

habituel, ces lésions associées (rétrécissement de l'artère pulmonaire et inocclusion du septum interventriculaire) seraient au moins très rares, comparées à toutes celles qui pourraient se développer pendant le reste de la gestation. Or, la statistique prouve le contraire de la façon la plus éclatante. Ces considérations, tirées de l'embryogénie, s'appliquent à bien d'autres cas. Elles annulent l'influence qu'on pourrait attribuer aux altérations des sigmoïdes pulmonaires ou aortiques sur les malformations de la partie la plus antérieure du septum ou de sa partie postérieure, et doivent rendre plus sceptique encore à l'égard de l'influence des inflammations des valvules auriculo-ventriculaires, puisque ces valvules font plus tardivement leur apparition. Hormis peut-être quelques très rares exceptions, les différents types de communication interventriculaire me semblent donc devoir relever uniquement de la tératologie.

C'est cette manière de voir que j'ai développée dans une monographie¹ sur les maladies congénitales du cœur et qui a été adoptée depuis par Weill² dans son important Traité des maladies du cœur chez les enfants.

Dans les cas où l'inachèvement d'un point quelconque de la cloison n'est accompagné d'aucune autre anomalie, cette anomalie peut être considérée comme primitive et découlant directement d'une de ces causes d'ordre encore mal déterminé qui président aux différentes malformations congénitales. Lorsque le vice de structure de la cloison est lié à une malformation des orifices artériels, y a-t-il une relation de cause à effet entre elle et cette anomalie qui devient alors l'anomalie primitive? C'est la thèse qui a été soutenue par Rokitansky. Sa manière de voir est assurément légitime et nous sommes disposés à l'admettre, mais pour certains cas seulement; il y aurait une grande faute à vouloir généraliser, et Rokitansky est allé beaucoup trop loin dans cette voie. Il est illogique de chercher à subordonner systématiquement, comme il l'a fait, les différents vices de structure des septa à un vice initial portant sur le cloisonnement du bulbe. Ses déductions peuvent être admises pour les malformations de la cloison des oreillettes et au sujet de la cloison interventriculaire, lorsque l'anomalie est caractérisée par l'absence de la partie postérieure du septum antérieur, mais elles sont moins rigoureuses pour les anomalies portant sur d'autres points de ce même septum. Pourquoi ne pas admettre alors le développement simultané de plusieurs anomalies indépendantes les unes des autres? Reste une grosse et dernière question. Si l'on se range pour la plus grande catégorie des malformations à la théorie pathogénique du simple arrêt de développement, comment expliquer la présence si habituelle de lésions endocarditiques, myocarditiques, et même péricarditiques? Comment expliquer cette singulière coïncidence? Peut-être justement d'une manière tout opposée à celle dont elle a été envisagée jusqu'à présent. Deux remarques, en effet, peuvent être faites: les altérations de l'endocarde ou du myocarde sont généralement plus importantes lorsque l'autopsie est pratiquée chez des enfants âgés ou chez des adultes. Elles sont beaucoup plus rares ou moins importantes si l'enfant est très jeune

⁽¹⁾ MOUSSOUS. Maladies congénitales du cœur. *Encyclopédie scientifique des Aide-Mémoire.*

⁽²⁾ WEILL. *Traité clinique des maladies du cœur*, 1895.

ou mort-né. On note enfin fréquemment des lésions inflammatoires de deux ordres, les unes anciennes, d'autres beaucoup plus récentes. N'est-il pas légitime d'en conclure que le processus inflammatoire n'est souvent qu'une simple complication, et que les malformations du cœur sont un appel à l'endocardite? Le vice de structure crée la vulnérabilité.

III. **Étiologie.** — L'influence de l'hérédité est incontestable. Les exemples que nous possédons ne sont pas très nombreux, mais ils sont tout à fait significatifs. Strehler, cité par Gintrac, relate le fait d'une femme rachitique qui mit au monde 5 enfants, lesquels furent tous atteints de cyanose. Le père eut avec une autre femme des enfants très bien portants. Eger¹ a vu, dans deux familles, frères et sœurs présentant les signes de la maladie bleue. Friedberg cite la même coïncidence chez 5 enfants du même père et Orth l'indique pour 2 enfants du même père mais de lits différents. Dobney² cite trois cas dans la même famille. S'il existe des cyanoses familiales, il n'est pas prouvé qu'il y ait des cyanoses se transmettant par hérédité directe; les maladies de cœur qu'on a jusqu'ici retrouvées chez les ascendants étaient des maladies de cœur acquises. Le rhumatisme des parents a été incriminé, mais les observations significatives comme celles de Kuhn³, qui signale pendant la grossesse un rhumatisme articulaire grave chez la mère, sont tout à fait exceptionnelles. Hayem rapporte le fait d'une femme pneumonique qui accoucha d'un enfant atteint de cyanose. L'influence de la syphilis des parents paraît bien établie. Crocker⁴, Virchow, Rauchfuss l'ont rencontrée chez la mère; sur 12 cas Eger l'a constatée 5 fois chez le père. Edmond Fournier⁵ consacre dans sa thèse sur les stygmates dystrophiques de l'hérédosyphilis un chapitre aux malformations congénitales du cœur et fournit deux observations nouvelles attribuables à cette hérédité spéciale. Cassel⁶ ne l'a retrouvée qu'une fois sur une statistique personnelle de 26 cas; quant à moi, je l'ai notée dans deux circonstances d'une façon indiscutable. La tuberculose des parents n'a pas été sérieusement recherchée. Ce que l'on sait aujourd'hui de ce facteur étiologique au point de vue de l'hypoplasie artérielle, de la sclérose et du rétrécissement mitral pur, semble indiquer la nécessité de cette recherche. Ce n'est que dans une thèse récente sur le rétrécissement congénital de l'artère pulmonaire que nous trouvons cette tuberculose signalée dans un cas. L'auteur, Carré⁷, relève, pour un autre sujet l'alcoolisme et le saturnisme des parents. On a enfin parlé du rôle funeste de la consanguinité des générateurs, des impressions morales, des traumatismes, des refroidissements subis par la mère au cours de la grossesse. On le voit, l'étiologie, quoique encore vague, tend à se préciser.

En tenant compte du double mécanisme qui semble présider à la genèse

⁽¹⁾ EGER. *D. med. Woch.*, 1895.

⁽²⁾ DOBNEY. *Proc. Orléans Parish. M. Soc.*, 1896.

⁽³⁾ KUHN. *Corr. Blatt f. Schwe. Aerzte*, octobre 1895.

⁽⁴⁾ CROCKER. *The Lancet*, 1879.

⁽⁵⁾ EDMOND FOURNIER. *Thèse de Paris*, 1898.

⁽⁶⁾ CASSEL. Étude statistique et étiologique des vices de conformation du cœur. *Zeitsch. f. klin. Med.* XLVIII (5-6).

⁽⁷⁾ CARRÉ. *Thèse de Paris*, 1900.

des affections congénitales du cœur, les causes de ces maladies doivent être très différentes, suivant les cas, et appartenir à deux catégories distinctes. L'endocardite du fœtus vient d'un état dyscrasique ou infectieux du sang maternel, la communauté de circulation sanguine de la mère et du fœtus, la possibilité du passage des micro-organismes à travers le placenta donnent la raison d'être du fait. Les malformations cardiaques d'ordre tératologique dépendent de ces influences héréditaires encore mal définies qui président à tous les vices de conformation congénitaux. L'influence paternelle entre alors tout aussi bien en jeu que l'influence maternelle. En cherchant dans cette direction, on trouvera probablement chez les générateurs les différentes intoxications et les différentes infections. Les effets de l'intoxication et de l'infection, se poursuivant sur la descendance, ne font plus aujourd'hui de doute dans l'esprit de personne. Ils ont été démontrés par la voie expérimentale d'une façon péremptoire. Parmi ces effets funestes figurent au premier rang les déviations du type physique normal de la race.

Bien que cette enquête sur l'hérédité des cardiaques congénitaux n'ait pas encore été poursuivie bien loin, deux remarques importantes ont été cependant déjà faites, à savoir : la coïncidence des maladies congénitales du cœur avec d'autres malformations physiques (voir l'anatomie pathologique), leur coïncidence avec certaines maladies nerveuses (hystérie, idiotie, surdités, etc.), si bien que les causes réelles des arrêts de développement du cœur doivent certainement prendre place parmi toutes celles qui conduisent à la dégénérescence physique ou mentale.

IV. **Symptomatologie.** — Nous devons envisager d'abord les symptômes des anomalies isolées, nous étudierons ensuite ceux des anomalies dans leurs groupements les plus habituels.

Anomalies isolées. — *Communication interventriculaire.* — Dans un célèbre mémoire présenté à l'Académie de médecine en 1879, Roger a déterminé les caractères d'un souffle entendu à la partie moyenne du cœur dans les cas de communication anormale établie entre les deux cavités ventriculaires. On peut, il est vrai, retrouver ce souffle mentionné dans quelques observations publiées à l'étranger avant cette date; il paraît même que sa signification était déjà une notion de clinique assez répandue. Quoi qu'il en soit, qu'on considère les vues de Roger comme tout à fait nouvelles ou qu'on les considère comme le simple reflet d'une opinion courante, il n'en est pas moins vrai que son travail est le premier document important où sont indiqués tous les symptômes de la communication interventriculaire considérée en tant que malformation cardiaque isolée.

Le type clinique est bien dégagé par l'auteur. C'est justice, comme la chose a été faite, de le désigner désormais sous le nom de *maladie de Roger*.

Ce souffle commence avec la systole, il est intense, rude, à tonalité haute, il est entendu dans toutes les parties antérieures du thorax et jusque dans le dos. Il a son maximum au tiers supérieur de la région précordiale, c'est-à-dire au niveau de la partie interne du 5^e espace intercostal et de la 4^e côte. De ce point central, il diminue d'intensité régulièrement, et par

degré, à mesure qu'on s'en éloigne. Il est fixe, sans propagation dans les vaisseaux. On le retrouve semblable à lui-même toutes les fois qu'on ausculte le sujet, même lorsque ces examens sont pratiqués à plusieurs mois, à plusieurs années de distance. Il est accompagné d'un frémissement cataire de même siège. Les personnes, chez lesquelles on le découvre, ne présentent, d'après Roger, ni palpitations, ni essoufflement, ni cyanose; leur pouls est régulier, normal. Roger avait bien compris la raison d'être d'un tel souffle et l'avait rapporté à une perforation du septum; mais il n'avait pu donner la preuve péremptoire de la justesse de ses vues. Aujourd'hui, le bien fondé d'une semblable interprétation repose sur quelques constatations anatomopathologiques. Ernest Dupré, à la Société anatomique, 1891, relatait une nécropsie probante. Reiss, dans une thèse récente, a rassemblé quelques faits avec autopsie. D'après ce dernier auteur, la cyanose, absente chez les enfants jeunes dont les poumons sont en bon état, pourrait faire son apparition à un âge plus avancé, surtout s'il survient des complications pulmonaires et en particulier de la tuberculose. L'apparition congénitale ou très précoce de la cyanose, en dehors de toute lésion pulmonaire, vient enfin d'être signalée par Le Houx¹. On conçoit en effet que tant que la pression reste, suivant la normale, plus élevée dans le ventricule gauche que dans le ventricule droit, le sang veineux ne se mélange pas au sang artériel, mais il en sera tout autrement si les pressions intra-ventriculaires sont interverties, c'est-à-dire si la pression devient plus élevée à droite qu'à gauche, circonstance que peut réaliser une gêne de la circulation pulmonaire (maladie du poumon ou hypoplasie du réseau artériel pulmonaire). Dans l'observation de Le Houx et dans les observations de Reiss et d'Eisenmenger citées par lui, est explicitement notée une hypertrophie bien marquée du ventricule droit. Sans savoir le pourquoi de cette hypertrophie, elle suffit à expliquer la cyanose sans qu'il soit nécessaire d'adopter le mécanisme très hypothétique imaginé par Eisenmenger pour en fournir la raison d'être.

Communication interauriculaire. — L'énergie toujours médiocre de la systole auriculaire semble peu favorable à la production d'un souffle par un courant sanguin allant d'une cavité auriculaire dans l'autre, soit à travers le trou de Botal resté béant, soit à travers une perforation quelconque du septum. Cependant, comme le fait remarquer Cadet de Gassicourt, sur un pareil sujet on doit éviter de formuler *a priori* une déduction quelconque. Il cite un exemple, d'ordre purement clinique, il est vrai, mais où il a constaté chez un enfant la présence, puis la disparition d'un souffle dont le siège et les caractères lui semblaient répondre à l'inocclusion du trou de Botal. Muls, en 1888, dans la *Revue des maladies de l'enfance*, cite le cas d'un enfant chez lequel on découvrit une communication interauriculaire qu'on avait diagnostiquée par l'audition d'un souffle présystolique siégeant au milieu du sternum. Bard et Curtillet² signalent également un souffle systolique ou présystolique perçu à gauche du sternum au niveau du troisième espace intercostal. Par contre, les recherches pratiquées à ce sujet

(¹) LE HOUX. Étude sur la maladie de Roger. *Thèse de Paris*, 1902.

(²) BARD ET CURTILLET. Cyanose tardive. *Revue mens. de méd.*, 1889.

par Duroziez sont toujours restées négatives et le professeur Potain (*Clinique médicale de la Charité*, 1894) se montre fort sceptique au sujet du souffle de la persistance du trou de Botal : il dit ne pas connaître une seule observation où le souffle qui lui a été attribué ne pût recevoir une interprétation meilleure.

La cyanose est loin d'être constante. Il y a même souvent chez les enfants une décoloration spéciale des téguments. Ce sont les faits de *cyanose blanche* signalés par Jules Simon. La cyanodermie peut n'apparaître que très tard et se montrer brusquement sous l'influence d'une cause perturbatrice changeant tout à coup la valeur des tensions intra-auriculaires. Les faits de cet ordre ont été signalés par Martin Solon¹, Mayo², Girard³, Morel⁴, Desnos et Callias⁵. Enfin Bar et Curtillet en fournissent de nouveaux exemples et ont proposé de les grouper sous une étiquette univoque; ils ont créé un type clinique auquel ils ont donné le nom de « forme tardive de la maladie bleue ». Il s'agit le plus habituellement de sujets adultes et même âgés, la plupart robustes et qui ont pu exercer des métiers pénibles. Il survient une affection pulmonaire et quelques signes de dilatation du cœur droit. La cyanose apparaît et prend tout de suite une importance prépondérante. La valvule du trou de Botal n'avait pas contracté ses adhérences normales; lorsque la pression a été plus considérable à sa face droite qu'à sa face gauche, elle a donné passage au sang veineux, elle est même devenue insuffisante lorsque la dilatation des oreillettes a amené un élargissement du trou de Botal.

Persistance du canal artériel. — C'est en 1862 que l'étude clinique de la persistance isolée du canal artériel a été, pour la première fois, sérieusement entreprise. Les deux travaux qui ont vu jour à cette époque sont la thèse d'Almagro et la communication de Duroziez à la Société de biologie. Duroziez nous apprend qu'il a vainement cherché chez le nouveau-né quelques signes stéthoscopiques indiquant que le canal artériel est ou non déjà fermé. Chez l'adulte, dans un cas, Duroziez n'a perçu aucun bruit pathologique. Une observation de M. Luys signale la même absence de souffle. Au contraire, une autre fois, chez un malade observé avec Lemaire, Duroziez dit avoir perçu un souffle. Un souffle a été aussi nettement indiqué dans l'observation de Sanders, où il correspondait au premier temps, était entendu dans toute la région précordiale et s'accompagnait d'un frémissement vibratoire. Dans les autres observations, Duroziez a trouvé des lésions complexes du cœur et les bruits pathologiques entendus ne peuvent être sûrement rapportés à la persistance du canal artériel. Duroziez insiste sur les signes habituels de la dilatation du ventricule droit et de l'artère pulmonaire. La question en était restée là, c'est-à-dire sans solution réelle. C'est à François-Franck que revient l'honneur d'avoir le premier indiqué des signes précis grâce auxquels il serait parfois possible d'affirmer la béance du canal

(1) MARTIN SOLON. *Gaz. méd. des hôp.*, 1855.

(2) MAYO. *Gaz. méd. Paris*, 1848.

(3) GIRARD. *Gaz. des hôp.*, 1861.

(4) MOREL. *Thèse de Paris*, 1881.

(5) DESNOS ET CALLIAS. *Progrès méd.*, 1881.

artériel. D'après les résultats de ses recherches communiquées au Congrès de l'avancement des sciences (1878), il s'agit d'un souffle assez intense qu'on entend à la partie postérieure du thorax, à gauche de la colonne vertébrale, à la hauteur des 3^e et 4^e vertèbres dorsales. Ce souffle se renforce notablement pendant l'inspiration et diminue pendant l'expiration. Quand la respiration est suspendue sans effort, il conserve un timbre et une intensité uniformes.

Si l'on étudie les caractères du pouls, on est frappé en pareille circonstance par l'inégalité régulière, rythmée, dans l'amplitude des pulsations : à une série de 4 ou 5 pulsations fortes, soulevant énergiquement le doigt, succède une série de 5 ou 6 pulsations affaiblies. L'artère semble grosse et tendue pendant la première série, affaissée pendant la seconde. Il est facile de constater que cette inégalité d'amplitude est en rapport avec la respiration. A l'autopsie d'un des enfants observés, François-Franck trouva, comme il l'avait supposé, le canal artériel largement perméable. Voici l'explication ingénieuse qu'il fournit et des caractères du pouls et de ceux du souffle : « La diminution de la tension artérielle et la petitesse des ondées sanguines pendant l'inspiration proviennent de la dilatation inspiratoire des vaisseaux intra-pulmonaires, provoquant un afflux plus abondant du sang de l'artère pulmonaire dans les branches du réseau pulmonaire. En effet, si la crosse aortique communique avec l'artère pulmonaire, il est évident que le sang contenu dans l'aorte sera en partie détourné de son trajet aortique pour affluer dans l'artère pulmonaire. Inversement, pendant l'expiration, les réseaux pulmonaires reçoivent moins de sang; la pression augmente dans l'artère pulmonaire et l'aorte y verse une moins grande quantité de sang : le pouls se relève. Le souffle résulte du passage du sang de la forte pression aortique à la faible pression de l'artère pulmonaire. Son renforcement inspiratoire résulte de l'exagération de ces inégalités pendant l'inspiration. » Quant au siège du souffle, il est nettement subordonné aux rapports anatomiques du canal artériel. Quand il n'y a pas d'autres lésions, on ne constate pas de cyanose.

Baginsky, qui ne semble pas connaître le travail de F.-Franck, admet qu'en pareille circonstance il y a un surcroît de labeur pour le cœur droit, si bien que le ventricule droit s'hypertrophie en même temps que l'artère pulmonaire se dilate. Aussi voit-on survenir des palpitations, du frémissement de la région précordiale, de la matité précordiale, de la voussure de la partie supérieure du sternum, et souvent enfin on entendrait, d'après lui, un souffle systolique. Il ne fournit du reste aucun détail sur le siège, la propagation et les différentes particularités de ce souffle.

Pour Gerhardt (cité par Baginsky), la matité anormale du cœur s'étend sur une bande étroite qui monte le long du bord gauche du sternum jusqu'à la deuxième côte, région dans laquelle on peut percevoir la pulsation systolique de l'artère pulmonaire. Les enfants sont légèrement cyanosés ou d'une pâleur de cire, sujets à la dyspnée et aux catarrhes bronchiques. La mort peut survenir au milieu d'accidents asystoliques.

Le mémoire de Gérard paru en 1900, dans la *Revue de médecine* et où

se trouvent consignés la plupart des faits publiés, ne fournit pas, au point de vue clinique, d'aperçus nouveaux. Il résulte de la comparaison de tous les documents accumulés par l'auteur, [que la symptomatologie est très variable.

Parfois la maladie est restée tout à fait latente, le plus souvent elle a donné lieu d'une façon progressive à des troubles fonctionnels faisant songer à une maladie de cœur : fatigue facile, dyspnée d'effort, toux habituelle, palpitations, crises d'angoisse, cyanose plus ou moins prononcée. Les signes physiques les plus constants ont été ceux d'une hypertrophie du cœur considérable portant spécialement sur le ventricule droit; plus rarement on a perçu un souffle, avec frémissement cataire. Le siège, l'intensité, le moment de production du souffle étaient très différents suivant les cas. D'après Gérard, le diagnostic est impossible; on ne peut, actuellement, songer à dépister une affection aussi rare que dissemblable dans ses caractères.

Communication aortico-pulmonaire. — Aussi inconstants sont les signes traduisant la communication anormale de l'artère pulmonaire et de l'aorte. Lorsque l'auscultation n'a pas été négative, on a perçu, soit un souffle systolique, soit deux souffles séparés par un petit silence avec persistance des claquements sigmoïdiens du 2^e temps. Tel était le cas chez le malade de Potain, d'après ce qu'en dit Cazin.

Rétrécissement congénital de l'aorte. — La sténose orificielle congénitale de l'aorte donne évidemment naissance aux signes classiques du rétrécissement aortique acquis. On trouve un souffle accompagné ou non de frémissement cataire, souffle rude, intense, dont le foyer maximum correspond au 2^e espace intercostal au niveau du bord droit du sternum, et qui se propage en haut et à droite vers la clavicule, et enfin s'entend très nettement dans les grosses artères du cou. Le pouls est régulier mais petit. Sur le tracé cardiographique, la ligne d'ascension est oblique et courte. Il y a des signes d'hypertrophie du ventricule gauche, la matité cardiaque est accrue dans ses dimensions verticales; la pointe est abaissée mais peu déviée en dehors; la pulsation de la pointe est énergique et contraste avec le peu d'amplitude du pouls. Mais, nous l'avons dit, ce type de rétrécissement congénital est relativement rare; d'ordinaire on a affaire soit à une étroitesse totale du vaisseau, soit à une coarctation siégeant loin du cœur au niveau de l'isthme. L'étroitesse congénitale de l'aorte ne donne habituellement lieu à aucun signe stéthoscopique; on peut la soupçonner mais non l'affirmer, si le sujet présente des signes très nets de chloro-anémie et si l'hypoplasie générale du système artériel est manifeste. Un souffle systolique de la base et présentant tous les signes du souffle du rétrécissement n'est même pas suffisant pour l'affirmer, ainsi que nous le verrons au chapitre du diagnostic.

Quant au rétrécissement de l'aorte descendante, son histoire clinique est beaucoup mieux établie.

Thérémin a signalé chez quelques enfants un souffle systolique entendu dans l'espace interscapulaire gauche, mais c'est surtout chez l'adulte que Barié, qui a réuni 90 observations, puis Bonnet ont étudié les différentes manifestations cliniques de la sténose congénitale de l'aorte.

Pour Bonnet, et contrairement à l'opinion adoptée jusqu'à présent, le cœur ne subirait pas directement l'influence du rétrécissement de l'aorte descendante. Lorsqu'il présente des troubles fonctionnels d'hypertrophie, c'est qu'il est survenu un état pathologique surajouté (artério-sclérose, néphrite, etc.); sinon le sujet peut arriver à une extrême vieillesse sans que le cœur ait à pâtir de la lésion aortique. Dès la naissance, en effet, les voies anastomotiques qui relient les artères nées en amont du rétrécissement à celles qui naissent en aval se développent. Les conditions qui s'établissent dans le cas d'une ligature se trouvent réalisées. Or, comme l'a établi Marey, lorsqu'on lie une artère, les changements de calibre des vaisseaux anastomotiques se produisent aussitôt et s'arrêtent quand leurs diamètres sont suffisants pour laisser passer le courant sanguin sans créer au-devant de lui plus d'obstacle qu'il n'en existait avant la ligature. Les vaisseaux anastomotiques dans le cas particulier se trouvent surtout à la partie supérieure du tronc. Les mammaires internes, scapulaires, épigastriques et leurs anastomoses avec les intercostales et les lombaires forment des cordons sinueux, volumineux, pulsatils sur le trajet desquels le stéthoscope permet d'entendre un souffle venant de suite après la systole ou franchement diastolique, souffle à caractère superficiel « grattant » et qui parfois, comme le fait remarquer Bonnet, peut donner le change et faire croire à un souffle cardiaque. Si les battements sont forts, énergiques au niveau de toutes ces artères, par contre, ils sont faibles et retardés au niveau des crurales et de toutes les branches des artères iliaques. Cette faiblesse des battements n'indique pas forcément un développement incomplet de ces vaisseaux. L'irrigation sanguine est bonne du côté des membres inférieurs et il n'y a jamais de claudication intermittente. Si le pouls fémoral est mal frappé et en retard, c'est que l'ondée sanguine arrive moins brusquement après un trajet plus long que de coutume et modifiée par l'élasticité des voies anastomotiques qu'elle a dû parcourir. Les souffles rencontrés au niveau des orifices cardiaques sont le fait d'une lésion concomitante.

Bien qu'ils puissent supporter longtemps et sans souffrir leur lésion aortique, de tels sujets sont particulièrement fragiles. Suivant la remarque de Barié, s'ils éprouvent un trouble d'une certaine importance dans leur santé, ils deviennent de véritables cardiaques et finissent comme tels, souvent même d'une façon brusque et inopinée.

Rétrécissement congénital de l'artère pulmonaire. — Les signes physiques du rétrécissement de l'artère pulmonaire sont aujourd'hui connus de tous, décrits dans tous les traités classiques d'auscultation. Les travaux de Constantin Paul et de Vimont ont contribué dans une large mesure à vulgariser les notions acquises sur ce point. Tout ce qui a été établi à propos du rétrécissement acquis, principal objet de l'étude de ces auteurs, est applicable au rétrécissement congénital. La sténose orificielle de l'artère pulmonaire se traduit par un souffle systolique de la base et par un frémissement cataire, frémissement contemporain du souffle et occupant le même siège.

Le souffle est superficiel, intense, vibrant, quelquefois même râpeux.

Son foyer maximum correspond au 2^e espace intercostal gauche, à 1 centimètre environ du bord du sternum, quelquefois même un peu plus en dehors, si l'artère est dilatée au-dessus du rétrécissement. Il est franchement systolique et se prolonge pendant toute la durée du premier temps. En raison de son intensité, il s'entend à une très grande distance, habituellement dans toute la partie antérieure du thorax, et, pour ma part, je l'ai presque toujours perçu dans la région dorsale, au niveau de la zone interscapulaire, particularité indiquée dans quelques observations, mais sur laquelle on n'a certainement pas assez insisté, en raison surtout de l'importance que l'on attache aujourd'hui à l'auscultation dorsale dans le diagnostic du souffle de l'insuffisance mitrale. La diffusion du souffle n'est pas identique dans toutes les directions; il s'atténue assez rapidement à droite et en bas, se propage nettement à gauche et en haut. Cette propagation se fait suivant une ligne qui, partie du bord gauche du sternum, vient couper la clavicule à la réunion de son tiers interne avec ses deux tiers externes. Il s'éteint habituellement sous la clavicule, mais on l'a pourtant quelquefois retrouvé au niveau de l'épaule gauche. Le maximum des vibrations perçues par la main correspond exactement au foyer maximum du souffle. Elles sont très facilement inscrites sur les tracés cardiographiques (F.-Franck). Le souffle ne se propage pas dans les gros vaisseaux du cou. Dans deux observations relatées par Vimont, observations se rapportant, il est vrai, à des cardiopathies développées chez des adultes, le souffle occupait la pointe du cœur. Le rétrécissement siégeait à l'entrée de l'infundibulum. On peut se demander si ce siège particulier de la sténose n'a pas influé sur le déplacement du foyer d'auscultation. Semblable particularité n'a du reste pas été, jusqu'à présent, signalée dans le rétrécissement congénital, et, si le foyer est abaissé, cet abaissement ne l'entraîne guère au-dessous du 5^e cartilage costal.

Lorsqu'il s'agit du rétrécissement de l'artère pulmonaire isolé, c'est-à-dire indépendant de malformations cardiaques autres que la béance du trou de Botal, on constate toujours les différents signes de l'hypertrophie des cavités droites. Les pulsations du cœur sont énergiques, susceptibles de se transmettre à l'épigastre. La pointe est abaissée et portée plus ou moins loin en dehors de la ligne mamelonnaire. La zone de matité transversale est plus étendue que de coutume, elle peut déborder le côté droit du sternum. Sur les tracés cardiographiques, on note un ressaut diastolique de la cavité ventriculaire (F.-Franck). Le pouls n'offre aucune particularité saillante. Les signes fonctionnels consistent dans un essoufflement facile, très marqué au moindre effort, à la plus légère fatigue. Les palpitations accompagnent la dyspnée, surviennent même au repos. Il y a de la tendance à la cyanose, plutôt qu'une cyanose constante. L'absence complète de la cyanodermie a été affirmée dans plusieurs cas très attentivement suivis. Sous ce dernier rapport, le rétrécissement pulmonaire congénital isolé se rapprocherait donc du rétrécissement acquis. *L'insuffisance pulmonaire* se trahirait par un souffle diastolique, ayant le siège et les caractères signalés dans l'insuffisance acquise. Du reste, il n'a pas été signalé chez les cardiaques congénitaux. Peut-être, comme le fait remarquer Vimont, l'insuffisance que semble indi-

quer l'expérience de l'eau pratiquée sur le cadavre ne correspond pas du vivant du malade à une insuffisance réelle. Le reflux ne s'opère pas dans le ventricule.

Transposition des artères. — C'est une anomalie peu fréquente, cependant Rauchfuss en a réuni 25 cas et Thérémin nous donne les détails de 18 autopsies : citons aussi les mémoires de Gambert¹ et Hochsinger².

La grande circulation ne renferme que du sang veineux, la petite circulation que du sang artériel. Les deux systèmes peuvent cependant se joindre par des communications intercavitaires ou par des anastomoses périphériques. C'est, comme le font remarquer Litten et Weill, ce qui peut expliquer la survie relative. La mort a pu être retardée jusqu'à 8 mois, 2 ans et même jusqu'à 7 ans. Thérémin croit le diagnostic quelquefois possible. En tous cas, dans les observations recueillies, les symptômes observés ont toujours été ceux de la maladie bleue et très accentuée; cyanose intense et persistante, dyspnée, refroidissement, hémorragie, convulsions, etc.

Comme signes physiques on a signalé une hypertrophie considérable du ventricule droit, devenu le ventricule prédominant, un bruit systolique assourdi, les claquements sigmoïdiens aortiques et pulmonaires, nets, propagés et forts.

Anomalies associées. — La symptomatologie des anomalies associées est forcément plus complexe. La description clinique en est difficile à tracer. Cette difficulté vient de la multiplicité des types anatomo-pathologiques, de la pénurie absolue des signes pathognomoniques susceptibles de révéler certaines malformations, de l'infidélité, de l'inconstance des bruits stéthoscopiques qui ont une signification connue. Cependant, il faut bien l'avouer, certaines dispositions cardiaques vicieuses étant beaucoup plus communes, c'est d'elles surtout que l'on a à se préoccuper dans la pratique, les cas tout à fait exceptionnels sont en dehors des prévisions de la clinique. Une autre remarque mérite aussi de fixer l'attention, c'est qu'en dépit de la dissemblance des types anatomo-pathologiques, les affections congénitales constituées par des anomalies associées provoquent presque toujours des troubles fonctionnels de même ordre. Les petits malades présentent entre eux un air de famille des plus saisissants. Ils offrent une coloration habituelle bleuâtre des téguments, palpitent et sont essoufflés au moindre effort. Leur développement physique est retardé, leur intelligence souvent au-dessous de la moyenne, leur poitrine est étroite, leurs extrémités digitales sont déformées, ils ont une température périphérique abaissée et sont particulièrement sensibles au froid.

En nous occupant des anomalies isolées, nous avons déjà signalé l'apparition des divers symptômes. Nous avons dit que la cyanose pouvait apparaître d'une façon tardive dans la maladie de Roger, dans l'inocclusion du trou de Botal, qu'elle était habituelle quoique non constante dans le rétrécissement de l'artère pulmonaire, rétrécissement qui ne va du reste jamais, lorsqu'il est congénital, sans la persistance du trou de Botal. Ce groupement

(¹) GAMBERT. *Soc. anat.*, 1889.

(²) HOCHSINGER. *Wiener klinik*, février 1891.