

quement. Signalons encore, parmi les faits anormaux, la fermeture prématurée du trou de Botal; c'est-à-dire précédant d'un temps plus ou moins long l'époque de la naissance après laquelle elle doit seulement s'effectuer.

**Anomalies des gros troncs artériels.** — L'artère pulmonaire est très souvent altérée. La malformation peut porter sur la région orificielle, sur le tronc du vaisseau lui-même dans sa portion extra-cardiaque, enfin sur son origine intra-cardiaque, c'est-à-dire sur l'infundibulum. Le rétrécissement orificiel est très commun. Très rarement il provient de l'anneau lui-même, le plus souvent il est formé par la coalescence des valvules sigmoïdes. Ces valvules soudées par leurs bords forment une sorte de diaphragme perforé à son centre; ce diaphragme est d'ordinaire bombé comme un dôme et fait saillie dans la lumière du vaisseau. Lorsque la soudure des valvules n'est pas complète et que l'extrémité de chacune d'elles conserve son indépendance, l'orifice a l'aspect d'une étoile à trois branches; dans le cas contraire, il a la forme d'une fente, d'un trou arrondi, peut même se réduire à un pertuis de fort petite dimension. Parfois on distingue sur le diaphragme trois brides ou arêtes correspondant aux soudures des valvules. Parfois les valvules ont conservé leur minceur, leur transparence; le plus souvent elles sont épaissies, sans souplesse, voire incrustées de sels calcaires.

L'oblitération complète est beaucoup moins fréquente que le simple rétrécissement. L'artère se termine du côté du cœur par un petit cul-de-sac au centre duquel on trouve un tubercule; ou bien l'oblitération est due à un diaphragme en tout semblable à celui que nous venons de signaler dans le rétrécissement, avec cette différence toutefois que l'orifice central de ce diaphragme n'existe pas.

L'insuffisance de l'artère pulmonaire est au moins aussi rare que dans les lésions acquises. Elle peut être due à l'état rudimentaire ou à l'absence des valvules, ou bien il y a insuffisance relative par dilatation de l'artère et de son anneau, les valvules étant normales, quelquefois même au nombre de quatre. Les quelques exemples connus de ces différents types d'insuffisance sont consignés dans le mémoire publié par Barié dans les *Arch. gén. de méd.*, 1891.

Le rétrécissement préartériel s'observe assez souvent. L'aspect de l'infundibulum rétréci est variable. Dans une première catégorie de faits, la disposition anormale rappelle beaucoup l'une de celles qui sont signalées dans le rétrécissement préartériel acquis. Le rétrécissement occupe l'infundibulum tout entier ou en un seul point du conduit. Il est annulaire ou unilatéral. Lorsqu'il siège très bas, l'infundibulum peut être dilaté au-dessus et ressemble à une cavité ventriculaire supplémentaire en relation avec la cavité ventriculaire proprement dite par un simple orifice. Lorsque la coarctation occupe la partie moyenne, l'infundibulum prend la forme d'un sablier. L'endocarde est épaissi, induré, plissé, le myocarde sous-jacent est dur, sclérosé; on a quelquefois trouvé des bourgeons charnus, de véritables végétations dans l'intérieur de l'infundibulum. Quel que soit le degré de sténose, il est à remarquer que la direction générale, la forme, les rapports de l'infundibulum sont conservés.

Tout différents sont les faits de la seconde espèce qui se rencontrent bien plus souvent dans les lésions congénitales. Ce n'est plus un infundibulum avec un rétrécissement, c'est un infundibulum rudimentaire, court, étroit, tout à fait différent par son aspect, par sa position, d'un infundibulum normal; il ne s'évase plus pour se continuer en bas avec la cavité ventriculaire, mais il prend naissance dans l'épaisseur même de la paroi cardiaque par un orifice étroit. C'est un conduit légèrement aplati, qui semble creusé au sein des fibres musculaires. On peut y rencontrer sur certains points des coarctations partielles venant encore en réduire la lumière déjà restreinte, mais ces coarctations sont produites par des colonnes charnues, hypertrophiées, qui font saillie dans sa cavité. Si les parois de cet infundibulum rétréci présentent parfois des signes de lésions inflammatoires, par contre il y a des cas où celles-ci font complètement défaut (endocarde et myocarde sous-jacents paraissent parfaitement sains). On peut noter l'absence complète d'infundibulum, comme on trouve quelquefois un infundibulum parfaitement reconnaissable alors que l'artère pulmonaire n'existe pas. Le tronc lui-même de l'artère pulmonaire est généralement modifié. L'artère peut être uniformément diminuée de calibre dans toute son étendue, elle peut être seulement rétrécie à son origine et reprendre ensuite son calibre normal, enfin elle peut être spacieuse, voire franchement dilatée. S'il y a atrésie orificielle, l'artère semble naître en bas d'un cône effilé dont le sommet est directement en rapport avec l'oblitération; ou bien l'artère est imperméable, elle est représentée par un cordon fibreux qui peut se prolonger jusqu'au canal artériel. Même en cas d'atrésie, on a parfois noté, comme dans le rétrécissement, une dilatation du vaisseau au-dessus de l'oblitération. En dehors des lésions orificielles, l'artère pulmonaire peut offrir une dilatation généralisée, *dilatation primitive*, anomalie qui a presque passé inaperçue à cause de la fréquence extrême de la disposition inverse, mais que Rokitansky a rencontrée plusieurs fois et que Goodhart a signalée également en lui donnant pour origine habituelle des lésions pulmonaires précoces et surtout l'atélectasie des poumons.

Les anomalies de l'aorte présentent beaucoup d'analogie avec celles de l'artère pulmonaire, mais sont beaucoup moins fréquentes. Le rétrécissement peut être également orificiel ou pré-orificiel. Il peut même y avoir oblitération complète. Le rétrécissement peut rappeler celui des lésions vulgaires ou se présenter comme à l'orifice pulmonaire sous forme d'un diaphragme formé par la coalescence des trois sigmoïdes et perforé d'un orifice central. A l'encontre de ce qui a lieu pour l'artère pulmonaire, la dilatation aortique est beaucoup plus fréquente que l'étranglement total du vaisseau. Cette dilatation se présente presque toujours combinée à d'autres anomalies.

Bien que ne faisant pas à proprement parler partie de l'histoire des maladies congénitales du cœur, nous ne pouvons omettre de signaler ici, parmi les anomalies congénitales de l'aorte, son étroitesse généralisée (*aortis chlorotica*), et les rétrécissements localisés placés loin du cœur, au niveau de l'aorte descendante.

Ces *sténoses congénitales de l'aorte* aujourd'hui bien connues grâce aux

travaux de Barié, Théremin et Bonnet<sup>1</sup>, doivent, au point de vue anatomique et au point de vue pathogénique, être divisées en deux groupes. Le premier est caractérisé par une étroitesse anormale d'un segment de l'aorte situé entre la sous-clavière gauche et le canal artériel, la diminution de calibre porte sur une longueur variable correspondant toujours à la région de l'isthme. Cette sténose qui ne va jamais jusqu'à l'oblitération complète semble bien l'effet d'un arrêt de développement de l'isthme lui-même, c'est la conséquence d'une atrophie de l'arc branchial qui forme cette portion de l'aorte. Elle coïncide assez souvent avec d'autres anomalies et avec la béance du canal de Botal.

Le deuxième type est tout différent ; il s'agit d'un rétrécissement brusque assez prononcé parfois pour amener une oblitération. Ce rétrécissement ressemble à celui qui serait produit par une ligature. Il siège constamment au voisinage de l'insertion du canal artériel. Tout porte à croire, comme l'établit Skoda, que cette sténose à apparence fibreuse, cicatricielle, est produite par le tissu botalien des parois aortiques, qui se rétracte suivant un processus analogue à celui qui préside à l'oblitération du canal. En pareille circonstance on constate d'ordinaire une dilatation de la crosse de l'aorte et des gros vaisseaux qui en naissent. Ce second type est celui que l'on rencontre d'ordinaire chez l'adulte.

Après avoir mentionné les anomalies de calibre des deux troncs artériels, reste à parler des anomalies relatives à leur position, à leur origine, à leur nombre. Un des troncs artériels est porté trop en avant, trop en arrière, ou il est situé complètement sur le côté de son congénère ; dans ce dernier cas, le cœur est plus large que haut et ressemble à un rein placé horizontalement. Les deux vaisseaux peuvent sortir du même ventricule, ou bien c'est l'aorte qui sort du ventricule droit et l'artère pulmonaire du ventricule gauche (*transposition*). L'aorte provenant du ventricule droit s'élève d'abord verticalement, se recourbe un peu à gauche pour former la crosse et embrasse la bronche gauche ; l'artère pulmonaire est placée en arrière et à gauche de l'aorte. Tantôt les vaisseaux transposés conservent un calibre normal, tantôt il y a étroitesse de l'un deux : il peut également se faire qu'il y ait des anomalies dans le nombre des valvules ou dans les branches fournies, etc. Enfin un des troncs artériels manque. Cette absence peut n'être qu'apparente et l'on retrouve le vaisseau oblitéré sous forme d'un cordon fibreux. Dans d'autres cas, il n'y a aucun vestige du vaisseau manquant, un seul gros tronc vasculaire s'élève de la base du cœur. Ce vaisseau *aortico-pulmonaire* muni tantôt de trois, tantôt de quatre valvules sigmoïdes (Théremin), reste indivis ou bien présente bientôt un cloisonnement, et l'une des divisions s'affirme comme étant l'aorte, l'autre comme étant l'artère pulmonaire. Les artères coronaires naissent de la portion commune. Quant à la disposition qui assure la circulation pulmonaire, elle est variable. On trouve suivant les cas : 1° un vaisseau se détachant à une hauteur quelconque du tronc commun et se bifurquant bientôt à l'égal de l'artère pulmonaire ; 2° deux vaisseaux sor-

<sup>(1)</sup> BONNET. Sténoses congénitales de l'aorte. *Revue de méd.*, 1905.

tant directement du tronc commun pour gagner les poumons l'un à droite, l'autre à gauche ; 3° le développement inusité des artères bronchiques, lesquelles constituent l'unique voie d'apport du sang à l'appareil pulmonaire (observations de Charrin et Lenoir). Signalons enfin les *communications congénitales entre l'aorte et l'artère pulmonaire*. Les observations publiées jusqu'à présent ne sont qu'au nombre de cinq qu'on trouvera consignées dans la thèse de Cazin<sup>1</sup>. La communication se fait directement sans conduit intermédiaire.

**Anomalies des gros troncs veineux.** — Elles sont beaucoup moins fréquentes que celles des troncs artériels. Leur recherche, du reste, est assez négligée, et bien des observations sont muettes à cet égard. Dans certaines malformations de la cloison interauriculaire, les veines caves ne correspondent pas uniquement à l'oreillette droite : c'est tantôt la veine cave supérieure qui s'ouvre à la fois dans les deux oreillettes, tantôt la veine cave inférieure. On a même vu se jeter l'une ou l'autre dans l'oreillette gauche ou les veines pulmonaires dans l'oreillette droite. Rokitansky cite le cas de deux veines caves ascendantes et Théremin donne un exemple de deux veines caves descendantes. De même on constate l'irrégularité de nombre des veines pulmonaires (3 ou 5). On les a vues s'ouvrir dans les veines caves.

**Anomalies des appareils valvulaires.** — I. *Valvules sigmoïdes.* — Indépendamment des altérations déjà signalées, les anomalies réelles se rapportent au nombre, aux dimensions de ces valvules ainsi qu'à leur point d'implantation. Haranger, dans sa thèse (1882), donne quelques détails sur ce sujet beaucoup trop négligé et qui a pourtant une bien grande signification au point de vue de la pathogénie des dispositions vicieuses concomitantes. Les anomalies numériques par excès sont les plus rares. Les valvules surnuméraires sont bien moins souvent rencontrées au niveau de l'orifice aortique qu'au niveau de l'orifice pulmonaire. Là on a compté jusqu'à cinq valvules, mais le chiffre quatre est celui qui est le plus souvent consigné. Tantôt les quatre valvules sont d'égale dimension et de même aspect ; tantôt l'une ou deux d'entre elles sont sensiblement plus petites, quelquefois même tout à fait rudimentaires. Une fois Babington a trouvé, avec le verticelle des valvules ordinaires, une valvule surnuméraire placée plus haut que les autres, très petite, mais bien conformée. Dans une observation de Variot, une des trois valvules sigmoïdes est placée plus haut que les deux autres. C'est dans la dilatation primitive de l'artère pulmonaire que la présence de quatre valvules a été surtout mentionnée. L'anomalie numérique par défaut est la plus commune. Nous avons indiqué l'absence possible de toutes les valvules. La présence de deux valvules est de toutes les anomalies valvulaires celle qu'on a le plus de chance de rencontrer. Quelquefois cette anomalie existe en même temps aux deux orifices artériels. Elle coïncide très souvent avec l'étroitesse du vaisseau correspondant. La grandeur exagérée des valvules s'observe presque toujours avec la dilatation de l'orifice, mais il n'en est pas forcément ainsi ; leur amplitude peut alors devenir une gêne

<sup>(1)</sup> CAZIN. *Thèse de Paris*, 1897.

pour la pénétration du sang dans le vaisseau. C'est là un type de rétrécissement aussi original qu'exceptionnel. Lorsqu'il n'existe que deux valvules, celles-ci n'ont pas en général une forme régulière, elles sont hautes, un peu épaisses, leurs points d'attache sont à une assez grande distance au-dessus de l'orifice. D'après Coyne, l'aspect fenêtré des valvules sigmoïdes doit être également considéré comme une anomalie congénitale.

II. *Valvules auriculo-ventriculaires.* — Les anomalies de forme, de nombre, de dimension, des valvules auriculo-ventriculaires, leurs insertions vicieuses se rencontrent rarement d'une façon isolée. C'est surtout dans les cas de malformation des cloisons cardiaques et particulièrement de la partie postérieure du septum interventriculaire que les valvules auriculo-ventriculaires s'écartent de leur type normal. Rokitansky, qui a minutieusement étudié ces détails, établit les distinctions suivantes : Lorsque le septum postérieur manque simplement de hauteur, la valve interne ou aortique de la mitrale et les valves internes et antérieures de la tricuspide sont réduites dans leurs dimensions. Elles contrastent avec les valves externes normalement développées. Les orifices auriculo-ventriculaires sont élargis et ils ne sont plus dans le même plan horizontal, ils occupent deux plans qui se coupent sur la ligne médiane en formant un angle obtus ouvert en haut. Si la malformation est un peu plus accentuée, la valve aortique de la mitrale est fendue dans sa partie supérieure, les valves antérieures et internes de la tricuspide sont plus écartées que de coutume. Une échancrure importante du septum postérieur entraîne la séparation en deux tronçons distincts de la valve aortique de la mitrale. Enfin lorsque la malformation est poussée dans ses dernières limites, les dispositions des valves sont encore plus curieuses : Le tronçon antérieur de la mitrale s'unit directement avec le bord supérieur de la valve antérieure de la tricuspide; quant au tronçon postérieur de la mitrale et à la valve interne de la tricuspide, ils s'attachent directement à la paroi postérieure sur le bord du large et unique orifice qui représente les deux orifices auriculo-ventriculaires fusionnés.

Les autres altérations des valvules auriculo-ventriculaires, à l'exception de celles qui entraînent une oblitération complète de l'orifice auriculo-ventriculaire, rappellent beaucoup ce que l'on rencontre dans les maladies de cœur acquises. Leudet a étudié dans sa thèse (Paris, 1888) les lésions congénitales de la valvule tricuspide, lésions déjà signalées par Peacock, Friedreich, Forster, Rosenstein et surtout par Schipmann<sup>1</sup> qui en a réuni 25 exemples.

Tantôt il s'agit d'un rétrécissement simple, tantôt les trois valves soudées ensemble forment un cône allongé plongeant dans le ventricule; les valves peuvent même être réunies à leur sommet, le sang passe alors comme à travers un tamis. Un certain degré d'insuffisance peut accompagner le rétrécissement. L'oblitération peut être complète.

Le rétrécissement, l'insuffisance et l'oblitération de la mitrale ont été également signalés. Reste une importante question et qui n'a pas encore aujourd'hui de réponse définitive : la lésion connue sous le nom de rétrécis-

<sup>(1)</sup> In *Virchow und Horsch's Jahreshb.*, 1869.

sement mitral pur est-elle déjà constituée *in utero* ou s'établit-elle progressivement pendant la première enfance pour s'affirmer cliniquement à l'époque de la puberté? Dans la clinique médicale de la Charité (1894), Teissier se livre à ce sujet à une discussion des plus serrées, rapportant des observations de Peacock, Ayrolles, Goodhart, Benezerd-Smith, Parrot, où la mitrale est rétrécie, mais il y a d'autres anomalies. Dans un seul cas, celui de Gerhardt, relatif à un enfant mort à 4 mois, la mitrale seule est intéressée. S'agit-il réellement d'un rétrécissement pur et la lésion aurait-elle pris plus tard le type anatomo-pathologique propre à ce genre de lésion? Il est difficile de le dire, aussi Teissier avoue-t-il qu'il est impossible de conclure.

*Anomalies des cavités cardiaques.* — L'état des différentes loges du cœur est très variable. L'oreillette droite est beaucoup plus souvent que la gauche atteinte de dilatation. Cette dilatation est parfois considérable. L'atrophie coïncide presque toujours avec celle du ventricule correspondant. Théremin a trouvé l'auricule droite interposée entre les deux troncs artériels. Du côté des ventricules, on observe soit une dilatation simple, soit une dilatation avec hypertrophie; mais la disposition la plus originale est l'hypertrophie concentrique, particulièrement celle du ventricule droit. La cavité ventriculaire est réduite comme capacité et ses parois sont d'une extrême épaisseur, les colonnes charnues sont fortement dessinées ainsi que les muscles papillaires. Les résultats de quelques examens histologiques permettent d'affirmer que l'hypertrophie se produit bien aux dépens de l'élément musculaire. Les anomalies dans l'implantation des cordons tendineux, dans le nombre et la disposition des muscles papillaires, sont très fréquentes. Lorsqu'en raison de l'oblitération ou du rétrécissement extrême de l'un des orifices auriculo-ventriculaires, le sang ne pénètre plus ou pénètre à peine dans un des ventricules, celui-ci s'atrophie. Il finit par s'offrir sous l'aspect d'une masse charnue au centre de laquelle il est très difficile de reconnaître une cavité. Si l'atrophie porte sur le ventricule droit, la forme du cœur est très modifiée et la pointe formée par le ventricule gauche est dirigée à droite (Théremin, observat. n° 44).

*Types anatomo-pathologiques.* — Certaines des dispositions vicieuses que nous venons de décrire peuvent se rencontrer isolément. Ce sont en particulier : 1° les perforations occupant le centre, le sommet ou la base de la cloison interventriculaire; 2° les perforations occupant un point quelconque de la cloison des oreillettes ou la valvule du trou de Botal; 3° le rétrécissement de l'artère pulmonaire; 4° le rétrécissement de l'aorte; 5° la transposition des troncs artériels; 6° la communication aortico-pulmonaire; 7° la persistance du canal artériel; 8° la persistance du trou de Botal; 9° les anomalies de nombre des valvules sigmoïdes et leur état fenêtré; 10° les altérations de l'une ou l'autre des valvules auriculo-ventriculaires.

Mais il faut bien le savoir, les faits sont généralement plus complexes, il y a association, coïncidence de plusieurs lésions, de plusieurs anomalies. Les types anatomo-pathologiques constitués par ces combinaisons me semblent devoir être divisés en deux catégories. La première comprend tous les cas où il y a une malformation, à proprement parler, telle par exemple que

l'inachèvement d'une des cloisons, la position ou l'abouchement irrégulier d'un vaisseau, etc. La deuxième comprend tous ceux où, le cœur étant normalement constitué, il existe des lésions, rappelant celles que l'on trouve dans les maladies acquises. Il peut y avoir en pareil cas, il est vrai, persistance des voies fœtales (canal artériel ou trou de Botal). Mais la persistance de ces voies fœtales qui ont eu pendant toute la vie intra-utérine un rôle physiologique à remplir ne peut être assimilée à un vice de conformation.

*Première catégorie.* — Ce n'est pas avec l'espoir d'être complet qu'on peut entreprendre l'énumération des types anatomo-pathologiques de cet ordre. Leur variabilité est extrême. Nous nous bornerons à indiquer les combinaisons les plus usuelles. Farre<sup>1</sup> et Forster<sup>2</sup> rapportent chacun une nécropsie ayant trait à un cœur composé d'un seul ventricule, d'une seule oreillette, cœur d'où émergeait un seul vaisseau artériel. Avec l'absence complète de septum interventriculaire, mentionnée dans les observations de Rokitansky, de Tiedemann<sup>3</sup>, Lawrence<sup>4</sup>, Fleischmann<sup>5</sup>, Hein<sup>6</sup>, Kreyzig<sup>7</sup>, Thore<sup>8</sup>, Hale<sup>9</sup>, Breschet<sup>10</sup>, on note constamment d'autres anomalies importantes, soit une cloison interauriculaire incomplète, soit l'atrésie, l'absence, l'étranglement d'un des troncs artériels, soit la transposition complète de l'aorte et de l'artère pulmonaire. La plupart du temps figurent en outre d'autres anomalies vasculaires ou viscérales comme dans l'observation de Rokitansky qui note l'abouchement des veines pulmonaires dans l'oreillette droite, un canal artériel double, l'absence de la rate, etc. L'absence complète du septum interauriculaire se combine toujours aussi à d'autres anomalies. Sans parler de l'absence ou de l'état rudimentaire de la cloison interventriculaire déjà signalée, indiquons les anomalies des troncs artériels (étranglement, atrésie, irrégularité d'origine), ou des vices de conformation portant sur d'autres organes, par exemple l'absence de voûte crânienne, l'arrêt de développement des parois thoraciques et abdominales, la torsion complète du rachis comme il est signalé dans une observation très ancienne de Méry.

Avec les malformations seulement partielles des cloisons, commence à se montrer plus de fixité dans le groupement des anomalies. Des types anatomo-pathologiques réels se dessinent, les affinités de certaines dispositions vicieuses s'affirment. L'inachèvement du septum postérieur interventriculaire coïncidait dans les faits de Barbezius<sup>11</sup> et de Maschka<sup>12</sup> avec l'étranglement de l'infundibulum et la transposition de l'aorte et de l'artère pulmonaire. Mais cette malformation s'associe surtout avec l'inachèvement de la cloison

(<sup>1</sup>) FABRE. *On malformation of the human heart*, 1814.

(<sup>2</sup>) FORSTER. *Transact. of path. Soc. of London*, 1846.

(<sup>3</sup>) TIEDEMANN. *Zoologie*, t. 1, p. 177.

(<sup>4</sup>) LAWRENCE. *Malformations*, 1814.

(<sup>5</sup>) FLEISCHMANN. *De Mekel aut de Phys.*, 1815.

(<sup>6</sup>) HEIN. *De Istis cordis deformationibus*, 1816.

(<sup>7</sup>) KREYZIG. *Krankheiten des Herzens*, VIII.

(<sup>8</sup>) THORE. *Arch. gén. de méd.*, t. 1, 1845.

(<sup>9</sup>) HALE. *Transact. of the path. Soc. of London*, 1852-1855.

(<sup>10</sup>) BRESCHET. *Rép. gén. d'anat. et de phys. path.*, t. II, 1826.

(<sup>11</sup>) BARBEZIUS. *Jahrb. f. Kinderheilkunde*, 1879.

(<sup>12</sup>) MASCHKA. *Zeitsch. für Heilkunde*, Prague, 1884.

interauriculaire. Rokitansky a réuni plusieurs faits de cet ordre et il est arrivé à dégager un véritable type anatomo-pathologique qui est caractérisé par les traits suivants : 1° La cloison des oreillettes a l'apparence d'une cloison normale, présente une fosse ovale (avec fermeture ou béance du trou de Botal), mais cette cloison n'atteint pas en bas le plancher des oreillettes ; 2° la cloison des ventricules, de son côté, reste inachevée en arrière et n'atteint pas le plancher des oreillettes ; 3° les valvules auriculo-ventriculaires présentent, suivant le degré d'inachèvement de la cloison des ventricules, l'une des dispositions que nous avons signalées comme coïncidant d'habitude avec les malformations du septum postérieur ; 4° les cavités droites sont dilatées ainsi que le tronc de l'artère pulmonaire.

L'absence de tout le septum antérieur est très rare. Dans les cinq observations que nous avons pu réunir, nous avons toujours trouvé d'importantes anomalies des troncs artériels : trois fois l'inversion de l'aorte et de l'artère pulmonaire, deux fois la réunion de ces deux vaisseaux en un seul tronc artériel.

L'absence de la partie postérieure du septum (la malformation la plus vulgaire de la cloison) fait partie d'une foule de combinaisons dont les unes sont fréquentes, les autres exceptionnelles. Voici le résumé des principaux types anatomo-pathologiques de cet ordre : 1° absence de la partie postérieure du septum antérieur, rétrécissement de l'artère pulmonaire (rétrécissement orificiel formé par la soudure des valvules sigmoïdes), aorte dilatée et à droite, à cheval au-dessus de l'échancrure de la cloison, hypertrophie concentrique du ventricule droit ; 2° absence de la partie postérieure du septum antérieur, étroitesse des voies artérielles pulmonaires dans leur totalité (infundibulum, orifice, tronc artériel), aorte dilatée et à droite, à cheval au-dessus de la cloison, hypertrophie concentrique du ventricule droit ; 3° absence de la partie postérieure du septum antérieur, étroitesse des voies artérielles pulmonaires dans leur totalité (infundibulum, orifice, tronc artériel), deux valvules sigmoïdes seulement, aorte dilatée et à droite, à cheval au-dessus de l'échancrure de la cloison, hypertrophie concentrique du ventricule droit. Dans ces trois cas on trouve ou non traces d'endocardite. Le plus souvent, les voies fœtales sont oblitérées, elles sont au contraire conservées s'il y a atrésie de l'artère pulmonaire. On note alors : 4° absence de la partie postérieure du septum antérieur, oblitération de l'artère pulmonaire, aorte dilatée et à droite, hypertrophie concentrique du ventricule droit, persistance du canal artériel, ou bien : 5° absence de la partie postérieure du septum antérieur, oblitération de l'artère pulmonaire, aorte dilatée et à droite, hypertrophie concentrique du ventricule droit, artères bronchiques très volumineuses et en nombre variable.

Les observations où le rétrécissement aortique se substitue au rétrécissement pulmonaire, où l'hypertrophie du ventricule gauche remplace celle du ventricule droit, sont tout à fait exceptionnelles. On rencontre aussi d'autres variantes. Les traits caractéristiques du type restent les mêmes, il y a : transposition des deux vaisseaux artériels, l'échancrure de la cloison est sous-jacente à l'artère pulmonaire, ou étroitesse simultanée de ces deux

vaisseaux dont les orifices sont munis de deux valvules sigmoïdes seulement; enfin les valvules auriculo-ventriculaires peuvent être altérées. Leurs lésions peuvent conduire à l'oblitération complète d'un des orifices auriculo-ventriculaires. La cavité ventriculaire correspondante subit alors une atrophie plus ou moins complète.

Hormis les cas signalés par Rokitansky et où l'inachèvement partiel de la cloison des oreillettes se combine avec l'inachèvement partiel du septum postérieur intra-ventriculaire, on peut remarquer que c'est surtout combinées avec des anomalies des gros vaisseaux que l'on rencontre les autres dispositions vicieuses de la cloison interauriculaire. Parmi ces anomalies, la plus fréquente de beaucoup est la dilatation de l'artère pulmonaire, qui est toujours elle-même accompagnée d'une dilatation considérable de l'oreillette droite. Avec cette dilatation de l'artère pulmonaire et de la cavité auriculaire droite, on a parfois constaté l'occlusion prématurée du trou de Botal.

Lorsqu'un seul tronc artériel émerge du cœur, il y a toujours d'autres anomalies cardiaques. Mais elles sont assez variables. C'est ainsi qu'on a noté : l'absence complète d'une des cloisons; l'absence de la partie antérieure du septum antérieur (Lavergne); l'absence de la partie postérieure du septum antérieur (Charrin et Lenoir, Théremin, etc.).

La transposition de l'aorte et de l'artère pulmonaire, au contraire, existe parfois sans autre malformation du cœur (les voies fœtales étant béantes ou oblitérées). En pareil cas il y a presque toujours hypertrophie du ventricule droit qui remplit les fonctions du ventricule gauche et la tricuspide est assez souvent épaissie. La coïncidence du rétrécissement de l'isthme de l'aorte a été indiquée par Théremin dans plusieurs observations.

*Deuxième catégorie.* — Si le rétrécissement de l'artère pulmonaire figure si souvent à côté des malformations des septa, il peut en être indépendant et s'accompagner simplement de l'occlusion du trou de Botal. La sténose pulmonaire avec persistance du trou de Botal représente même un type anatomo-pathologique très vulgaire. Le rétrécissement présente toujours en pareil cas le type des rétrécissements acquis orificiels ou pré-orificiels, et le ventricule droit est non seulement hypertrophié, mais dilaté. Le canal artériel peut ne pas être oblitéré, mais il l'est habituellement. Dans les cas d'oblitération complète de l'artère pulmonaire, oblitération beaucoup plus rare que la simple sténose, il y a au contraire, forcément, persistance du canal artériel et la cavité ventriculaire droite, devenue inutile, s'atrophie. Dans le même type anatomo-pathologique, la sténose ou l'oblitération aortique peuvent remplacer la sténose ou l'oblitération pulmonaire. Le fait est du reste extrêmement rare. A l'une ou l'autre de ces quatre combinaisons peuvent s'ajouter d'autres lésions; celles-ci intéressent soit la tricuspide, soit la mitrale, amenant le rétrécissement, l'insuffisance, voire même l'oblitération de l'un ou de l'autre des orifices auriculo-ventriculaires. On a trouvé, sur des enfants mort-nés ou n'ayant vécu que quelques jours, des altérations inflammatoires isolées des valvules auriculo-ventriculaires. Dans tous ces faits l'apparence des points malades est identique à celle des lésions acquises.

La dernière disposition vicieuse qu'il nous reste à mentionner est la persistance simultanée du trou de Botal et du canal artériel sans aucune autre lésion intra-cardiaque.

**Classification.** — On a fait plusieurs tentatives de classification des types anatomo-pathologiques. La division longtemps classique depuis Deguise et Pize distinguait le cœur à une, deux, trois cavités; à quatre cavités avec communication: 1° entre les ventricules; 2° entre les oreillettes; 3° entre les ventricules et les oreillettes en même temps. Puis venaient les anomalies vasculaires: 1° persistance du canal artériel; 2° les origines anormales des vaisseaux qui prennent leur insertion sur le cœur. Fallot<sup>1</sup> a cherché à dégager et à mettre en relief le substratum anatomo-pathologique le plus usuel de la cyanose, la tétralogie qui est caractérisée par: 1° un rétrécissement de l'artère pulmonaire; 2° une communication interventriculaire; 3° une hypertrophie du ventricule droit; 4° une déviation de l'aorte à droite, ou, un peu moins souvent, la trilogie: 1° rétrécissement ou oblitération de l'artère pulmonaire; 2° développement incomplet de la cloison interventriculaire; 3° persistance du trou de Botal. Mais si ces remarques de Fallot sont très judicieuses, on ne peut souscrire au vœu qu'il forme de voir l'histoire de la cyanose définitivement affranchie des cas plus complexes et qui, à son dire, ressortissent uniquement de la tératologie. La classification la plus scientifique que nous possédions est évidemment la suivante due à Rokitansky.

## MALFORMATIONS DE LA CLOISON DES VENTRICULES

- A. Absence complète ou presque complète.
- B. Absence de la cloison postérieure.
- C. — Absence de la cloison antérieure.
 

{	Absence de la partie postérieure de cette cloison avec :	{	Disposition anormale des troncs artériels.	{	Calibre normal des troncs artériels.
			Disposition normale des troncs artériels.		Sténose ou atésie de l'artère pulmonaire.

## MALFORMATIONS DE LA CLOISON DES OREILLETTES

- A. Malformations de la cloison primitive :
  - 1° Absence presque complète;
  - 2° Cloison rudimentaire avec foramen ouvert ou fermé.
- B. Malformations de la cloison secondaire :
  - 1° Sans reliquats de la cloison primitive :
  - 2° Avec reliquats de la cloison primitive, sous forme :
 

{	d'un bourrelet membraneux adhérent au cadre charnu;
	d'un fil, d'un grillage, de membranes perforées, etc., occupant le centre du cadre charnu;
	d'une bourse saillante dans l'oreillette gauche;
	d'une grande fosse ovale ouverte.

(<sup>1</sup>) FALLOT. *Marseille médical*, 1888.