). Il est difficile d'admettre que les accidents qui surviennent chez l'adulte ou le vieillard dépendent d'une malformation cardiaque jusque-là latente. Cette remarque est applicable à la cyanose qui souvent résulte du rétrécissement tricuspide acquis, affection rare mais dont le diagnostic peut être fait, en se basant sur l'association de la dilatation de l'oreillette droite, la stase et le pouls jugulaire présystolique, les battements du foie également présystoliques, l'hydropisie, et, dans quelques cas, sur l'existence d'un souffle présystolique xiphoïdien. La cyanose des asystoliques, des asphyxiques, des malades qui succombent à une thrombose cardiaque ne se prête guère à une erreur d'interprétation.

Reste le diagnostic différentiel des lésions orificielles congénitales et acquises, et plus particulièrement du rétrécissement pulmonaire, qui ne peut être fait que par la connaissance des antécédents.

**TRAITEMENT.** — Le malade atteint de cyanose congénitale sera mis à l'abri de toutes les causes qui peuvent déterminer soit une recrudescence des troubles fonctionnels, soit quelque une des complications mortelles de l'affection. Le séjour à la campagne, dans un climat tempéré, un air pur, non contaminé par les germes pathogènes des affections aiguës des voies respiratoires et de la tuberculose, une existence calme et sans émotion, l'interdiction des efforts et des exercices violents sont les conditions nécessaires d'une santé suffisante et de la survie. Malheureusement il n'est pas toujours facile de les réunir et les nouveau-nés seront exposés, par leurs cris et leur extrême susceptibilité au froid, à des accès de suffocation qui peuvent se compliquer de convulsions et se terminer par syncope. On les préviendra par une alimentation mesurée et régulièrement graduée, par le séjour dans une température constante, les inhalations d'oxygène. Plus tard les frictions, les lotions tièdes et le massage seront utiles pour activer la circulation et combattre la tendance au refroidissement, et l'on aura recours, pour prévenir les crises dyspnéiques, aux antispasmodiques, et plus particulièrement aux préparations de bromure et de valériane. Le repos absolu, les inhalations d'oxygène, les injections sous-cutanées d'éther, de caféine ou d'huile camphrée pourront être nécessaires pour enrayer les accès et empêcher la syncope. J. Simon recommande une grande réserve dans l'emploi des révulsifs, l'extrême susceptibilité de la peau des cyanotiques les prédisposant aux complications gangreneuses ; il importe de ne pas oublier non plus leur tendance hémorragique, qui ne permet qu'avec circonspection l'usage des émissions sanguines. L'asystolie, si elle survient, sera traitée par les moyens habituels : repos, régime lacté-laxatifs légers, digitale et diurétiques.