

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.

de troubles fonctionnels apparents est tellement remarquable qu'il avait été depuis longtemps étiqueté, et que c'est encore lui qu'on désigne couramment sous le nom de *maladie bleue* ou de *cyanose*. Si l'heure est venue de réagir, au point de vue de la nosologie, contre une telle habitude, si la cyanose doit descendre du rang d'entité morbide à celle de simple symptôme, il n'en est pas moins vrai que tous ces troubles fonctionnels se retrouvent, identiques, au degré près, dans tous les cas que nous allons passer en revue, et que nous pouvons en donner une description d'ensemble.

Nous signalerons ensuite les signes physiques qui eux, au contraire, sont susceptibles de varier d'un type anatomo-pathologique à l'autre.

Symptômes fonctionnels. — Cyanose. — La coloration bleuâtre, violacée des téguments est plus ou moins marquée. Certains malades sont absolument livides, couleur lie de vin; chez d'autres, au contraire, la cyanodermie est très légère, n'est véritablement appréciable qu'à certains moments. Les muqueuses superficielles sont bleuies à l'égal de la peau. La cyanose peut être presque généralisée ou répandue sous forme de grandes plaques, d'îlots. Elle est toujours beaucoup plus prononcée au niveau des extrémités: pieds, mains, oreilles, nez; elle est très marquée aux lèvres, aux organes génitaux, elle peut être constatée dans l'intérieur de la cavité buccale. Quel que soit son degré, elle est très variable suivant les jours, d'un instant à l'autre. Au minimum à l'état de calme, de repos, quelquefois même tout à fait inappréciable, elle se montre ou s'accroît dès que la circulation s'accélère ou se trouble. Les efforts, les cris, la succion, la marche, la course, certaines impressions morales l'exagèrent. Dans le même sens aussi agissent la chaleur excessive ou le froid. Enfin, les influences passagères que nous venons d'énumérer font pressentir l'effet analogue, mais plus persistant, que peuvent avoir les affections de l'appareil pulmonaire, bronchite, broncho-pneumonie, pleurésie, emphysème, coqueluche, etc. Dans les formes très accusées, la peau prend à la longue une coloration brunâtre qu'on a attribuée à une congestion habituelle suivie d'une pigmentation exagérée. L'époque d'apparition de la cyanose n'est pas toujours la même. Habituellement précoce et manifeste dès la naissance, elle peut ne se montrer que plus tard, dans les premiers mois, dans les premières années de l'existence; elle peut s'établir progressivement ou presque subitement; quelquefois même elle survient dans l'âge adulte. Ces cas particuliers ont été décrits, comme nous l'avons dit, sous la dénomination de *cyanose tardive*.

Quels sont les liens intimes qui unissent la cyanose aux maladies congénitales du cœur? Quel est le mécanisme de ce symptôme si particulier, si original? La cyanose a été expliquée de trois manières différentes. Dès les premières autopsies d'enfants cyanotiques, Sénac et Morgagni furent frappés par les communications anormales existant entre les différentes cavités cardiaques et ils n'hésitèrent pas à rattacher au mélange des deux sangs la teinte spéciale des sujets observés. C'est cette théorie que développa Gintrac père dans son importante monographie, théorie à laquelle il attachait son nom (1824). Ferrus et Louis, en 1825, attirèrent l'attention sur la fréquence du rétrécissement de l'artère pulmonaire et ils invoquèrent, pour expliquer

le phénomène « cyanose », le défaut d'hématose par insuffisance d'irrigation pulmonaire. Enfin on ne peut négliger, comme le fait si judicieusement remarquer M. Grancher, l'importance de la stase veineuse (*Dict. encyclopédique des Sciences médicales*, 1880). Étant admis, ce que personne ne conteste, à savoir que la teinte rosée de la peau et que la coloration plus vive des muqueuses dépendent de la présence du sang dans les petits vaisseaux superficiels et dans le réseau capillaire du derme et du chorion, le bien fondé de chacune de ces théories est facile à démontrer. Si du sang veineux se trouve dès la sortie du cœur mélangé au sang artériel, celui-ci n'abordera pas les vaisseaux périphériques avec sa rutilance habituelle. Cette rutilance, qui dépend de l'oxygénation pulmonaire, sera diminuée si l'hématose s'effectue d'une façon incomplète; enfin si, en raison d'une gêne de la circulation de retour, le sang s'attarde dans le réseau capillaire cutané, comme à ce niveau il perd son oxygène, sa désoxygénation sera d'autant plus complète que la stase sera plus prononcée. Le sang exagérera sur place sa veinosité et l'effet en sera d'autant plus sensible que, chez les cardiaques de cette espèce, il y a distension habituelle des capillaires et de tous les petits vaisseaux veineux périphériques. Cette ectasie des capillaires est parfaitement appréciable au niveau de la rétine, ainsi que Mouillé l'a établi par plusieurs examens ophtalmoscopiques. Je n'insisterais pas sur ces remarques dont l'évidence est vraiment banale, si l'on n'avait constamment cherché à opposer l'une à l'autre trois théories si bien faites pour se concilier.

On a mis en avant tous les faits dans lesquels le mélange des deux sangs s'était produit sans qu'on eût noté de cyanose; on a signalé son absence dans des cas avérés d'anémie des poumons par rétrécissement de l'artère pulmonaire; enfin on a fait observer que dans les affections valvulaires du cœur, si la cyanose survient, ce qui n'est pas du reste fatal, elle ne survient qu'à une période avancée, après bien d'autres manifestations de la gêne circulatoire, que cette cyanose diffère par conséquent de celle des maladies congénitales, cyanose ordinairement précoce, qui va sans œdèmes périphériques, sans oligurie, sans albuminurie, etc., et qui même, lorsqu'elle s'accompagne, à un certain moment, de troubles asystoliques, a primé par son importance et par sa date d'apparition tous les autres signes de la stase veineuse. Contre la théorie de Gintrac, on trouve cités un peu partout les faits de Zehetmayer, de Maurice, de Valleix. Dans les deux premiers, la cloison interventriculaire faisait défaut; dans la troisième, la cloison auriculaire manquait également; malgré un mélange incontestable des deux sangs, on n'avait chez aucun des trois malades constaté de cyanose. Contre elle aussi on a invoqué la célèbre observation de Breschet où il est noté que l'artère sous-clavière naissait de l'artère pulmonaire; le bras gauche ne recevait que du sang veineux, et pourtant il avait une coloration normale, et mieux encore, on a rapporté des cas de cyanose où le passage du sang se faisait des cavités gauches vers les cavités droites. (Observations de Duroziez et observations de Oulmont¹.)

Contre la théorie de Louis et de Ferrus, on a cité la plupart des cas de

⁽¹⁾ OULMONT. *Soc. méd. des hôp.*, 1877.

rétrécissement acquis de l'artère pulmonaire dans lesquels la cyanose est d'ordinaire absente et même certains cas de rétrécissement congénital. A ce point de vue, l'observation de Roger, qui trouva les valvules pulmonaires complètement soudées chez un enfant non cyanosé, est des plus remarquables.

La lutte engagée, de part et d'autre on a cherché à atténuer la portée des faits en opposition avec la théorie que l'on adoptait. On a tenté des explications bizarres pour fournir la raison d'être de la cyanose ou pour en motiver l'absence. Pour qui n'a pas de parti pris, une seule conclusion découle des discussions auxquelles on s'est livré, à savoir que la cyanose peut être évidemment produite par n'importe lequel des trois facteurs invoqués, mais qu'elle résulte d'habitude de leur action combinée ou de l'action combinée de deux d'entre eux. C'est parce que les anomalies associées réalisent, plus souvent que les anomalies isolées, la coïncidence de plusieurs de ses causes provocatrices que la cyanose s'observe presque constamment en pareil cas et atteint même parfois une intensité si remarquable.

Dans les cas où la cyanose ne peut être expliquée par les vices de conformation du cœur qui l'engendrent habituellement, lorsqu'on ne constate, par exemple, à l'autopsie que la réplétion de tout le système veineux avec hypertrophie des cavités droites du cœur, il est logique de se demander s'il n'existe pas une hypoplasie du système artériel du poumon. Comme l'a justement fait remarquer Hervouet¹, et comme l'établissent plusieurs observations de la thèse de Mouillé², on constate souvent chez ces malades une étroitesse de l'aorte et des gros vaisseaux qui en naissent comme chez beaucoup de chlorotiques. Le pouls radial, comme dans les cas de Gastou et d'Émery, offre une exigüité remarquable (*microsphygmie*). Bien que le tronc lui-même de l'artère pulmonaire soit large et distendu, le réseau vasculaire qui en naît peut être incomplètement développé. Cette diminution de calibre des vaisseaux pulmonaires joue le même rôle que la sténose du tronc pulmonaire, amène l'insuffisance de l'hématose et la stase sanguine. La dyspnée et la cyanose seront les traductions cliniques du fonctionnement rudimentaire de ce poumon infantile, comme l'avaient déjà très bien indiqué Gintrac et Duroziez. Avec la croissance et les besoins nouveaux de l'organisme, ces troubles fonctionnels s'accroîtront.

Ces cas d'interprétation difficile ont amené également à penser que les causes mécaniques, que nous venons d'énumérer, n'étaient pas seules en jeu dans la production de la cyanose. Vaquez, ayant constaté dans des cyanoses tardives avec hyperglobulie, une série de symptômes particuliers tels que : réplétion extrême de tout le système veineux, bourdonnements d'oreilles, vertiges, rougeur de la face, état fongueux des gencives, tendance aux hémorragies, hypertrophie du foie et de la rate, se demande si l'hyperactivité fonctionnelle des organes hématopoïétiques ne joue pas le rôle principal dans le groupement de tous ces symptômes, cyanodermie comprise. L'absence de constatations cadavériques ne lui permet toutefois aucune conclusion sur les faits de cet ordre.

⁽¹⁾ HERVOUET. *Gaz. méd. de Nantes*, avril 1895.

⁽²⁾ MOUILLÉ. *Cyanose. Thèse de Paris*, 1896.

La théorie de Vaquez a été complètement acceptée par Variot¹. Il croit que la cyanose congénitale diffère de la cyanose asphyxique, puisqu'il n'a pu la modifier en faisant respirer de l'oxygène aux malades. Pour lui, l'hyperglobulie et l'accroissement correspondant de l'hémoglobine interviennent certainement pour produire la coloration noirâtre du sang, qui n'est peut-être qu'un faux sang veineux. Tout le porte enfin à admettre que les globules sanguins, bien qu'augmentés de nombre, n'ont qu'une affinité affaiblie pour l'oxygène, et qu'ils ont subi une modification chimique encore indéterminée dans leur constitution. Cette supposition était nécessaire pour permettre d'adopter la théorie, car l'hyperglobulie des altitudes ne s'accompagne pas de cyanose. Mais on peut lui faire une objection plus sérieuse ; cette objection découle d'une remarque faite par tous ceux qui ont étudié l'hyperglobulie des cyanotiques, et a été formulée par le professeur Hayem ; c'est l'inconstance de rapports entre la cyanose et l'hyperglobulie ; même chez les sujets où on la découvre, elle ne fait parfois son apparition que d'une façon tardive, voire même plusieurs années après le moment où l'on a constaté la coloration bleuâtre des téguments.

Jusqu'à plus ample informé, nous ne verrons donc, comme on l'a admis tout d'abord, dans l'hyperglobulie et l'augmentation de diamètre globulaire, que des manifestations de suppléance fonctionnelle, que le sang oppose aux phénomènes qui résultent de l'asphyxie.

Dyspnée. — La respiration est habituellement courte et précipitée ; même au repos on peut surprendre un très léger degré de dyspnée, mais elle est surtout manifeste lorsque le malade se meut ou se livre à un des actes que nous avons énumérés en parlant de toutes les causes susceptibles d'exagérer la cyanose. Lorsque le bébé tète ou s'il vient à pleurer, on s'aperçoit qu'il est essoufflé, son thorax se soulève avec rapidité, les ailes du nez battent, ce n'est qu'au bout d'un moment que le calme revient. Les enfants plus âgés, les adultes mesurent avec précaution tous leurs mouvements, marchent, parlent avec lenteur ; évitent scrupuleusement tout effort. Les patients règlent leur façon d'être sur leur état maladif ; on ne voit pas les enfants cyanotiques prendre part aux jeux des camarades de leur âge, ils restent habituellement immobiles ; on les dit avec raison apathiques, taciturnes et tristes.

Palpitations. — Les palpitations accompagnent la dyspnée et reconnaissent les mêmes causes provocatrices. Elles peuvent aussi survenir au repos.

Refroidissement. — Il existe un abaissement très notable de la chaleur périphérique, particulièrement aux extrémités. Les malades ont la sensation de ce refroidissement, ils sont excessivement sensibles à tous les changements de température et se couvrent le plus possible. Le thermomètre accuse des chiffres assez bas de 28 à 32 degrés aux pieds et aux mains. Cette hypothermie s'accroît pendant les crises de dyspnée. La température centrale, au contraire, est normale (Cadet de Gassicourt).

Troubles du système nerveux. — La céphalalgie, les lourdeurs de tête

⁽¹⁾ *Journ. de clin. et de thérap. inf.*, 1897.

sont habituelles : elles sont pour beaucoup dans la tristesse du malade. Tout travail cérébral est pénible; on note également des bourdonnements, des sifflements d'oreilles, des sensations vertigineuses rappelant le vertige de Ménière (Vaquez). Les enfants sont irritables, leur sommeil est irrégulier. Le développement des fonctions cérébrales est retardé, l'intelligence reste souvent au-dessous de la moyenne; on note un état habituel de torpeur, de somnolence. Il y a pourtant des exceptions à cette règle, et l'on a vu des jeunes gens, des adultes atteints de la maladie bleue ayant mené avec succès des études difficiles et capables d'occuper convenablement des situations demandant de l'intelligence et du savoir. La fréquence des attaques épileptiformes mérite une mention spéciale. Elles peuvent se produire inopinément, succèdent plus fréquemment aux grandes crises de dyspnée. Gintrac décrivait ces crises sous le nom de *Paroxysmes*. Pendant les paroxysmes, tous les symptômes que nous venons d'énumérer prennent une intensité extrême. Les palpitations sont violentes, la dyspnée est extrême, la teinte cyanotique est à son maximum, le pouls devient petit, filiforme, les extrémités sont froides, le corps se couvre de sueur, la physionomie exprime l'angoisse la plus cruelle. On dirait que le malade, asphyxié, est sur le point de succomber; puis, peu à peu, en quelques minutes, en quelques heures, les symptômes alarmants se dissipent; le calme se fait. Il peut y avoir plusieurs paroxysmes dans les 24 heures; certains sont particulièrement longs et se prolongent plusieurs jours; d'autres conduisent, comme nous l'avons dit, à une crise d'éclampsie, d'autres à une syncope mortelle ou non. Après les paroxysmes, il y a toujours une phase d'abattement, de somnolence.

Nutrition générale. — Les conditions de souffrance constante que nous venons d'énumérer, l'insuffisance de l'hématose, le manque d'exercice, la vie confinée entraînent fatalement une déchéance de tout l'organisme, organisme déjà frappé par une tare originelle. Les stigmates dystrophiques de l'hérédité qui pèse sur les cardiaques congénitaux sont variables. Ce sont surtout, et pour cause, les stigmates de l'hérédosyphilis et de l'hérédotuberculose. Ces malades sont pour la plupart des êtres malingres, mal conformés, dont le développement physique est incomplet. Cet infantilisme, sur lequel dernièrement encore Carré a insisté, est appréciable dès les premiers mois de l'existence ou ne s'affirme que plus tard. La taille reste petite, les membres sont grêles, les muscles mal dessinés, les attributs de la puberté sont incomplets ou d'apparition tardive, les testicules, l'utérus, les seins restent atrophiés, le système pileux ne se développe pas. Ce type d'infantilisme, qui est le fait du ralentissement de la circulation, est l'infantilisme des « anangioplasiques », et mérite d'être différencié de l'infantilisme « dysthyroïdien ». Le thorax est particulièrement étroit. Parfois même, il est déformé, il réalise le type dit « thorax en entonnoir » ou présente des dépressions symétriques creusées sous les mamelons. Ces déformations ont été considérées par certains, comme le résultat de dépressions exercées (*in utero*) sur la cage thoracique par le menton ou les petites extrémités, lorsqu'en

(¹) CARRÉ. Rétrécissement congénital de l'artère pulmonaire et infantilisme. *Thèse de Paris*, 1899-1900.

raison d'une quantité insuffisante de liquide amniotique l'utérus se contracte et comprime le fœtus. Quoiqu'il en soit de cette explication, nous ne croyons pas que l'on doive, comme le pensent Apert et Ettighoffer¹, considérer ces déformations comme jouant un rôle efficace dans la genèse des malformations cardiaques elles-mêmes. D'une part, ces conformations vicieuses se rencontrent chez une foule de dégénérés et coïncident avec nombre de maladies autres que les maladies congénitales du cœur (myopathies progressives, épilepsie, aliénation mentale, etc.); d'autre part beaucoup de malades atteints de cyanose n'offrent pas ces déformations de la cage thoracique, comme j'ai pu le constater depuis que mon attention a été attirée sur ce point.

Les déviations de la colonne vertébrale, d'après Eger, Sønger, Olivier et Rauchfuss, sont observées dans un tiers des cas. Il est malaisé de savoir la part qui revient au rachitisme dans les vices de structure du squelette; car, chez beaucoup de ces jeunes cardiaques, les conditions étiologiques de la maladie en question se trouvent réalisées, mais certaines déformations doivent à coup sûr en être distraites, tant en raison de leur fréquence que de leur originalité; nous faisons allusion à l'hypertrophie des extrémités digitales qui rappelle l'hippocratisme, la disposition des doigts en baguettes de tambour des tuberculeux. Cette disposition se rencontre dans les trois quarts des cas. Tous les doigts sont symétriquement déformés; ces déformations sont plus appréciables au niveau des mains que du côté des pieds, mais ceux-ci sont également atteints. La phalangette est gonflée dans son ensemble, surtout dans sa partie moyenne, elle paraît un peu aplatie transversalement, l'ongle est élargi, sa courbure antéro-postérieure est exagérée. J'ai constaté ces particularités chez des bébés de quelques mois.

Signes physiques. — Si, au degré près, les symptômes fonctionnels offrent beaucoup d'analogie d'un cas à l'autre, il ne peut en être de même des résultats fournis par l'exploration du cœur. Voici le résumé des différentes particularités que nous avons trouvées consignées dans les observations publiées : a) Rétrécissement de l'artère pulmonaire avec communication interauriculaire : matité précordiale transversale étendue; abaissement de la pointe du cœur portée en dehors, souffle systolique superficiel du deuxième espace intercostal gauche se propageant vers la clavicule avec frémissement cataire. b) Rétrécissement de l'artère pulmonaire avec communication interventriculaire; quatre éventualités possibles : 1° Deux souffles systoliques distincts avec frémissement cataire : l'un superficiel occupant le deuxième espace intercostal gauche se propageant vers la clavicule; l'autre plus profond, plus intense, occupant manifestement la partie moyenne du cœur, au niveau du troisième espace intercostal gauche ou de la quatrième côte; 2° un souffle systolique unique avec frémissement cataire. Ce souffle offre tous les caractères du souffle de rétrécissement de l'artère pulmonaire; son foyer maximum est bien au niveau du deuxième espace intercostal gauche, quelquefois cependant un peu plus bas, à la troisième

(¹) ETTIGHOFFER. Essai sur la pathogénie du rétrécissement congénital de l'artère pulmonaire. *Thèse de Lyon*, 1901.

articulation chondrocostale; 3° un double souffle systolique de la base, un pulmonaire et un aortique, qui se propage dans les artères du cou; 4° absence de tout signe stéthoscopique anormal. Les bruits du cœur ont leur rythme et leur timbre habituels. De ces éventualités, la troisième et la quatrième sont rares, la première et la deuxième assez fréquentes. Les autres particularités sont : pas d'augmentation de la matité précordiale ou légère augmentation de la matité transversale, pointe peu abaissée, impulsion précordiale énergique. *c)* Rétrécissement de l'artère pulmonaire avec communication interventriculaire et interauriculaire. Mêmes signes que dans le cas précédent. *d)* Transposition des troncs artériels; affaiblissement du premier bruit à la pointe avec exagération des claquements sigmoïdiens de la base; signes d'hypertrophie des ventricules (Thérémim). *e)* Transposition des troncs artériels avec communication interventriculaire; zone de matité précordiale étendue, quelquefois souffle systolique de la base sans propagation précise. *f)* Tronc artériel unique et communication interventriculaire; matité précordiale étendue, parfois souffle systolique intense perçu sur la ligne médiane dans la région de la base, se propageant dans les vaisseaux du cou ou double souffle de même siège, l'un systolique, l'autre diastolique.

Le rétrécissement ou l'insuffisance des valvules auriculo-ventriculaires se traduisent par les mêmes signes que dans les maladies acquises. Les lésions tricuspidiennes sont du reste, de l'aveu de Leudet, bien vaguement indiquées par le stéthoscope. Les signes de reflux du côté des veines caves et en particulier le pouls veineux sont les meilleurs indices de l'insuffisance.

Le souffle du rétrécissement de l'artère pulmonaire est, on le conçoit, le seul signe stéthoscopique appréciable lorsque ce rétrécissement s'accompagne de communication interauriculaire. On sait, en effet, que les communications interauriculaires ne se traduisent, comme la béance du trou de Botal, par aucun bruit pathologique. On connaît dans les cas de transposition des gros troncs la fréquence de la sténose aortique ou pulmonaire. Cette sténose donne l'explication du souffle systolique de la base dont le siège ne correspond plus exactement à un foyer d'auscultation normal et dont la propagation est plus ou moins modifiée. Lorsque les deux systèmes artériels, l'aortique et le pulmonaire, sont, à leur origine, confondus dans un tronc commun, on remarque que ce vaisseau unique est habituellement dilaté et que ses valvules sigmoïdes peuvent être insuffisantes. Cette constatation donne la raison d'être du souffle systolique dont le mode de production est celui de toutes les dilatations aortiques : le souffle diastolique est un souffle de reflux.

Les signes physiques d'une interprétation difficile sont ceux que l'on rencontre dans le rétrécissement de l'artère pulmonaire avec communication interventriculaire. Trois questions se posent : 1° Pourquoi le souffle de la partie moyenne du cœur, d'une intensité si grande dans la maladie de Roger, n'est-il pas toujours perçu? 2° Pourquoi le souffle de la base se propage-t-il parfois dans les artères du cou? 3° Pourquoi n'entend-on quelquefois aucun bruit pathologique? L'absence du souffle de la communication interventriculaire, dira-t-on, n'est pas facile à affirmer, le souffle peut exister, mais il est

masqué par celui du rétrécissement de l'artère pulmonaire; les deux souffles, tous deux franchement systoliques, accompagnés de frémissement cataire, à tonalité haute, à foyers très voisins, se fusionnent, se confondent sous l'oreille, sans qu'il soit possible de les différencier l'un de l'autre. Cette première hypothèse est très soutenable. Elle contient peut-être même une part de vérité, mais il serait, à mon sens, léger de se contenter de cette unique explication. Elle est admissible, lorsque le souffle très intense s'étend dans toute la région antérieure du thorax, lorsque son foyer maximum, assez difficile à préciser du reste, semble s'abaisser jusqu'au troisième espace intercostal, tandis que sa propagation s'effectue nettement en haut et à gauche vers la clavicule. Elle ne paraît pas valable pour les autres cas où le souffle et le frémissement cataire occupent très nettement le deuxième espace intercostal gauche. Force est d'admettre, qu'en pareille circonstance, aucun bruit ne se produit au niveau de la communication interventriculaire, comme je l'ai déjà fait remarquer dès la 1^{re} édition de ce traité.

Les conditions anatomiques sont, du reste, il faut le reconnaître, bien différentes de celles qu'on constate dans la maladie de Roger. Il ne s'agit plus d'un simple trou établissant un passage d'un ventricule à l'autre; directement au-dessus de l'échanerure du septum est l'aorte dilatée, transportée vers la droite et dont l'orifice regarde par moitié dans chaque cavité ventriculaire. A chaque systole, les deux colonnes liquides lancées par les ventricules se rencontrent donc et se fusionnent dans le carrefour sous-aortique; si leur force de projection est presque équivalente, elles s'engagent en même temps dans l'aorte sans qu'il se forme un courant dérivé d'un ventricule à l'autre. C'est cette influence particulière de l'égalité de tension du sang dans les deux ventricules que l'on s'accorde aujourd'hui à mettre en avant pour fournir l'explication de l'absence du souffle alors cependant que les deux ventricules communiquent entre eux. M. Marey, consulté par Variot¹ à propos d'un cas de cette nature, confirma de son autorité cette façon de voir, l'égalité de tension empêchant le passage violent d'une cavité à l'autre, passage nécessaire pour la production du souffle.

La légitimité d'une telle interprétation a été fournie d'après les résultats de plusieurs autopsies pratiquées par Variot et citées dans la thèse de Besson². Toutes les fois que le souffle manquait on a trouvé que les parois des deux ventricules étaient sensiblement égales, ou du moins l'on a noté une hypertrophie manifeste du ventricule droit.

Dans d'autres cas ce sont les dimensions trop grandes de la communication interventriculaire qui sont peu favorables à la production d'un souffle. Si un bruit systolique de la base est perçu assez nettement à droite du sternum, si on le retrouve du côté des gros vaisseaux, on est tenté de croire qu'un rétrécissement aortique accompagne le rétrécissement pulmonaire. Si logique que paraisse cette supposition, elle s'est parfois trouvée en opposition avec les résultats de la nécropsie (fait de Scholk)³. On peut supposer alors que ce

¹ VARIOT. *Soc. de pédiatrie*, 1902.

² BESSON. De la cyanose congénitale sans signe d'auscultation. *Thèse de Paris*, 1902.

³ SCHOLK. *Deutsch. med. Wochs.*, 1880.