

الجمهورية الجزائرية الديمقراطية الشعبية
وزارة التعليم العالي و البحث العلمي

Université Abou Bekr Belkaid
Tlemcen Algérie



جامعة أبي بكر بلقايد

تلمسان الجزائر

FACULTE DE MEDECINE DR.BENZERJAB BENAOUA
TLEMSEN

DEPARTEMENT DE MEDECINE

SERVICE DE PEDIATRIE EHS TLEMSEN

Communication interventriculaire chez l'enfant : du diagnostic à la prise en charge

(ETUDE RETROSPECTIVE A PROPOS DE 39 CAS)

Encadré par :
Dr KADDOUR.A

Médecin chef du service :
Dr DIB

Réalisé par

BOUSEKINE Hayet
BENBAHI Hanene

2016-2017

Remerciements

En préambule à ce mémoire nous remerciant ALLAH qui nous aide et nous donne la patience et le courage durant ces longues années d'étude.

Nous souhaitons adresser nos remerciements les plus sincères aux personnes qui nous ont apporté leur aide et qui ont contribué à l'élaboration de ce mémoire ainsi qu'à la réussite de cette année d'internat.

Ces remerciements vont tout d'abord au corps professoral et administratif de la Faculté de médecine Tlemcen, pour la richesse et la qualité de leur enseignement et qui déploient de grands efforts pour assurer à leurs étudiants une formation actualisée.

Nous tenant à remercier sincèrement Dr Kadour.A , qui, en tant qu'encadreur de mémoire, s'est toujours montré à l'écoute et très disponible tout au long de la réalisation de ce mémoire, ainsi pour l'inspiration, l'aide et le temps qu'il a bien voulu nous consacrer et sans qui ce mémoire n'aurait jamais vu le jour.

On n'oublie pas nos parents pour leur contribution, leur soutien et leur patience.

Enfin, nous adressons nos plus sincères remerciements à tous nos proches et amis, qui nous ont toujours encouragées au cours de la réalisation de ce mémoire.

Merci à tous et à toutes.

SOMMAIRE

Liste des abréviations.....	05
INTRODUCTION-OBJECTIFS	07
CHAPITRE 1 : Bases théoriques	10
1. Rappel embryologique.	11
2. Anatomie des CIV.....	23
3. Physiopathologie des communications Inter ventriculaires.....	24
CHAPITRE 2 : ETUDE PRATIQUE	34
1 Patients et méthode.....	35
2. Critères étudiés.....	35
3. Fiche d'exploitation	36
4. Problèmes rencontrés.....	41
5. Résultats	42
5-1. Nombre de cas étudiés.....	42
5-2. Incidence des communications interventriculaires.....	43
5-3. Répartition selon le sexe.....	44
5-4. Répartition selon l'origine.....	44
5-5. Répartition selon l'âge de la mère.....	44
5-6. Prise d'alcool et de tabac.....	45
5-7. pathologies maternelles.....	45
5-8.Prise médicamenteuse au cours de la grossesse.....	45
5-9. Infections materno-fœtales.....	46
5-10. notion de consanguinité.....	46
5-11 Syndrome malformatif	46
5-12 Cas similaires dans la famille.....	46
Critères diagnostic	46
A) Circonstances de découverte	46
B) Répartition selon l'âge de découverte	49
C) Signes cliniques.....	50
Bilans paracliniques.....	52

a) Radiographie thoracique.....	52
b) ECG.....	52
c) Echocardiographie.....	52
d) TDM.....	53
e) Examen biologique.....	54
7. Traitement médical	54
8 .Traitement chirurgical	54
9. Evolution	55
CHAPITRE 3 : DISCUSSION	56
1. Incidence des communications inter ventriculaires	57
2. Répartition selon le sexe	57
3. Répartition selon l'âge de diagnostic.....	58
4. Circonstances de découverte	59
5. Facteurs étiologiques.....	59
6. Signes cliniques	61
7. Signes para-cliniques	62
8. Traitement	65
8-1) Traitement médical	65
8-2) Traitement chirurgical	66
8-3) Fermeture par cathétérisme interventionnel	67
9. Evolution.....	68
CONCLUSION	69
BIBLIOGRAPHIE	72

Liste des abréviations

- AP : Artère pulmonaire
- CIA : Communication inter-auriculaire
- DS : Déviation standard
- ECG : Electrocardiogramme
- GdS VG-AP : Gradient systolique ventriculo-pulmonaire
- HTAP : Hypertension artérielle pulmonaire
- HVD : Hypertrophie ventriculaire droite
- HVG : Hypertrophie ventriculaire gauche
- IAO : Insuffisance aortique
- Inf : Infundibulaire
- NFS : numération formule sanguine
- PAP : Pression artérielle pulmonaire
- PAS : Pression artérielle systolique
- PCA : Persistance du canal artériel
- PM : Périmembraneux
- QP : Débit pulmonaire
- QS : Débit systémique
- RA : Rétrécissement aortique
- RS : Résistance systémique
- RVP : Résistances vasculaires pulmonaire
- SP : Sténose pulmonaire
- T4F : Tétralogie de Fallot

- TGV : Transposition des gros vaisseaux
- Trab : Trabéculé
- VD : Ventricule droit
- VG : Ventricule gauche

INTRODUCTION

Les communications interventriculaires sont des déhiscences de la cloison interventriculaire mettant en communication les deux ventricules gauche et droit, c'est-à-dire les circulations systémique et pulmonaire. Il s'agit de la cardiopathie congénitale la plus fréquente chez l'enfant.

Les CIV se caractérisent par leur diversité anatomique qui rend compte des grandes variétés de leur expression clinique et de leur évolution.

Le diagnostic des CIV est devenu plus aisé et plus précis grâce à l'échocardiographie couplée au doppler couleur, qui permet aussi, en analysant leur siège et leur dimension de prédire l'évolution de cette cardiopathie dès les premiers mois de vie.

Seules les CIV isolées ou celles associées à des anomalies compliquant l'évolution d'une communication initialement isolée seront abordées dans cette étude, ce qui exclut les nombreuses cardiopathies au sein desquelles un défaut septal ventriculaire ne joue aucun rôle spécifique.

Les principaux centres d'intérêt de ce sujet sont de :

- Décrire le profil épidémiologique, les moyens diagnostic, les modalités thérapeutiques et évolutives des CIV au sein de la population pédiatrique de Tlemcen

Notre travail représente une étude rétrospective sur les communications interventriculaires isolées, réalisée à partir de 39 cas, dans le service de pédiatrie de l'EHS Tlemcen entre janvier 2014 et juillet 2017

BASES

THEORIQUES

I) Rappel embryologique :

Si l'anatomie cardiaque définitive est loin d'être aussi complexe que celle des autres grands systèmes, son importance dans les différentes étapes du développement de l'embryon puis du fœtus lui confère un rôle tout à fait particulier. Constitué essentiellement de tissus musculaires striés, il montre quelques structures fibreuses de soutien ou indispensables à sa fonction hémodynamique et enfin un système de conduction interne nerveux dont le rôle est d'harmoniser séquentiellement les activités motrices de ses différentes parties. A la différence du système rénal, des poumons, du cerveau dont l'activité au cours de la vie intra-utérine a une importance non vitale, le cœur, dès l'apparition des premières ébauches, joue un rôle indispensable au développement du fœtus. Il s'agit donc d'un organe qui, même lorsque sa morphologie n'est pas encore établie, est obligé de fournir un rendement indispensable à l'économie fœtale.

1) première et deuxième semaines de la vie intra-utérine :

La fusion des deux pronucléus mâle et femelle aboutit à la constitution du zygote fécondé. Le zygote suit une succession de divisions sans croissance cellulaire : la segmentation.

Vers J4, la constitution d'une structure appelée morula arrive dans la cavité utérine et par absorption de liquides, une cavité se crée au sein de la morula : le blastocœle.

Les cellules internes de la morula, formant un amas compact à un pôle de l'œuf, constituent l'embryoblaste. A ce stade l'embryon est appelé : blastocyste. Il s'implante dans la paroi utérine vers J6 où les cellules vont se

différencier en deux couches : externe (epiblaste) et interne (hypoplaste).
L'ensemble forme le disque embryonnaire dont les cellules sont à l'origine de l'embryon proprement dit.

A J8, la cavité amniotique apparaît par rassemblement de liquide entre les cellules de l'épilasce.

De J9 à J14 se forment les annexes de l'embryon (cavité chorale, vésicules vitellines...) ⁽¹⁾.

2) Stades initiaux du développement cardiaque :

Formation du tube cardiaque et de la boucle cardiaque (2°-3°semaine de la vie intra-utérine) :

L'ébauche cardiaque n'apparaît qu'au début de la troisième semaine de vie de l'embryon. Pendant les 2 premières semaines de vie intra-utérine, celui-ci ne possède ni cœur, ni système circulatoire, les besoins métaboliques étant assurés par simple diffusion⁽²⁾.

Le cœur dérive du mésoderme (mésoblaste), troisième feuillet du disque embryonnaire situé entre l'endoderme, feuillet ventral (entoblaste), et l'ectoderme, feuillet dorsal (ectoblaste)⁽³⁾.

Les cellules du mésoderme se regroupent en amas cellulaires angioformateurs⁽⁴⁾. Ces amas, qui trouvent leur origine de chaque côté de la ligne primitive, migrent vers la partie céphalique de l'embryon et se rejoignent en avant de la plaque neurale pour former un plexus vasculaire en forme de fer à cheval, la plaque cardiogénique. (figure 1, 2)⁽⁵⁾

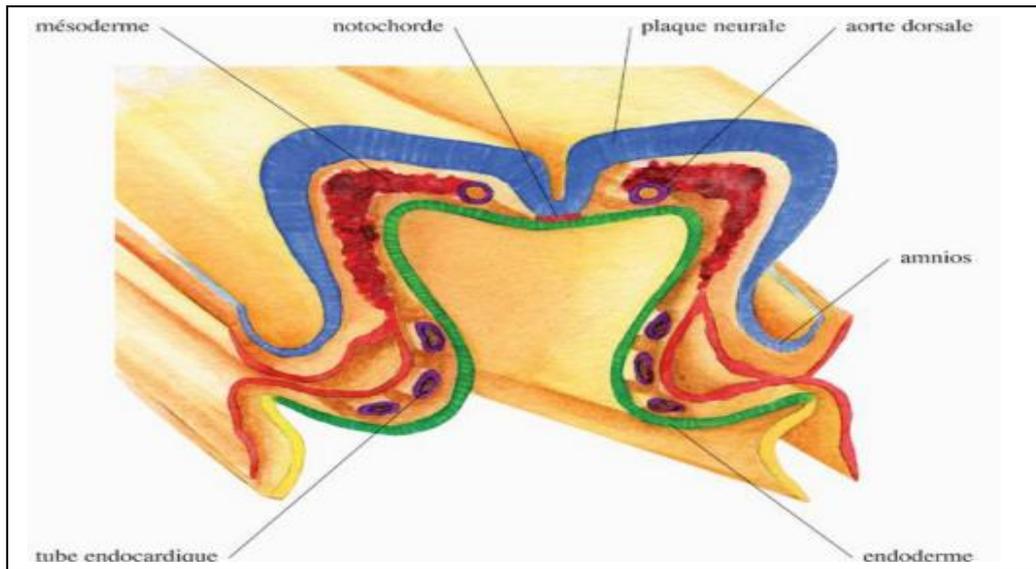


Figure 1 (5)

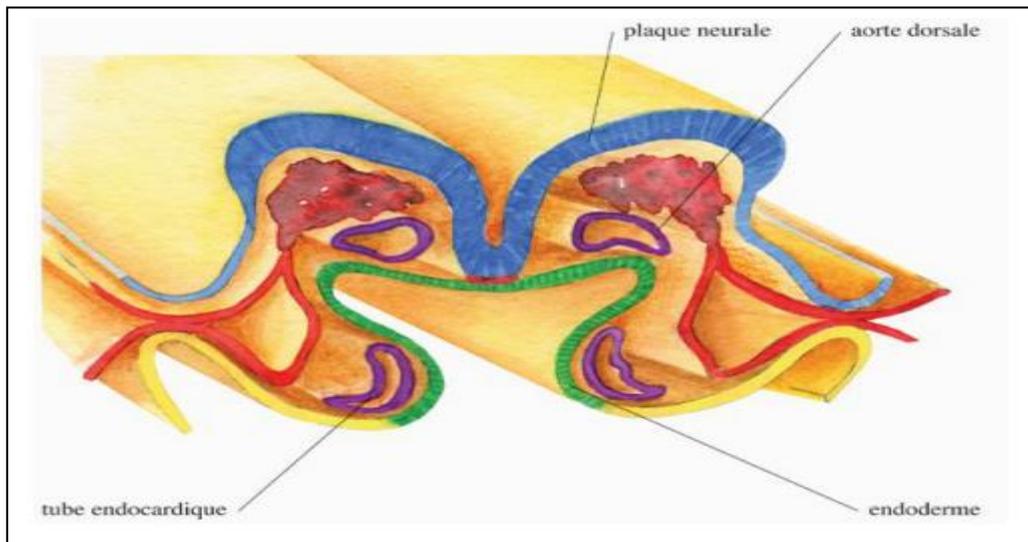


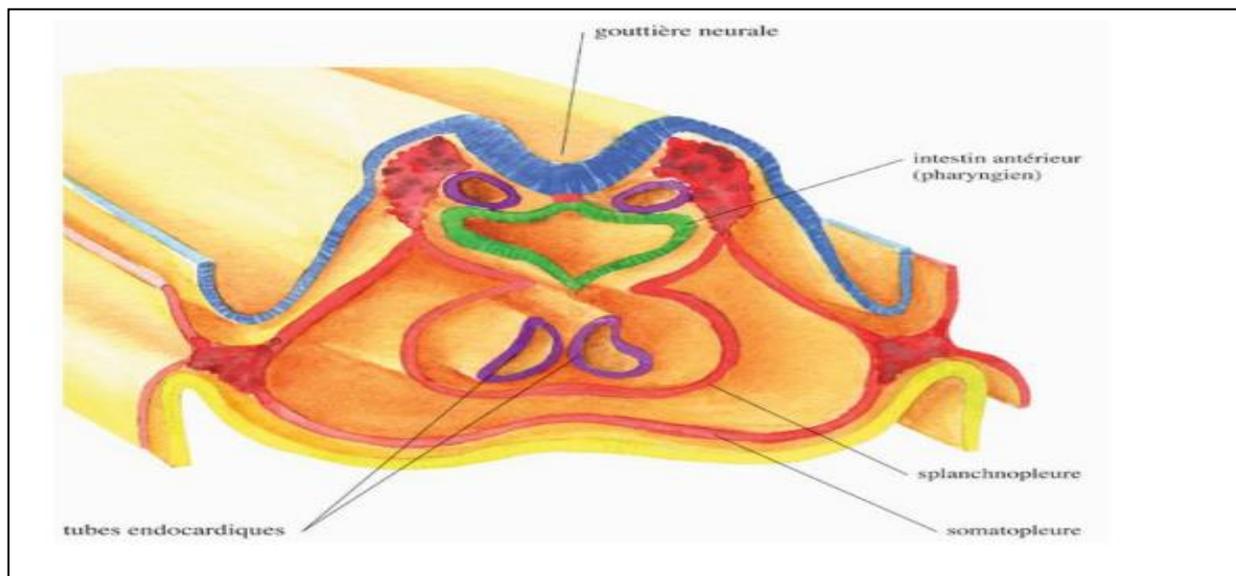
Figure 2 (5)

Secondairement, la plaque cardiogénique est clivée en deux couches, ventrale et dorsale, par la cavité coelomique. La couche dorsale formera le péricarde.

La plus grande partie de la couche ventrale donnera naissance au myocarde. Le coelome intra embryonnaire formera, outre la cavité péricardique, les cavités pleurale et péritonéale⁽²⁾.

C'est à ce stade où se produit, un changement d'orientation de la plaque cardiogénique, qui se retrouve en arrière et en position ventrale par rapport à l'ébauche du système nerveux central et à la membrane buccopharyngée⁽⁶⁾.

L'ébauche cardiaque, sous forme de deux plaques latérales qui vont s'invaginer pour acquérir une structure tubulaire, est donc repoussée en position cervicale, puis thoracique⁽⁴⁾. Dans le même temps, le disque embryonnaire



se plie aussi transversalement. Cette inflexion latérale permet le rapprochement des deux tubes cardiaques latéraux, qui vont ensuite fusionner sur la ligne médiane pour former le tube cardiaque primitif. Le processus de fusion entre les deux tubes primitifs, situés à l'origine en dehors de la cavité péricardique, s'accompagne de leur invagination dans cette dernière⁽⁷⁾. Au point où se produit cette invagination, le tube cardiaque reste attaché temporairement à la paroi dorsale de la cavité péricardique par un feuillet mésoblastique, la mésocarde dorsale. L'endocarde et le myocarde sont séparés par une matrice extracellulaire contenant des glycosaminoglycanes et des protéines, la gelée cardiaque⁽²⁾ (figure 3,4)

Figure 3 (5)

Figure 4 (5)

Le tube cardiaque primitif va s'incurver pour former une boucle à convexité droite. Ensuite, le second stade de la boucle ou complétion implique la convergence des voies d'admission et d'éjection, nécessaire pour que l'alignement se fasse ensuite de façon correcte (figure 5)

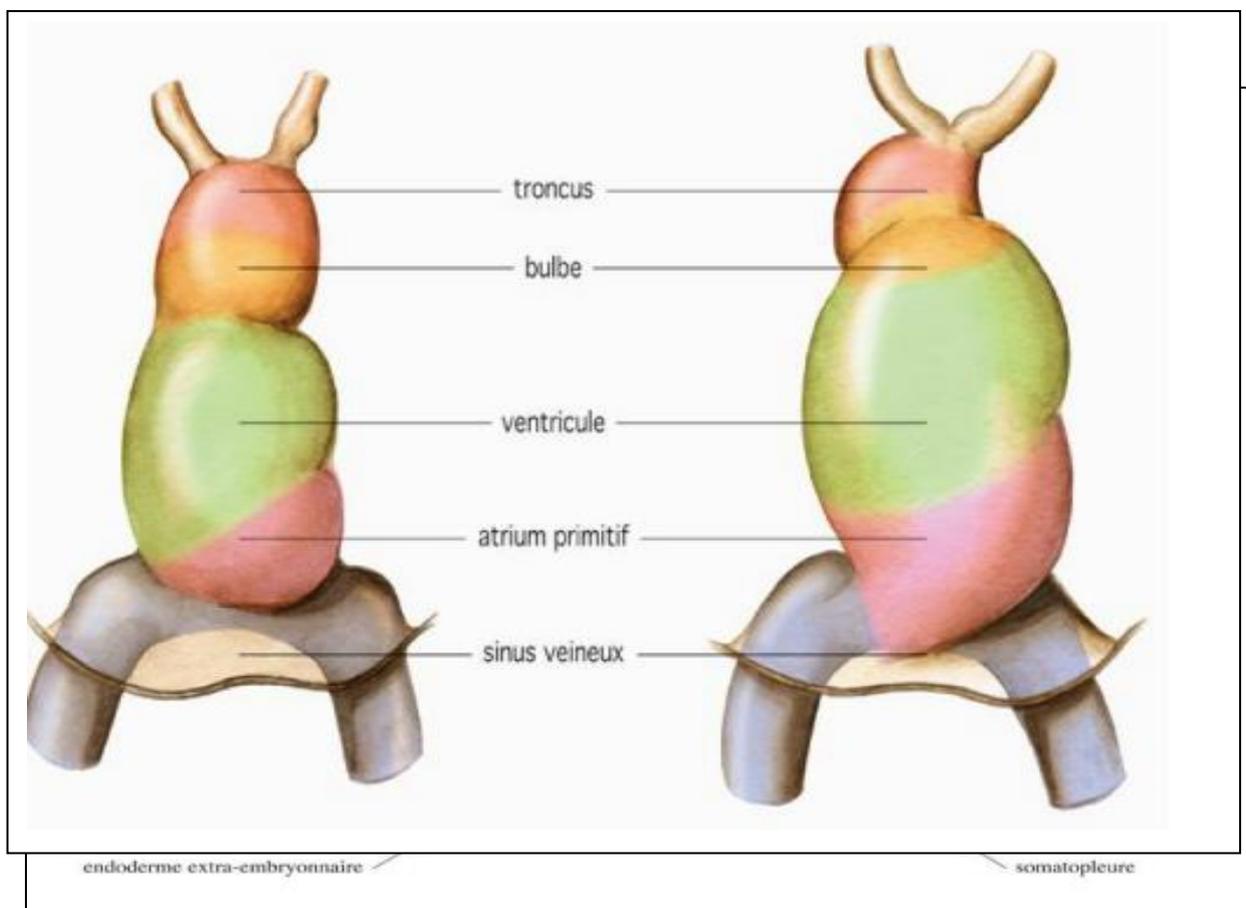


Figure 5(5)

Lorsque la boucle est complétée, le cœur comporte cinq segments individualisables (fig5 (5)) : oreillette primitive, ventricule gauche primitif ,

ventricule droit primitif, connus, truncus, reliés entre eux par des jonctions : canal auriculo-ventriculaire, foramen interventriculaire primitif, sillon bulboventriculaire, jonction conotruncale.

3) Quatrième semaine de la vie intra- utérine :

Du 22-23e au 28e jour de vie intra- utérine, une fois la boucle formée, commence le développement des ventricules droit et gauche ainsi que la septation ventriculaire qui se terminera vers la septième semaine de vie intra-utérine⁽⁸⁾, aboutissant à une structure complexe faite de quatre septa reliés ou alignés progressivement⁽⁹⁾ (figure 6⁽¹⁰⁾, 7, 8, 9⁽⁵⁾)

– Le septum musculaire trabéculé se développe grâce à la progression caudocrâniale de la crête musculaire limitant en bas le foramen bulboventriculaire⁽²⁾, Cette partie du septum, appelée septum inferius, est constituée de travées musculaires peu compactes, laissant entre elles des déhiscences qui se comblent progressivement au cours de la vie foetale ou à la naissance chez un prématuré^(2, 9)

– Le septum musculaire postérieur ou d'admission se constitue par la fusion du septum intermedium (lui-même formé à partir des bourgeons endocardiques dorsal et ventral) et des émanations venant du septum trabéculé⁽⁹⁾

– Le septum infundibulaire sépare les voies de sortie, pulmonaire en avant et aortique en arrière. L'alignement des septa infundibulaire et trabéculé se produit lors du déplacement vers la gauche de l'orifice aortique : un défaut ou un excès de ce déplacement peuvent expliquer les CIV par mal alignement⁽⁹⁾.

- Le septum membraneux est une prolifération fibreuse en provenance des bourgeons endocardiques; il ferme le foramen interventriculaire limité en haut par le septum infundibulaire, en bas par le septum trabéculé et en arrière par le septum d'admission. De multiples processus embryologiques sont impliqués dans la fermeture de cette zone située à la jonction de structures d'origine différente : il n'est donc pas étonnant que le défaut septal situé au niveau du septum membraneux soit si commun⁽⁹⁾

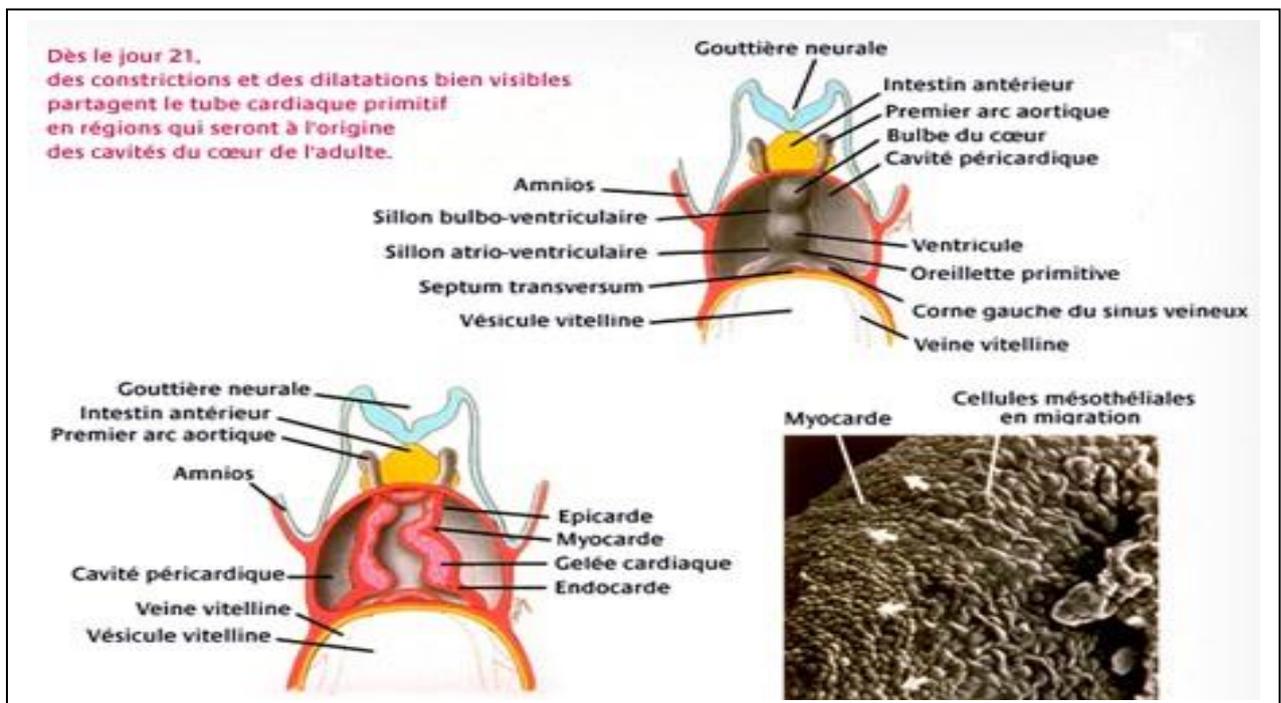


Figure 6 ⁽¹⁰⁾

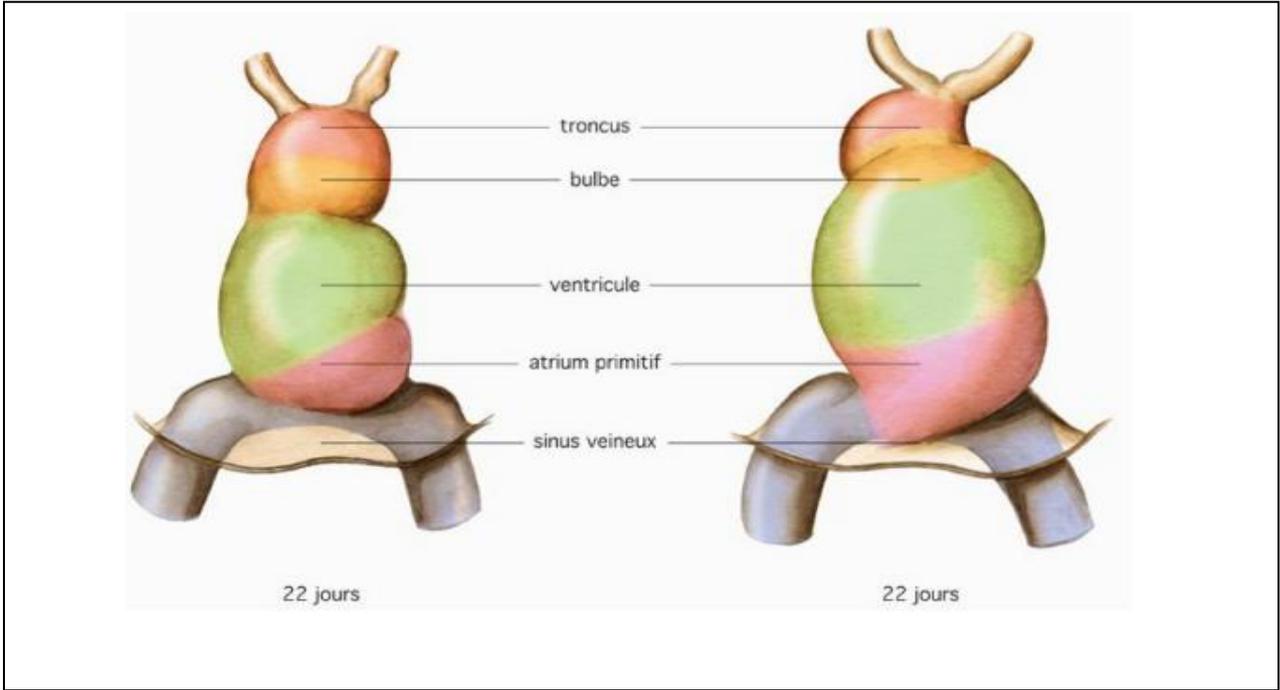


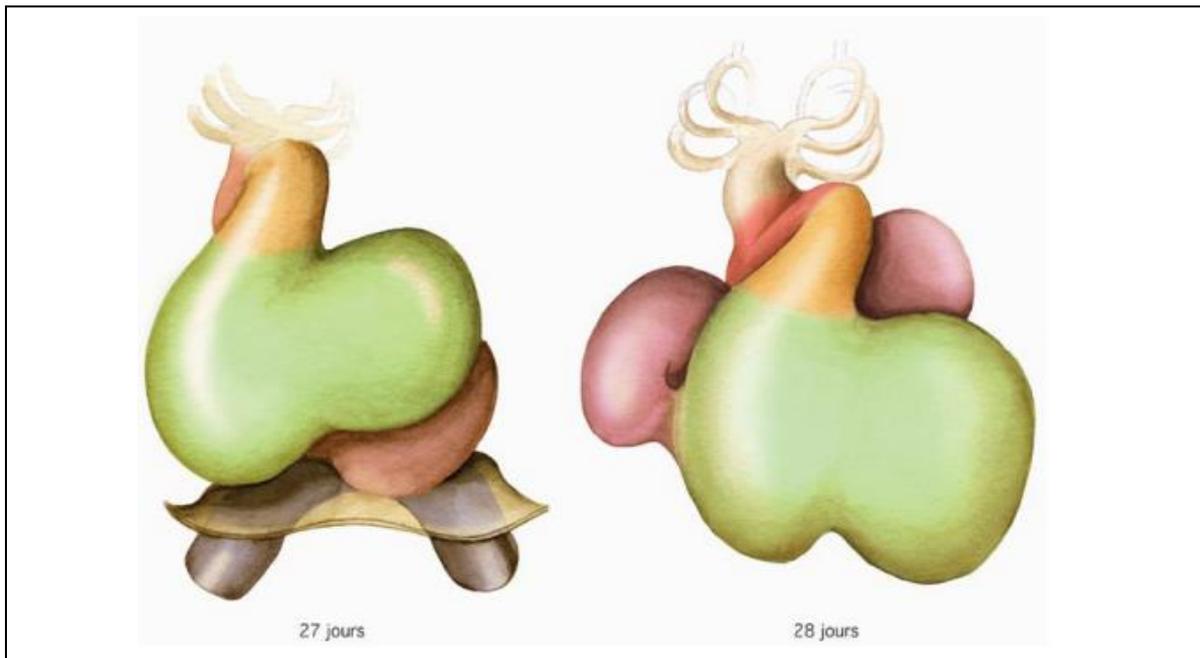
Figure 7 (5)



Figure 8 (5)

Figure 9 (5)

De ce fait, l'organogenèse du système cardiovasculaire résulte de processus complexes, transformant le tube cardiaque primitif, d'origine mésenchymateuse en un cœur achevé et fonctionnel dès la sixième semaine de gestation. La croissance ultérieure sera influencée par les flux sanguins et les paramètres hémodynamiques de la circulation fœtale caractérisée par la circulation ombilico-placentaire assurant l'hématose fœtale, le niveau très élevé et suprasystémique de la résistance vasculaire pulmonaire et la



présence des communications vasculaires (canal artériel..)et intracardiaques (foramen ovale), responsables du fonctionnement en parallèle des ventricules. Elles permettent la tolérance in utero de cardiopathies devenant sévères ou létales lors de la fermeture spontanée de ces communications⁽¹¹⁾ (figure 10)⁽¹⁰⁾

Vue par l'avant, parois ventriculaires, bulbaire et troncale antérieures enlevées.
 Déplacement progressif du canal atrio-ventriculaire vers la droite et apparition du septum musculaire interventriculaire (Larsen)

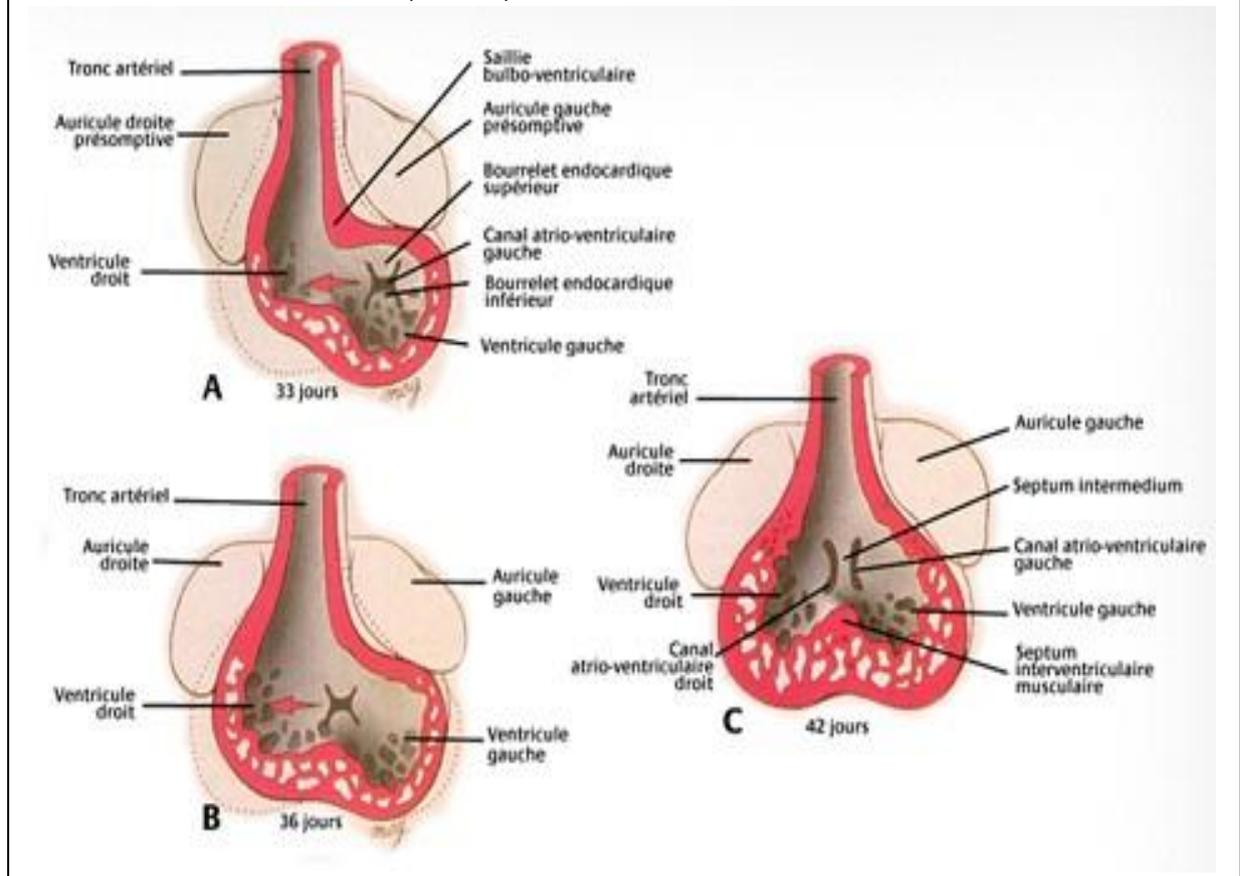


Figure 10⁽¹⁰⁾

2) Anatomie des CIV

Le défaut septal peut siéger dans quatre zones topographiques différentes, chacune ayant sa particularité.

La CIV périmembraneuse est la plus fréquente, elle siège à la jonction tricuspide et aorte, elle s'obstrue par la constitution d'un anévrisme formé aux dépens de tissu tricuspide accessoire.

Les CIV musculaires trabéculées ou de pointe peuvent être multiples, avec alors des difficultés de fermeture chirurgicale.

la CIV infundibulaire est plus rare, située sous les anneaux aortique et pulmonaire, elle peut entraîner des déformations de l'anneau et des sigmoïdes aortiques.

La CIV d'admission siège à la partie postérieure du septum

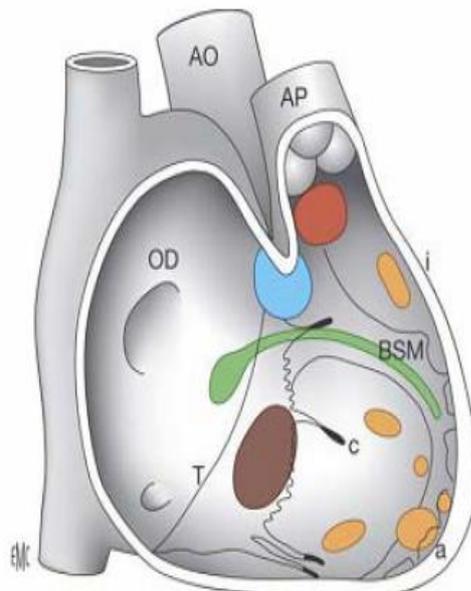


Figure 22 [49]: Schéma du septum interventriculaire vu à partir du ventricule droit avec le siège des différentes variétés de communication interventriculaire (CIV). En rouge : CIV juxtaartérielle. En bleu : CIV périmembraneuse. En marron : CIV d'admission. En orange : CIV musculaires infundibulaires, trabéculées centrales (c) et apicales (a). En vert : nœud auriculoventriculaire et faisceau de His. AO : aorte ascendante ; AP : artère pulmonaire ; BSM : bandelette septomarginale ; OD : oreillette droite ; T : valve tricuspide.

interventriculaire, au contact des valves auriculoventriculaires

3) Physiopathologie des communications interventriculaires :

La CIV représente le prototype de shunt gauche-droite. Deux paramètres régissent l'importance de ce shunt : la taille du défaut septal d'une part et le niveau des résistances vasculaires pulmonaires d'autre part. La localisation de la communication dans le septum interventriculaire n'a quant à elle, pas d'influence sur l'importance du shunt ⁽¹²⁾ entre les deux circulations artérielles pulmonaire et systémique à l'étage ventriculaire ⁽¹³⁾ .

Le shunt gauche droite ventriculaire entraîne une augmentation du débit pulmonaire et donc une augmentation de la précharge gauche, avec une dilatation des cavités auriculaire et ventriculaire gauches. L'augmentation du débit pulmonaire peut être responsable d'une élévation, de degré variable, des pressions pulmonaires, celles-ci sont initialement de débit qui va devenir fixe si les résistances pulmonaires augmentent ⁽¹⁴⁾.

La taille de la CIV et l'importance du shunt gauche-droite et donc de l'importance du débit pulmonaire, constituent depuis longtemps la base d'une classification hémodynamique des CIV en quatre types principaux ⁽¹⁵⁾

Type I : maladie de Roger

La CIV est de petite dimension et n'entraîne pas de dilatation ni du ventricule gauche ni de l'oreillette gauche.

La vitesse maximale du flux de la CIV est élevée avec un gradient de pression systolique entre les deux ventricules supérieur à 60 mmHg : on utilise le terme de CIV restrictive pour définir les CIV avec une pression pulmonaire normale ⁽¹⁾.

Le débit sanguin à travers la CIV est faible sans retentissement hémodynamique et sa turbulence à travers la CIV explique l'intensité du souffle retrouvé à l'auscultation.

Type II : les CIV à gros débit

Les CIV plus larges sont responsables d'un shunt gauche-droite dont l'importance dépend essentiellement du degré des résistances pulmonaires. En période néonatale, les résistances pulmonaires sont élevées. Elles baissent progressivement, expliquant l'augmentation du shunt gauche-droite avec l'âge⁽¹³⁾.

Dans ce groupe avec gros débit pulmonaire, on distingue :

Type IIa :

La déhiscence est plus large qu'au type I mais il existe tjrs une différence de pression entre les deux ventricules avec pression au niveau du ventricule gauche supérieure à celle au niveau du ventricule droit.

La CIV est donc restrictive mais le débit du shunt gauche-droite est plus important et le débit pulmonaire dépasse le double du débit systémique ce qui entraîne une augmentation du retour veineux pulmonaire et une dilatation des cavités cardiaques gauches. Le ventricule droit n'est pas dilaté car les résistances vasculaires sont peu élevées.

Type IIb :

La déhiscence est large avec égalité des pressions entre les deux ventricules : c'est une CIV non restrictive dont le shunt dépend des RVP et systémiques.

Chez le nouveau-né les RVP sont relativement élevées. Le shunt gauche-droite est faible. Ce n'est qu'après la maturité du lit artériel pulmonaire avec la chute des pressions pulmonaires vers le début du deuxième mois de la vie que le shunt gauche-droite devient important. Ce qui entraîne une dilatation des cavités gauches puis des cavités droites après l'augmentation des RVP du fait du débit pulmonaire important : c'est l'hypertension artérielle pulmonaire(HTAP).

Le ventricule gauche essaie alors de s'adapter à cette situation en se dilatant et en devenant hyperkinétique ; mais ces possibilités d'adaptation sont limitées et le débit cardiaque finit par diminuer avec un risque accru d'insuffisance cardiaque ⁽¹⁶⁾.

Par ailleurs, le shunt important entraîne une dyspnée et des troubles de ventilation suite à la compression des voies aériennes par les vaisseaux pulmonaires dilatés ^(16,17) .

Type III :

Il s'agit d'une CIV large non restrictive avec HTAP majeure de type obstructif due à l'augmentation des RVP jusqu'à un seuil dépassant les résistances systémiques aboutissant à un shunt droite- gauche dominant qui entraîne une cyanose.

Le souffle systolique est absent ou très minime et il est accompagné d'un éclat de deuxième bruit au foyer pulmonaire.

A ce stade, l'hypertrophie de la media des vaisseaux pulmonaires qui accompagnent l'HTAP, tend vers la fibrose et la nécrose, aboutissant à

l'occlusion des artérioles pulmonaires. Cette HTAP est fixée par une maladie vasculaire obstructive pulmonaire irréversible.

Ce stade est le plus souvent vu au cours de l'évolution d'une CIV à gros débit qui n'a pas été prise en charge à temps. Exceptionnellement, elle est constatée d'emblée, dès la période néonatale par absence de maturation du lit artériel pulmonaire après la naissance ⁽¹⁷⁾.

Type IV :

Le type IV de la CIV est caractérisé par la présence d'une sténose pulmonaire qui protège partiellement contre l'HTAP lorsque cette sténose est responsable d'un gradient de pression systolique supérieur à 25 mm Hg. Quand ce gradient est important ; les pressions s'égalisent en systole entre les deux ventricules, ce qui limite le shunt. Le souffle systolique de CIV est intense ⁽¹⁷⁾.

Cette sténose est associée d'emblée à la CIV mais elle peut également se constituer sous l'influence de l'hypertension ventriculaire droite par hypertrophie infundibulaire ⁽¹⁷⁾

Il est à noter que certaines situations sont importantes à prendre en considération, notamment celle du nouveau-né prématuré et à terme, du trisomique et des situations d'hypoxie ⁽⁹⁾.

En effet, les RVP élevées du nouveau-né diminuent lentement. Ce délai est plus long quand le nouveau-né porte une CIV et encore plus quand celle-ci est large. C'est ainsi que les signes cliniques surviennent plus tardivement.

Le nouveau-né prématuré, quant à lui a une musculature artériolaire pulmonaire relativement sous développée. Or, le shunt gauche-droite sera important dès la naissance en cas de CIV provoquant un œdème pulmonaire sévère.

L'hypoxie est responsable d'une HTAP. Cette situation peut être retrouvée en altitude ou lors d'infections respiratoires à répétition ou dans les cas de malformations faciale ou laryngo-trachéale ou devant l'hypertrophie des végétations adénoïdes ou des amygdales. Une sténose ou hypoplasie des veines pulmonaires peut aussi entraîner une hypoxie. L'HTAP dans ces situations peut être réversible en traitant sa cause.

Enfin, une prédisposition génétique a également été incriminée dans l'élévation des RVP, comme dans le cas des trisomies 21.

Le tableau n° 1 ⁽⁹⁾, représente les différents types (ou classe de CIV) selon la taille, les résistances artérielles et les pressions intracardiaques :

Situation clinique	Type échographique	Type hémodynamique	QP/QS	PAP/PAS	RP/RS	Gradient VD- AP (mmHg)
Maladie de Roger	Restrictive de petite taille	Ia	-1.5	<0.3	0.3	0
Maladie de Roger	Restrictive de taille moyenne	Ib	1.5-2	<0.3	0.3	0
CIV à gros shunt	Restrictive large	IIa	>2	0.3-0.65	0.3	<25
CIV à gros shunt	Non restrictive large	IIb	>2	0.65-1	0.8	<25

Syndrome d'Eisenmenger	Non restrictive large	III	<1	1	>1	0
CIV à poumons protégés	CIV avec sténose infundibulaire	IV	>2	<0.65	0.3	<25

Enfin, suivant la taille de la communication interventriculaire et le stade de l'évolution, quatre tableaux peuvent être décrits ⁽¹⁹⁾ :

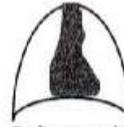
Peu de shunt, pression pulmonaire normale : CIV I, maladie de Roger

Diagnostic clinique

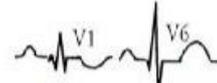
Pas de signe fonctionnel
Eutrophique
Alimentation normale
Respiration normale



Souffle de CIV
Bruits normaux



Radio normale



ECG sans surcharge

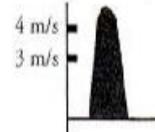
Diagnostic échographique



Petite CIV avec faible shunt
au doppler couleur



Courbure septale normale
Pas de retentissement auriculaire
ou ventriculaire



Haute vélocité sur la CIV
au doppler continu

Risques évolutifs



Oslér



IA
Insuffisance aortique
(CIV infundibulaire
et périmembraneuse)



Membrane sous-
valvulaire aortique
(CIV périmembraneuse)



Sténose pulmonaire
infundibulaire basse
(CIV périmembraneuse)

Surveillance

- Prophylaxie anti-oslérienne.
- Surveillance échographique annuelle.

Shunt important, hypertension artérielle pulmonaire modérée : CIV II a

Diagnostic clinique

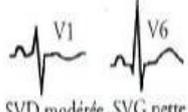
Légère hypotrophie
 Difficultés alimentaires
 Tachypnée



Souffle de CIV mésocardiaque
 B2 normal au foyer pulmonaire
 Roulement de débit et
 B1 fort à la pointe



RCT augmenté
 Vascularisation accentuée



V1
 V6
 SVD modérée, SVG nette

Diagnostic échographique

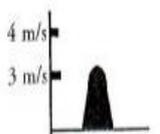


- AP dilatée
- OG dilatée
- VG dilaté

Large CIV avec gros shunt au doppler couleur

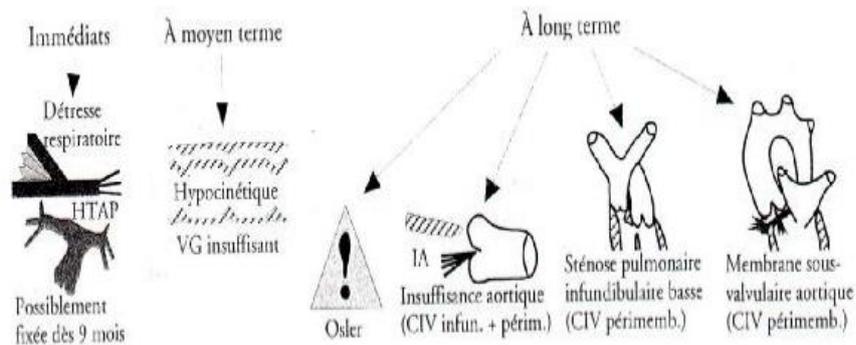


Courbure septale un peu plate



4 m/s
3 m/s
Vélocité moyenne sur la CIV au doppler continu

Risques évolutifs



Surveillance

Fermeture chirurgicale si :

- l'intolérance clinique ne répond pas au traitement médical,
- l'hypertension artérielle pulmonaire s'accroît,
- la surcharge diastolique ventriculaire gauche est trop importante (dilatation ventriculaire, fuite mitrale),
- une complication survient.

Shunt important, hypertension artérielle pulmonaire majeure : CIV II b

Diagnostic clinique

Thorax bombé
Hypertrophie
Difficultés alimentaires
Tachypnée, parfois tirage



Souffle de CIV mésocardiaque
B2 claqué au foyer pulmonaire
Roulement de débit et
B1 fort à la pointe

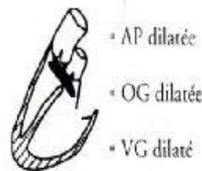


RCT augmenté
Vascularisation accentuée



V1 V6
Surcharge biventriculaire

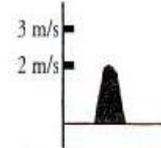
Diagnostic échographique



Large CIV avec gros shunt
au doppler couleur

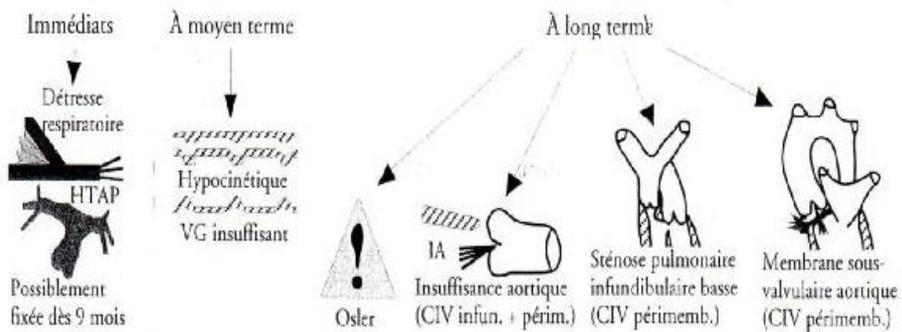


Hypertrophie pariétale du VD
Courbure septale plate



Faible vitesse sur la CIV
au doppler continu

Risques évolutifs



Surveillance

- L'attente ne se justifie que dans l'espoir d'une réduction de taille.
- Si la tolérance clinique est mauvaise :
 - fermeture chirurgicale immédiate en cas de CIV unique,
 - cerclage en cas de malformation associée ou de CIV multiple inabordable à cet âge.
- Si la tolérance est acceptable de toute façon fermeture ou cerclage entre 3 et 6 mois au plus tard.

Hypertension artérielle pulmonaire fixée : CIV III

Diagnostic clinique

Hypotrophie fréquente
Respiration normale au repos
Limitation à l'effort avec cyanose possible



Peu ou pas de souffle systolique
Possible souffle diastolique
B2 claqué



RCT quasi normal, vascularisation pauvre en périphérie



Surcharge ventriculaire droite importante, surcharge ventriculaire gauche modérée

Diagnostic échographique

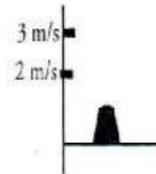


- AP dilatée
- OG normale
- VG normale

Large CIV avec pas ou peu de shunt au doppler couleur



Hypertrophie pariétale du VD
Courbure septale plate



Pas de gradient sur la CIV au doppler continu

Évolution

Période d'équilibre

Vie quasi normale limitée à l'effort
Cyanose possible à l'effort

Cyanose bien tolérée

Limite plus nette à l'effort
Polyglobulie

Décompensation

Insuffisance cardiaque droite
Hémorragie pulmonaire
Absès du cerveau
Mort subite

ETUDE

PRATIQUE

1) Patients et méthodes :

a) Type de l'étude :

Étude rétrospective à propos de 39 cas hospitalisés au service de pédiatrie EHS Tlemcen durant la période 2014-juillet 2017

b) Critères d'inclusion :

Sont inclus dans notre étude :

- Les enfants hospitalisés durant la période d'étude dont le diagnostic est confirmé par échographie
- Les CIV syndromiques
- Les enfants hospitalisés durant la période d'étude et dont la CIV était diagnostiquée avant 2014

c) Critères d'exclusion :

Sont exclus de notre étude : CIV qui entrent dans le cadre du canal atrioventriculaire, la CIV de la tétralogie de Fallot, les cardiopathies complexes.

2) critères étudiés :

a) Critères épidémiologiques :

- Nombre de cas
- Incidence de la CIV
- Sexe
- Origine
- Age de la mère
- Consanguinité
- Syndromes malformatifs
- ATCDs familiaux et cas similaires
-

b) Critères diagnostic :

- Circonstances de découverte
- Age de découverte de la CIV
- Signes cliniques et paracliniques

c) Critères thérapeutiques :

Traitement médical conservateur

Traitement chirurgical : - par cathétérisme

- A cœur ouvert

d) Evolution

Fermeture spontanée

Complications

Mortalité (pré et post-opératoire)

3) FICHE D'EXPLOITATION :

Pour un bon recueil des informations, nous avons utilisé une fiche d'exploitation qui comporte :

- Identité :

Nom & Prénom :..... Sexe : Date de naissance...../...../.....

Ordre dans la fraterie :

Date d'admission :

Vaccination :

Age du père :

âge de la mère :

Niveau Socioéconomique :

-Motif de consultation ou d'hospitalisation :.....

-ATCDs : => Personnels :

Ø Grossesse :

- fièvre

- Prise médicamenteuse

- Oreillons

- HTA

- glycémie

- Sérologie : Toxoplasmose

Rubéole

TPHA/VDRL

Ø Période néonatale :

- accouchement : - cyanose

- APGAR:

- Détresse respiratoire

- Autres

Ø Autres :.....

• Familiaux :

Consanguinité

Cardiomyopathie

Aberration chromosomique

- Examen Cardiovasculaire :

§ FC

§ Auscultation :

- Examen pleuro pulmonaire :

§ Déformation thoracique

§ Râles

§ Signes de lutte

§ Autres :

- Examen abdominal :

§ Hépatomégalie

§ Splénomégalie

§ Ascite

§ Autres :.....

- Examen Osteo-articulaire :

- Examens complémentaires :

Bilan biologique :

-NFS : Hb : CCMH : VGM : Gb :

-Na + :

-K + :

- Urée : créat :

Bilan radiologique :

§ Rx pulmonaire :

- Indice cardiothoracique :
- Vascularisation périphérique :

§ ECG :

§ Echocardiographie et doppler couleur :

*** Localisation et mensuration des CIV :**

- diamètre :

- localisation :

- Traitement médical :

- Traitement chirurgical :

- Traitement par Catheterisme interventionnel:

- L'évolution :

4) Problèmes rencontrés :

- Dossiers inexploitable (diagnostic, évolution)
- Difficultés de contacter les malades

5) Résultats :

Les résultats obtenus dans notre étude se présentent comme suit :

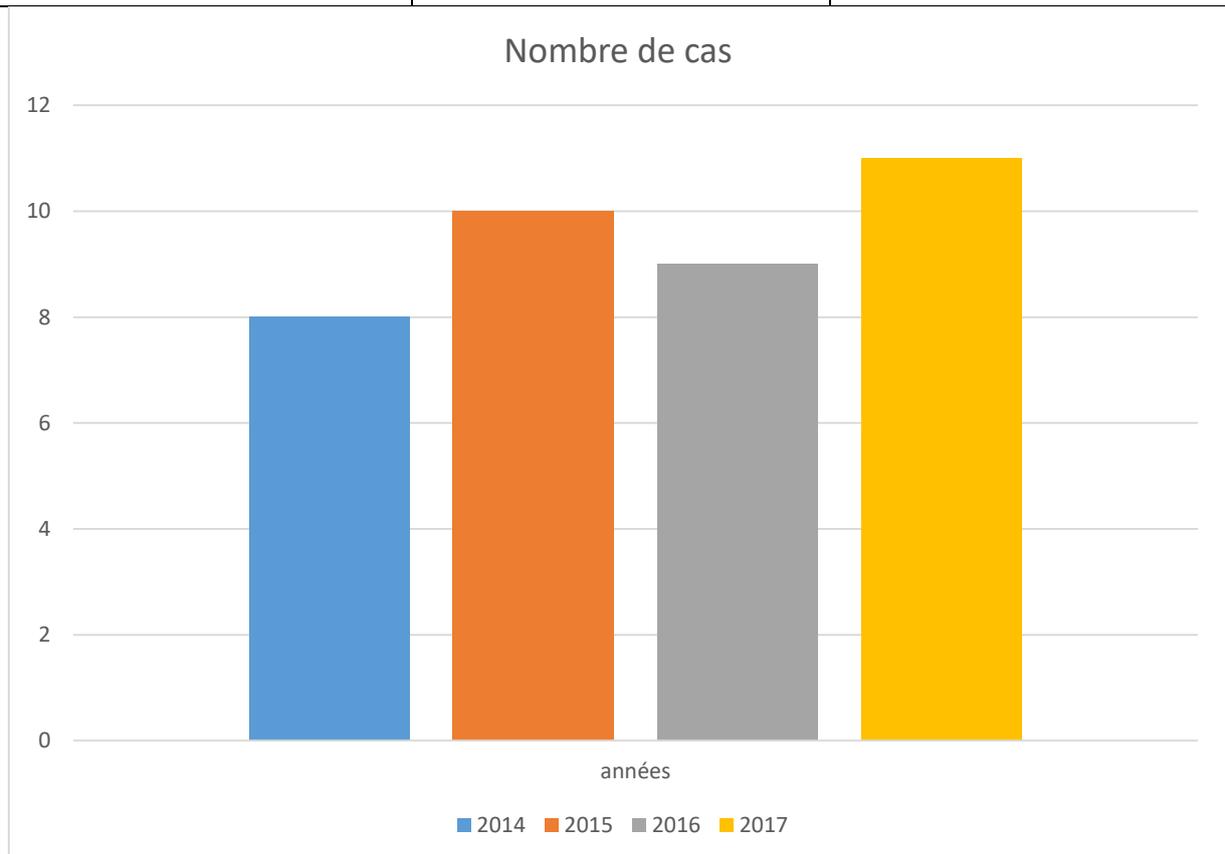
- **Critères épidémiologiques :**

5.1) Nombres de cas étudiés :

Entre janvier 2014 et juillet 2017, nous avons exploré 39 cas de communication interventriculaire repartis en :

Tableau n2 : le nombre de cas de CIV par rapport aux années d'étude

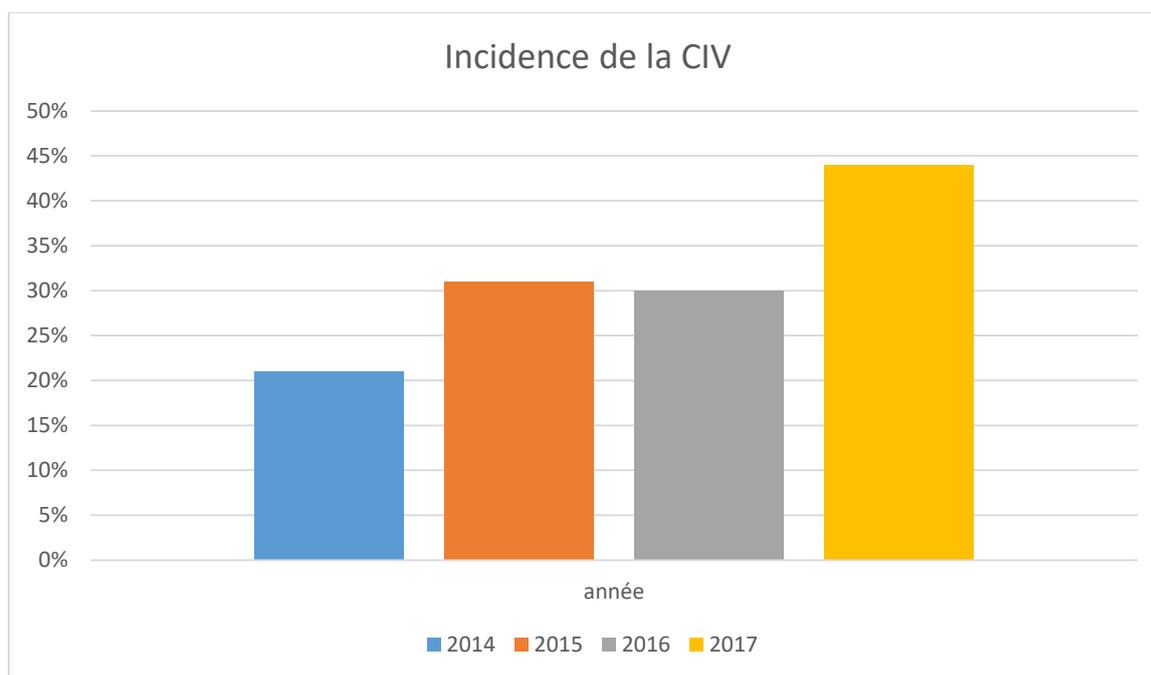
Année	Nombre de cas exploités	Pourcentage par rapport aux cas exploités
2014	08	21%
2015	10	26%
2016	09	24%
2017	11	29%



5.2) Incidence de la CIV par rapport aux autres cardiopathies congénitales :

Tableau n3 : les incidences de la CIV :

Année	Nombre de cas	Nombre de cardiopathies congénitales	Incidence
2014	08	38	21%
2015	10	32	31%
2016	09	30	30%
2017	11	25	44%

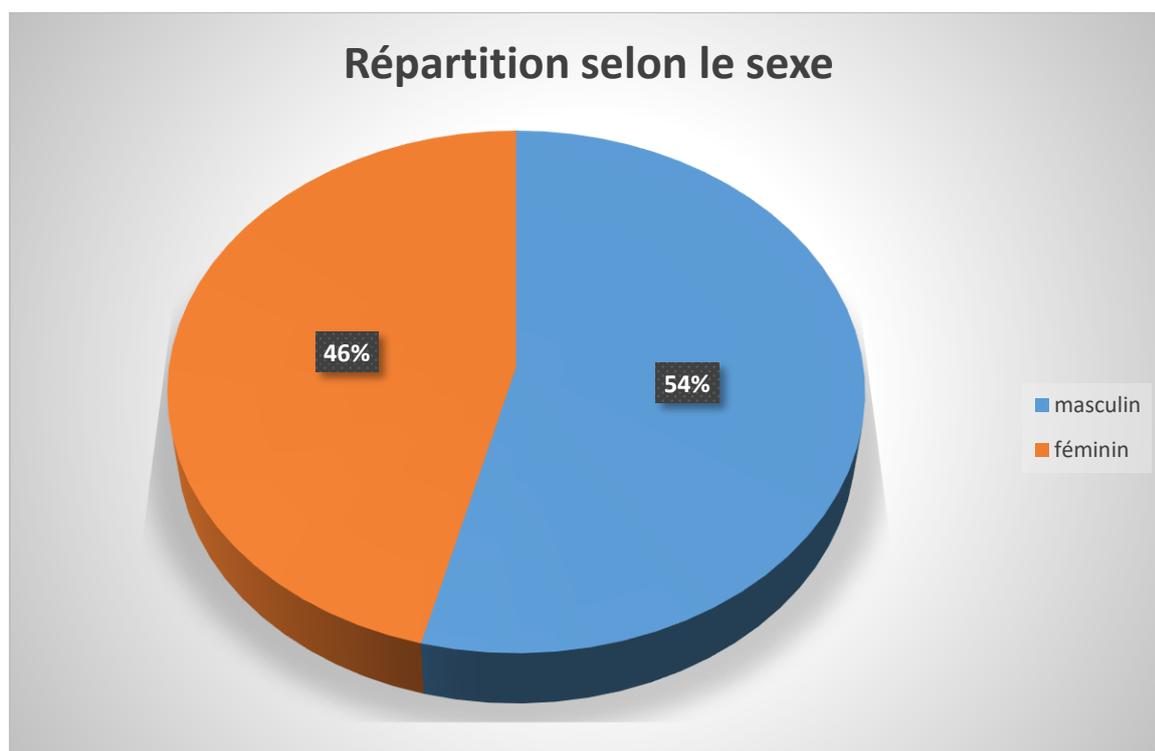


5.3) Répartition selon le sexe :

Sur les 39 cas de CIV colligés :

Tableau n4 : répartition, selon le sexe, de la CIV :

Sexe	Nombre de cas	Pourcentage par rapport à l'ensemble de cas
Masculin	21	54%
Féminin	18	46%
Sexe ratio (G/F)	1.17	



5.4) Répartition selon l'origine :

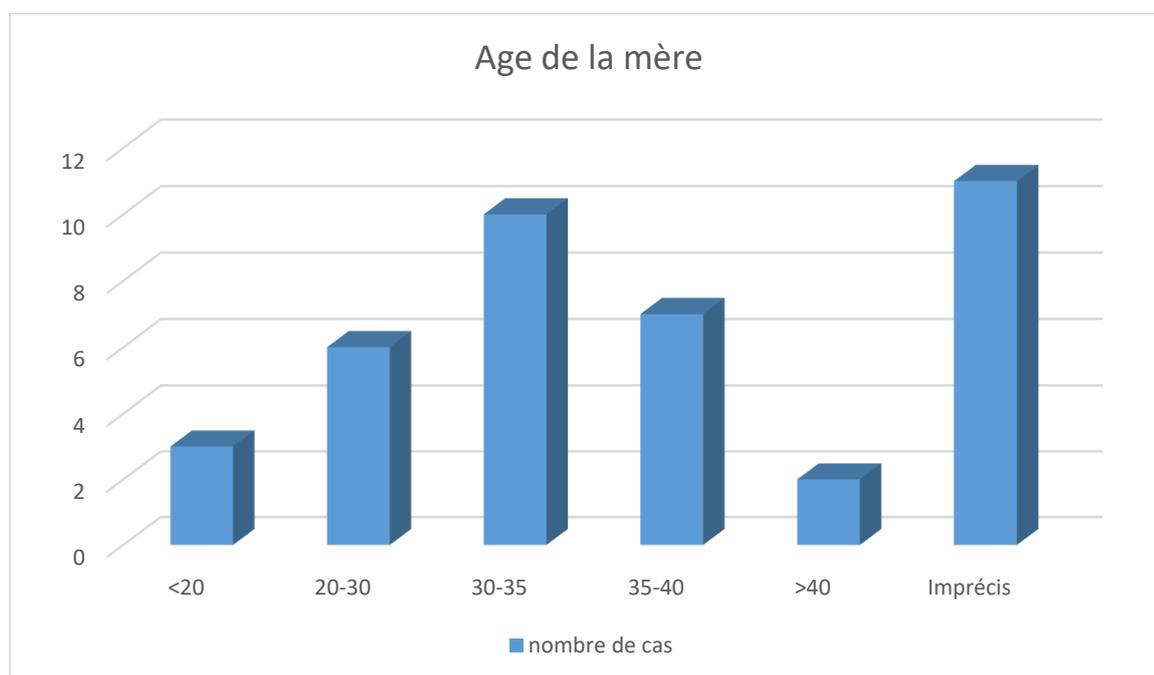
Tableau n5 : répartition selon l'origine géographique

	Nombre de cas	Pourcentage par rapport à l'ensemble des cas
Tlemcen (ville)	13	33%
Environs	26	67%

5.5) répartition selon l'âge de la mère :

Tableau n6 :

Tranche d'âge	Nombre de cas	Pourcentage par rapport aux nombre de cas
<20 ans	03	08%
20- 30 ans	06	15%
30-35 ans	10	26%
35-40 ans	07	18%
>40 ans	02	05%
Imprécis	11	28%



5.6) Prise d'alcool et de tabac : elle n'a été décrite chez aucun de nos cas

5.7) Pathologies maternelles : 01 cas dont la mère avait un diabète type II

5.8) Prise médicamenteuse au cours de la grossesse : aucune mère n'a mentionné une prise médicamenteuse (notamment tératogène) durant la période la grossesse

5.9) Infections materno-fœtales : aucune notion d'infection bactérienne ou virale n'a été décrite chez nos cas notamment la rubéole et la toxoplasmose

5.10) Notion de consanguinité :

Elle a été retrouvée chez 04 patients soit 10% de l'ensemble des cas

5.11) Syndromes malformatifs :

06 cas retrouvés soit 15% de l'ensemble des cas dans le cadre d'une CIV syndromique

5.12) Cas similaires dans la famille :

01 cas dont la sœur présente une cardiopathie congénitale (imprécise) et un RAA et 01 cas dont le frère présentait une tétralogie de Fallot et décédé à l'âge de 07 mois.

- **Critères diagnostic :**

A) Circonstances de découverte :

Les CIV explorées dans notre étude ont été découvertes dans différentes circonstances :

a) Découverte fortuite :

Tableau n 07 : les différentes circonstances de découverte

Circonstances de découverte fortuite	Nombre de cas	Pourcentage par rapport à l'ensemble des cas
Examen systématique du nouveau-né	07	18%
Infections intercurrentes	02	05%
Déshydratation	01	03%

b) Devant des signes respiratoires

****dyspnée d'effort (09 cas ; soit 23 %) :** se manifeste chez les nourrissons par une polypnée et difficultés alimentaires à type de cyanose péribuccale et sueurs lors des tétées.

****cyanose (02 cas ; soit 5 %)**

c) Echocardiographie de dépistage systématique devant un syndrome malformatif

05 cas soit 13% des malades, où la découverte d'une CIV était découverte suite à une investigation d'un syndrome polymalformatif

d) Devant un retard pondéral

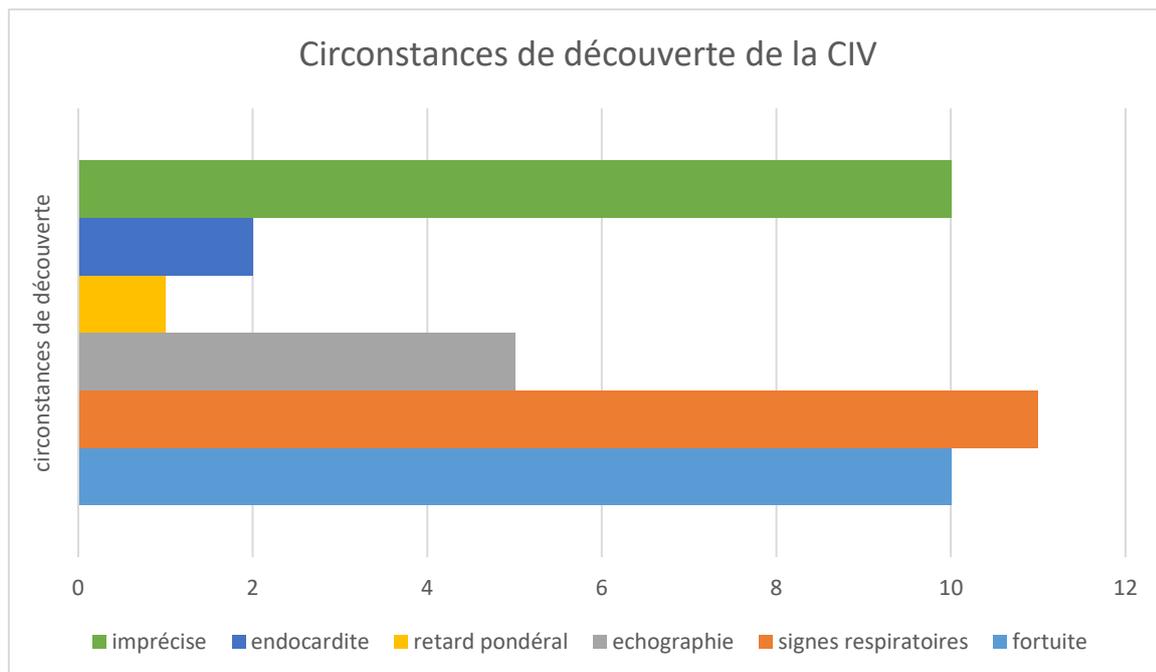
La découverte d'une CIV était retrouvée chez 01 cas devant un retard pondéral soit 3% tandis qu'un retard pondéral était retrouvé chez 06 cas soit 15%

e) Dans un tableau fébrile avec endocardite

f) Tableau d'insuffisance cardiaque aigue

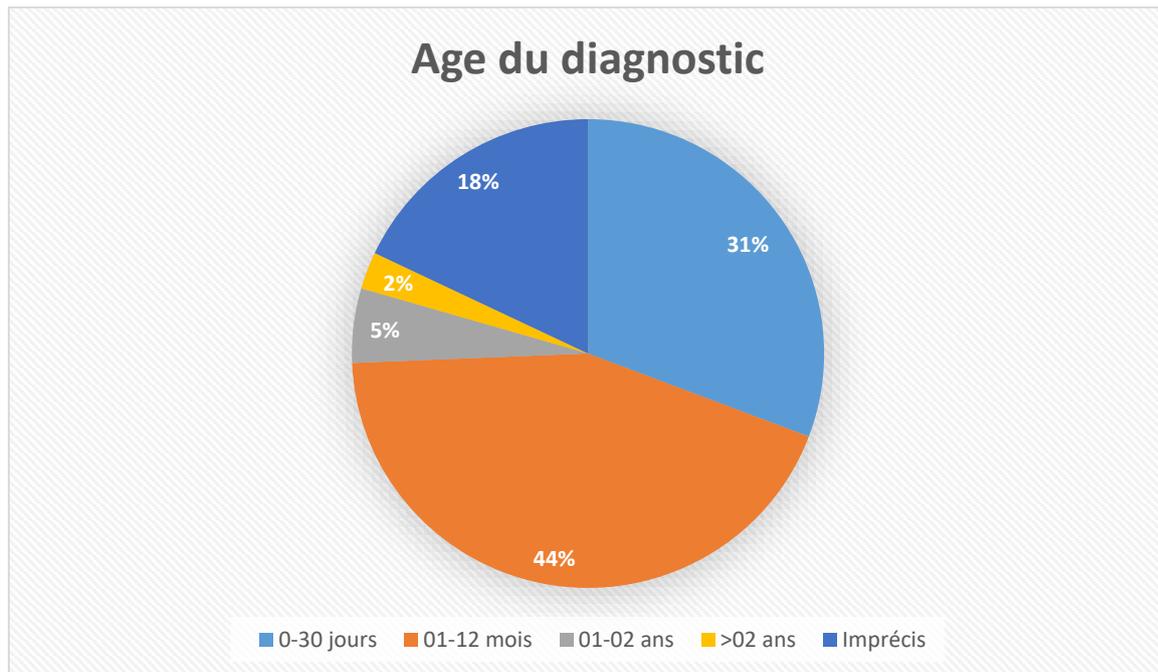
Tableau n08 : récapitulatif des différentes circonstances de découverte

Circonstances de découverte	Nombre de cas	Pourcentage par rapport à l'ensemble des cas
Découverte fortuite	10	26%
Signes respiratoires	11	28%
Echographie devant un syndrome poly malformatif	05	13%
Retard pondéral	01	03%
Endocardite	02	05%
Imprécises	10	26%



B) Répartition selon l'âge de découverte :

Tranche d'âge	Nombre de cas	Pourcentage par rapport à l'ensemble des cas
0-30 jours	12	31%
1 mois- 12 mois	17	44%
1 an- 2 ans	02	05%
>2 ans	01	03%
Imprécis	07	18%



C) Les signes cliniques :

Les symptômes fonctionnels de la CIV sont variables, ils sont dominés par la dyspnée (15 cas), difficultés alimentaires à type de polypnée, sueurs au moment des tétées et refus de tétées (05 cas), cyanose au moment des tétées (04 cas)

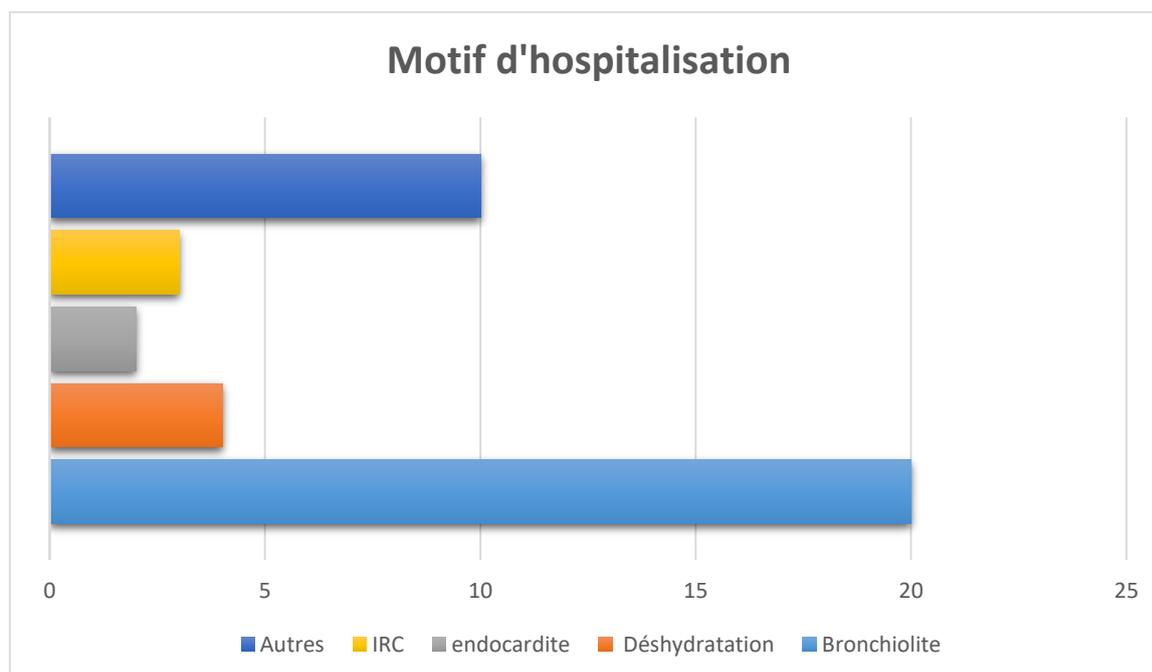
Signes cliniques	Nombre de cas	Pourcentage par rapport aux nombre de cas
Dyspnée	15	38%
Difficultés alimentaires	05	13%
Cyanose	04	10%
Retard staturo-pondéral	06	15%
Asymptomatique	09	23%

L'examen clinique à l'admission retrouve :

a) Motif d'hospitalisation

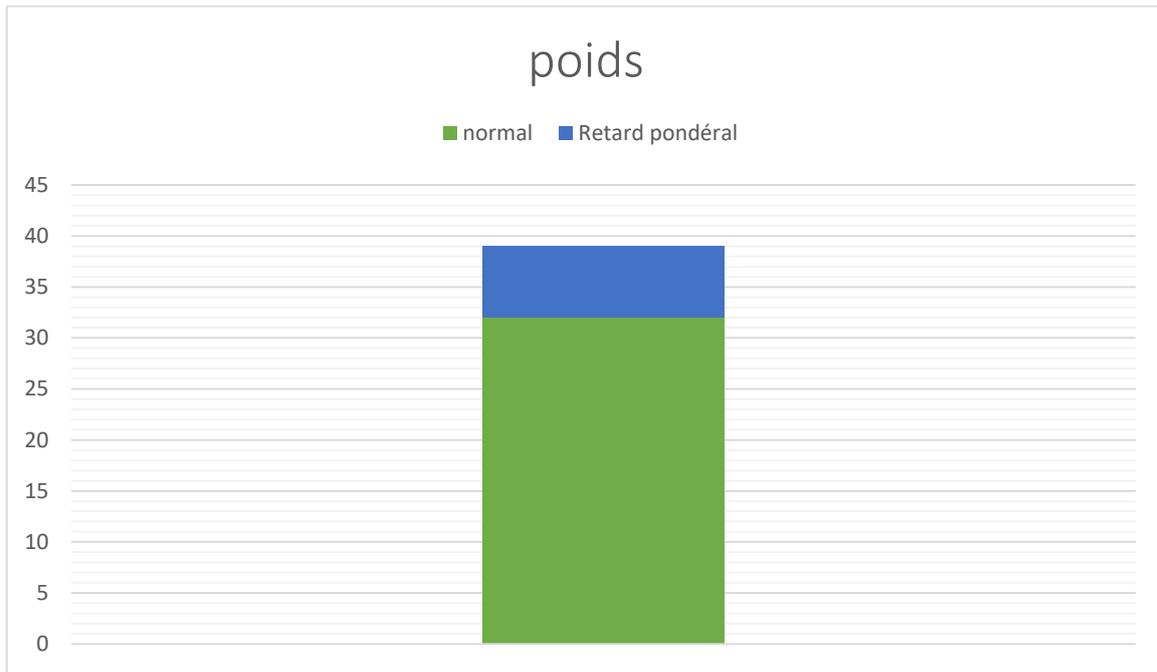
Les malades étaient hospitalisés dans le cadre de la prise en charge d'une CIV à découverte récente ou pour la prise en charge d'une autre pathologie venant compliquer leur CIV :

Motif d'hospitalisation	Nombre de cas	Pourcentage par rapport à l'ensemble des cas
Bronchiolite	20	51%
Déshydratation	04	10%
Endocardite	03	08%
Insuffisance respiratoire chronique	03	08%
Autres	09	26%



b) Le poids :

Poids	Nombre de cas	Pourcentage par rapport à l'ensemble des cas
Normale	32	82%
Retard pondéral	07	18%



c) Examen cardio-vasculaire

Auscultation	Souffle	24
	Normale	15

L'auscultation révèle un souffle systolique 3/6 parasternal gauche irradiant vers tous les foyers chez la plupart de nos patients

Bilans paracliniques :

a) La radiographie thoracique :

A été faite chez 27 patients dont l'indice cardiothoracique était normal chez 10 cas soit 26% et une cardiomégalie chez le reste des malades.

Indice cardio-thoracique	Nombre de cas	Pourcentage par rapport à l'ensemble des cas
Normale	10	26%
Cardiomégalie	17	44%
Imprécis	12	31%

Selon le type de la vascularisation pulmonaire les résultats étaient les suivants :

Vascularisation normale	22
Accentuée	05

b) L'électrocardiogramme :

Fait chez 03 des cas dont 02 ayant un ECG normal, 01 cas : axe à droite et une surcharge droite

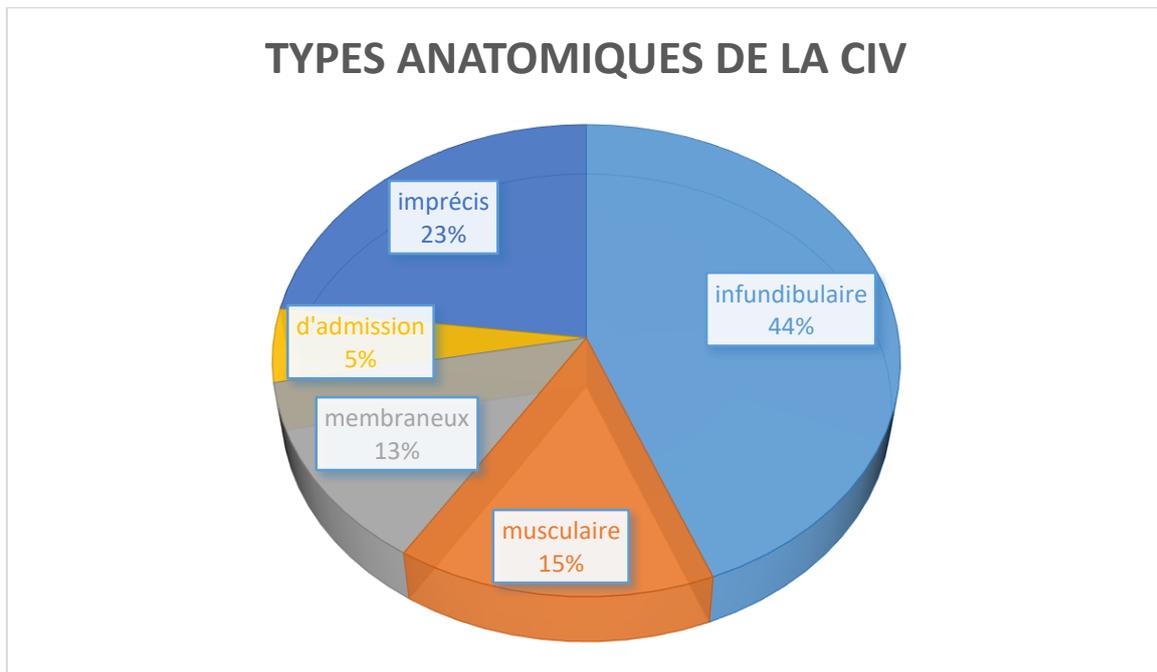
c) L'échocardiographie :

A été faite chez tous les malades, elle nous a permis de confirmer le diagnostic et de classer les CIV explorées selon les types hémodynamiques et de définir les différents types anatomiques selon le siège de la déhiscence. Elle a permis aussi de déceler d'autres lésions cardiaques associées.

Types anatomiques :

Les types anatomiques visualisés à l'échographie étaient comme suit

Type anatomique de la CIV	Nombre de cas	Pourcentage par rapport à l'ensemble des cas
Infundibulaire	17	44%
Musculaire	06	15%
Membraneux	05	13%
D'admission	02	5%
Imprécis	09	23%



d) **TDM** : a été faite chez 01 cas et a montré une atélectasie+ multiples petites lésions broncho-pulmonaires éparses chez qui il y avait une CIV membraneuse

e) Bilan biologique :

Une anémie a été retrouvée chez 10 cas soit 26% de l'ensemble des cas dont 01 présentait une thrombopénie dans le cadre d'une aplasie médullaire

Une insuffisance rénale aigüe a été retrouvée chez un de nos malades

7) Traitement médical :

Il s'adresse aux malades ayant une CIV associée à des signes d'hypodébit cliniques et / ou échographiques responsables d'insuffisance cardiaque en attendant l'amélioration spontanée ou l'intervention chirurgicale.

Il a été indiqué chez 28 malades soit 82%

Chez ces enfants, le traitement est à base de diurétiques qui diminuent les pressions veineuses pulmonaire et systémique. Le furosémide (Lasilix), à la posologie de 2 à 3 mg/kg/jr en deux ou trois prises orales, un IEC (lopril) 0.5mg/kg/jr plus un traitement martial, ainsi qu'un traitement d'une éventuelle complications : antibiothérapie, réhydratation

8) Traitement chirurgical :

01 cas était orienté vers l'unité de chirurgie cardio-vasculaire pédiatrique à Alger

01 cas a bénéficié d'un cathétérisme à 2 reprises et dont l'âge de l'intervention n'était pas précisé

9) Evolution :

Durant la période de notre étude 02 cas sont décédés à l'hospitalisation
03 cas ont présenté une endocardite, révélatrice dans 02 cas

01 cas présentait des épisodes de décompensation cardiaque

02 cas ont évolué vers la fermeture spontanée

01 cas présentait une HTAP fixe

Les 30 cas sont suivis régulièrement au sein du service en l'attente d'une cure réparatrice

DISCUSSION

1) Incidence des CIV par rapport aux autres cardiopathies congénitales :

Durant les années d'étude, 2014 et juillet 2017, nous avons constaté que la CIV est la plus fréquente et représente respectivement 21 %, 31%, 30% et 44% de l'ensemble des cardiopathies congénitales soit en moyenne 31.5%
L'étude faite au niveau du service de pédiatrie EHS tlemcen entre 2014 et septembre 2016 sur les cardiopathies congénitales a retrouvé une incidence de 25,87%

L'incidence que nous avons trouvée dans notre étude concorde avec celle-ci

Dans d'autres études la CIV a été classée après d'autres cardiopathies congénitales : au Liban, elle était classée après la CIA avec 20 % des cas et à Brazzaville au Congo, après la tétralogie de Fallot avec 20.5 % des cas.

Etudes	Incidence de la CIV
Notre étude	31,5%
Etude EHS Tlemcen 2014/2016	25.87%
Etude EPI-CLIN 2015	5/1000 naissance
Etude CHU mohamed VI Merrakech	47.2%
Etude CHU hassen II	30,8%
Etude Bretoise	33%

2) Répartition selon le sexe :

Dans notre étude nous avons constaté une prédominance masculine (Sexe ratio=1.17). Cette même déduction a été faite par Malek chaabouni et coll (sefax) (1.12) ; Tiandaza, drissi kacem et coll (France, maroc) (1.2).

Cependant, certaines études ont noté une prédominance féminine : étude CHU

Hassen II FES (0,91) ; d'autres par contre, n'ont constaté aucune prédominance de sexe

Etude	Sexe ratio
Notre étude	1.17
Malek chaabouni et coll (sefax)	1.12
Tiandaza, drissi kacem et coll (France, maroc)	1.2
CHU Hassen II FES	0.91
Maneesh batra et coll	1.02

3) Répartition selon l'âge de diagnostic :

Nous remarquons que plus que la moitié des malades ont été diagnostiqués à un âge précoce (avant un an) soit 75% , dont d'âge de découverte moins de 1 mois représentait 31 % de l'ensemble des malades.

Les résultats de l'étude, faite au service de pédiatrie et de cardiologie au CHU Hédi chaker à sefax en tunisie, a trouvé un âge de découverte allant de la naissance à 1 an représentant 73% de l'ensemble des malades.

Au service de cardiologie pédiatrique (Pr.casasoprana), hôpital robert Debré, paris et entre mars 1988 et mars 1993, le diagnostic était précoce, 84% des malades avaient moins d'un an.

Dans les années précédentes, le diagnostic était fait bien plus tardivement, une étude faite au service de chirurgie cardiaque pédiatrique au centre chirurgical marie-lannelongue, entre janvier 1980 et septembre 1995, l'âge moyen de diagnostic était 20 mois (+/- 8mois).

Ceci peut être expliqué par l'amélioration de moyens de dépistage précoces (diagnostic prénatal, examen clinique, oxymétrie et échographie)

En effet, le dépistage de malformations congénitales est systématique par l'examen pédiatrique du nouveau-né au sein de la maternité ainsi que l'échocardiographie en cas de syndrome malformatif.

4) CIRCONSTANCES DE DECOUVERTES :

Différentes circonstances qui ont révélé les CIV explorées dans notre étude étaient dominées par la présence de signes respiratoires chez 28 % des cas, suivie de découverte fortuite chez 26 % des cas.

Ceci peut être expliqué par le fait que les signes respiratoires surviennent avant et qu'en fait ce sont eux qui entraînent une cassure de la courbe staturo-pondérale par les difficultés lors des tétés.

Dans l'étude faite entre 2002 et 2006, au service de pédiatrie de l'hôpital d'enfants de rabat CHU Ibn Sina, à propos de 467 cas, la CIV a été découverte devant une symptomatologie clinique dominée par les signes respiratoires 47% tandis que la découverte fortuite était à 43%.

Ainsi, dans l'étude faite au service de cardiologie CHU de rabat, entre janvier 2000 et mars 2003, sur une série de 44 cas de CIV, celle-ci n'a été découverte fortuitement que dans 13% des cas par rapport à 86 % de cas consultants pour des signes respiratoires.

Par contre la CIV était de découverte fortuite dans 51.53% des cas devant des signes respiratoires chez 44.5% dans l'étude faite au CHU Hassen II à fes

4) FACTEURS ETIOLOGIQUES :

Plusieurs facteurs ont été incriminés dans la constitution des malformations cardiaques. Il est actuellement considéré qu'elles sont dues à la combinaison de prédisposition génétique et facteurs d'environnement.

a) Prédisposition génétique :

➤ La consanguinité :

D'après notre étude, la consanguinité trouvée chez 04 malades représente 10 % des cas.

Celle-ci a été rapportée dans d'autres études à raison de 29% (service de cardiologie du CHU de rabat et en général pour toutes les cardiopathies

congénitales à un taux de 55,4 % (service de pédiatrie de sfax, Tunisie) et 20 % à l'étude faite au niveau du service pédiatrie EHS Tlemcen

➤ Les cas familiaux :

La notion d'hérédité a également été constatée dans notre étude chez 02 cas soit 05% :

- 01 cas dont la sœur présente une cardiopathie congénitale (imprécise) et un RAA
- 01 cas dont le frère présentait une tétralogie de Fallot et décédé à l'âge de 07 mois

En effet, la notion d'hérédité a été rapportée dans plusieurs études où la fréquence des cardiopathies congénitales associées à des anomalies chromosomiques ou héritées était estimée à 8 %. L'observation des récurrences multiples dans des familles consanguines a suggéré une hérédité autosomique récessive.

➤ Syndromes malformatifs :

Un syndrome polymalformatif a été retrouvé chez 06 malades, dont l'anomalie principale est la trisomie 21.

En effet, les CIV sont souvent associées à des aberrations chromosomiques telles que les trisomies 21,13 et 18

b) Les causes d'environnement :

Dans ce cadre, nous n'avons pas trouvé des cas de rubéole, ni décelé des cas de prise médicamenteuse suspecte ou d'alcool.

Selon la littérature, les embryopathies comportent un risque de cardiopathie congénitale

Les infections maternelle, telles que la rubéole, peuvent être associées à la persistance du canal artériel, à une sténose pulmonaire et à une communication interventriculaire.

L'exposition à certains médicaments et à des toxiques peut s'accompagner de certaines anomalies. Par exemple, la prise excessive d'alcool peut provoquer des troubles de fermeture du septum interventriculaire ou interauriculaire.

Dans la littérature, il est noté aussi, la présence de la notion de la rubéole congénitale dans les cadres des embryo-foetopathies avec constitution de canal artériel persistant et CIV.

6) LES SIGNES CLINIQUES :

Dans la majorité des cas, les nouveau-nés n'ont aucun symptôme : seul le souffle de CIV permet de suspecter le diagnostic lors de l'examen en maternité. Parfois, le diagnostic est fait plus tardivement, chez un nourrisson de 2 à 3 mois présentant une symptomatologie fonctionnelle respiratoire ou digestive secondaire à l'insuffisance cardiaque. Enfin, et beaucoup plus rarement, la CIV est découverte en présence d'une complication : bronchites à répétition, voire pneumopathie avec troubles de ventilation

La symptomatologie clinique est en fait variable selon le type hémodynamique de la CIV comportant des signes respiratoires, une cassure de la courbe pondérale voire aucun signes, hormis le souffle systoliques trouvé à l'auscultation.

Les symptômes fonctionnels de la CIV sont dominés par la dyspnée (15 cas soit 38%), difficultés alimentaires à type de polypnée et sueurs au moment des tétées (05 cas soit 13%) et la cyanose au moment des tétées (04 cas soit 10%)

Dans l'étude faite au service de cardiologie CHU Ibn Sina de rabat à propos de 44 cas de CIV, les manifestations cliniques étaient : la stagnation pondérale au tout premier plan à 84%, dyspnée d'effort à 82% et bronchites à répétition à 72 %

7) SIGNES PARACLINIQUES :

➤ La radiographie thoracique :

A été faite chez 27 malades. Elle a montré des indices cardiothoraciques et des troubles vasculaires pulmonaires variables selon les stades.

Dans notre étude, 10 cas soit 26 % des malades avaient un indice cardiothoracique normal (0.5) et le reste présentait une cardiomégalie soit 44%

Nous avons retrouvé, également, des troubles de la vascularisation pulmonaire chez 05 cas

L'étude faite au service de pédiatrie de l'hôpital d'enfants CHU Ibn Sina de rabat entre 2002 et 2006, a trouvé un indice cardiothoracique normal que chez 34% des cas et une cardiomégalie chez le reste de malades

➤ L'électrocardiogramme

Donne également des signes variables selon les types hémodynamiques. Il n'était fait que pour 04 malades dont il a été normal chez 03 cas et présentant une surcharge droite et déviation de l'axe à droite, ce malade présentait une insuffisance cardiaque.

Dans la littérature, l'ECG varie de la normalité dans les CIV à petit shunt à l'HVG dans les CIV à gros shunt, puis à l'hypertrophie ventriculaire combinée lorsque la pression s'élève dans l'artère pulmonaire. Enfin, à l'HVD prédominante dans les CIV avec élévation des résistances pulmonaires ou lorsqu'un rétrécissement pulmonaire se développe.

➤ **L'échocardiographie**

L'imagerie des CIV repose essentiellement sur l'échographie qui permet de localiser la CIV par son siège anatomique, et ceci même pour des CIV de toute petite taille, grâce aux techniques de Doppler couleur, d'apprécier son retentissement hémodynamique, en estimant l'importance du shunt gauche-droite et le degré d'HTAP et de rechercher des lésions associées : CIV multiples avec d'autres localisations, canal artériel, CIA et la coarctation

-les types anatomiques :

Etaient dominés par le type infundibulaire avec 17 cas, soit 44 % des cas, suivies des CIV musculaires 06 cas soit 15 % puis membraneuse 05 cas soit 13 % et enfin CIV d'admission avec 02 cas soit 05 %.

En effet, ces résultats concordent avec l'étude faite au service de pédiatrie CHU Ibn Sina de rabat, mais pas souvent avec les données de la littérature : les CIV périmembraneuses sont les plus fréquentes avec 80% des CIV, suivies des musculaires avec 10% des CIV et les localisations infundibulaires qui sont plus rares avec 5% des cas

Par contre, dans l'étude faite en région d'Auvergne entre 2001 et 2003, les CIV périmembraneuses étaient classées en deuxième position avec 35 % des cas, après les CIV musculaires avec 63% et suivies des CIV infundibulaires avec 5% des cas

➤ **IRM :**

En comparaison des méthodes classiques de calcul des shunts gauche-droite, l'IRM dynamique avec codage des vitesses ou par méthode volumétrique permet d'évaluer correctement le degré du shunt. Il s'agit d'une méthode non invasive intéressante pour préciser l'anatomie des CIV en particulier chez les grands enfants et les adultes lorsque la qualité de l'échocardiographie transthoracique est médiocre.

➤ **Le cathétérisme :**

Est une technique invasive, il reste la méthode de référence des mesures hémodynamiques. Il permet de calculer l'importance du shunt gauche-droite et d'estimer les résistances pulmonaires. On recherche sur les angiographies des CIV multiples, en particulier de pointe, qui auraient pu échapper au Doppler couleur, dans les formes où les pressions sont égales dans les deux ventricules. Cette exploration peut être nécessaire dans le cadre du bilan préopératoire

Dans notre étude l'échographie a permis de poser le diagnostic positif de la CIV sauf un seul cas pour doute diagnostic

8) LE TRAITEMENT :

8-1) Traitement médical :

Le traitement médical s'adresse aux nourrissons atteints de CIV larges, responsables d'insuffisance cardiaque congestive en attendant l'intervention chirurgicale ou l'amélioration spontanée ⁽⁹⁾ .

Le traitement médical de l'insuffisance cardiaque associe

- des diurétiques : chez les enfants en insuffisance cardiaque, les diurétiques diminuent les pressions veineuses pulmonaire et systémique. Le furosémide, à la posologie de 2 à 3 mg/ kg/jr en deux ou trois prises orales, est le diurétique de choix chez le nourrisson en raison de son efficacité, de sa rapidité d'action et de son excellente tolérance. La déperdition potassique urinaire peut être compensée par un apport oral de potassium ou par l'adjonction d'aldactone. L'utilisation prolongée de furosémide peut entraîner une hypercalcémie et une hypercalciurie avec risque de lésions rénales.
- des vasodilatateurs artériels (inhibiteurs de l'enzyme de conversion) : agissent en diminuant plus les résistances systémiques que les résistances pulmonaires, ce qui entraîne une réduction du shunt gauche-droite. Les effets bénéfiques de ces produits ont été vérifiés dans des études chez l'enfant avec les inhibiteurs de l'enzyme de conversion. Actuellement, les médicaments réduisant la postcharge systémique jouent un rôle important dans le traitement des enfants qui ne répondent pas suffisamment aux diurétiques et à la digoxine. Le captopril et l'énalapril sont les deux inhibiteurs de l'enzyme de conversion les plus utilisés, en général en association avec le furosémide et la digoxine, ainsi que des digitaliques.
- Un traitement martial prévient l'aggravation de l'anémie physiologique. Parfois, lorsque le taux d'hémoglobine est devenu très bas, une transfusion peut s'imposer.
- Le nursing alimentaire est un point important. Le reflux gastrooesophagien qui est favorisé par la distension pulmonaire, doit être pris en charge.
- La kinésithérapie respiratoire est nécessaire dans les complications bronchiques

Nos malades ont reçu un traitement médical du shunt gauche-droite avec surveillance clinique et paraclinique d'une éventuelle fermeture spontanée ou indication opératoire

8-2) Traitement chirurgical :

Grâce aux développements de la circulation extracorporelle (CEC) chez le nourrisson et aux progrès de la réanimation postopératoire, la fermeture des CIV sous-valvulaires (périmembraneuses, septum d'admission, juxta-artérielles) et de certaines CIV musculaires est entrée dans la pratique courante dès les premiers mois.

La CIV est fermée par un patch, de préférence par auriculotomie droite. Le cerclage de l'artère pulmonaire est une technique palliative, il est réalisé par thoracotomie permettant la réduction du shunt gauche-droite et les pressions pulmonaires en diminuant le calibre du tronc de l'artère pulmonaire. La calibration de ce cerclage et sa fixation sont rigoureuses pour éviter toute complication. Les indications chirurgicales reposent sur des données hémodynamiques.

Dans les formes à gros débit pulmonaire, la cure complète est réalisée : sans trop attendre si le traitement médical contrôle mal l'insuffisance cardiaque, entre 6 et 9 mois si les pressions pulmonaires restent proches des pressions systémiques. Par contre, si les pressions pulmonaires sont nettement infrasystémiques, il faut laisser une chance à la CIV de se fermer spontanément.

La fermeture chirurgicale est réalisée si l'HTAP persiste, ou si la surcharge diastolique du ventricule gauche devient importante.

Malgré les progrès techniques (colles biologiques), la fermeture chirurgicale des CIV multiples reste difficile, avec de gros risques de CIV résiduelles ou de bloc auriculoventriculaires qui peuvent empêcher la cure complète. C'est l'indication du cerclage de l'artère pulmonaire, qui peut aider à la diminution, voire à la fermeture de ces CIV.

Les CIV à poumons protégés sont opérées devant une augmentation du gradient ventricule droit/artère pulmonaire, le plus souvent avant l'âge de 2 ans.

L'apparition d'une insuffisance aortique dans l'évolution d'une CIV est une indication formelle de la chirurgie. Elle consiste en une plastie, toujours délicate, de la sigmoïde aortique avec fermeture de la CIV. Certains proposent même une fermeture préventive soit de toutes les CIV infundibulaires, soit dès qu'apparaît un prolapsus de la sigmoïde antéro-droite aortique.

La persistance d'une CIV résiduelle ou l'apparition d'une insuffisance aortique traumatique sont rares. Le bloc auriculoventriculaire complet est devenu exceptionnel grâce à une meilleure connaissance des voies de conduction. Les progrès permettent aujourd'hui d'opérer même de très jeunes enfants avec un risque opératoire extrêmement faible

8-3) Fermeture de la CIV par cathétérisme interventionnel :

01 cas a été opéré à 02 reprises au niveau du centre de référence à Alger où il poursuit ses contrôles

La fermeture percutanée des CIV musculaires trabéculées a été tentée dès la fin des années 1980, mais les dispositifs utilisés, non conçus pour ce type de défaut, étaient de qualité insuffisante et peu adaptés aux CIV du jeune enfant. Grâce à l'introduction, en 1997, de la prothèse Amplatz dont les qualités de sécurité d'emploi et de facilité technique sont remarquables, la fermeture des CIV musculaires centrales et des CIV apicales type « fromage de gruyère » est à nouveau considérée comme une excellente alternative à la chirurgie. Cette technique peut s'appliquer à des nourrissons comme traitement définitif ou comme étape complémentaire à la chirurgie en cas d'autres anomalies associées.

L'échocardiographie tient une place essentielle pour surveiller le bon déroulement de la procédure et apprécier le résultat final. Une modification de la prothèse Amplatz permet d'envisager, dans l'avenir, le traitement de certaines CIV périmembraneuses mais les résultats sont encore préliminaires.

9) EVOLUTION:

Au cours de leur suivi, certains malades ont présenté l'une ou les complications suivantes :

- **L'endocardite infectieuse** : 03 cas ont présenté une endocardite dont elle a fait la découverte de la CIV chez 02 de nos cas et 01 cas était déjà suivi pour CIV et présentait un syndrome fébrile.

En effet, il est clair que parmi les complications que présentent les malades atteints de cardiopathies congénitales, l'endocardite infectieuse en est une qui est grave pouvant engager leur pronostic vital et fonctionnel. Celle-ci survient à une incidence de 14.5 à 24 pour 10000 patients-années selon d'anciennes études⁽⁹⁾ . Cette incidence tend à augmenter du fait de l'amélioration de la survie de ces patients.

S.DI FILIPPO et collaborateurs ont fait une étude sur les caractéristiques de l'endocardite infectieuse sur les CIV natives et les CIV réparées, ils ont constaté que la greffe bactérienne est survenue sur CIV native plus que sur CIV opérée.

En fait, il existe plusieurs portes d'entrée, dans une étude faite au service de chirurgie thoracique et cardiovasculaire à l'hôpital Charles_Nicolle, à propos de 5 observations d'endocardite sur cardiopathies congénitales, ils ont constaté la fréquence de l'origine ORL de la porte d'entrée, en insistant sur la valeur de l'atteinte rénale qui oriente le diagnostic de l'endocardite à hémoculture négative comme c'était le cas de 2 de leurs patients, mais la porte d'entrée est surtout dentaire même sous antibioprophylaxie.

Donc, la prévention des portes d'entrée, en particulier ORL et surtout dentaire, doit être systématique chez tout porteur d'une cardiopathie congénitale. Et d'où l'importance de l'intervention chirurgicale précoce dès que la confrontation clinico-échographique l'exige et de l'antibio-prophylaxie rigoureuse.

- **Autres complications** :

- **L'insuffisance cardiaque** : retrouvée chez 01 cas

Dans la littérature, un passage vers l'insuffisance cardiaque et vers le complexe d'Eisenmenger, a été décrit.

- **La guérison avec fermeture spontanée des CIV**

En effet, l'évolution des CIV peut être favorable avec une fermeture spontanée de la déhiscence et amélioration clinique. Elle a été trouvée chez 02 de nos cas dont l'un avait une CIV pérимembraneuse

Cette évolution dépend de leur taille et surtout de son type anatomique.

Dans une étude faite au service de pédiatrie de l'hôpital Ibn Sina de Rabat, on a trouvé 12% des CIV pérимembraneuses et 24 % des CIV trabéculées qui se sont fermées spontanément.

Dans une autre étude faite en Angleterre en 1991, on a constaté que la fermeture spontanée représentait 29% des CIV pérимembraneuses, et 70% des CIV trabéculées.

CONCLUSION :

La communication interventriculaire est la plus fréquente des cardiopathies congénitales et en représente plus de 20 % selon les statistiques. Nous avons effectué une étude sur 39 cas de CIV colligés au service de pédiatrie EHS Tlemcen durant la période étalée du janvier 2014 au juillet 2017.

Notre objectif était :

- Décrire le profil épidémiologique de CIV au niveau de la ville de Tlemcen et de ses environs
- Les moyens diagnostic
- Les moyens thérapeutiques et l'évolution des CIV

➤ **Sur le plan épidémiologique :**

L'incidence de la CIV sur les 4 années d'étude représente 30.5% des cardiopathies congénitales. Les 39 cas se répartissent en garçons et filles avec un sexe ratio de 1.17.

➤ **Sur le plan diagnostic :**

L'âge de diagnostic varie de la naissance à 14 ans une majorité des cas diagnostiqués avant l'âge de 1an, soit 75 % des cas. La découverte fortuite représente 26 % principalement à l'examen clinique du nouveau-né, devant des signes respiratoires 28 % et une échographie devant un syndrome malformatif. Et de ce fait, l'amélioration du pronostic repose sur le dépistage précoce par l'examen clinique dans les premiers jours de vie associé à une oxymétrie et une échocardiographie doppler devant un examen évocateur. La tendance vers le dépistage anténatal chez les femmes à risque devrait être possible par une collaboration étroite entre le cardiologue pédiatre et l'obstétricien, afin de pouvoir élaborer un conseil génétique. Enfin une

coordination multidisciplinaire est un élément clé pour la prise en charge des enfants porteur d'une CIV.

➤ **Sur le plan thérapeutique :**

Le traitement dépend la classification anatomique et hémodynamique ainsi de la tolérance fonctionnelle du malade. Il est alors simplement médical ou associé à un traitement chirurgical.

Indications du traitement chirurgical⁽¹⁸⁾ :

- **CIV unique mal tolérée de moins de 6 mois** : tentative de traitement médical en associant : digoxine, lasilix, aldactone (ou captopril). En cas d'échec, et sans trop attendre : fermeture chirurgicale
- **CIV unique mal tolérée de plus de 6 mois** : fermeture chirurgicale
- **CIV unique avec hypertension artérielle pulmonaire de plus de 50 mmHg et de plus de 6 mois** : fermeture chirurgicale
- **CIV infundibulaire avec fuite aortique ou prolapsus de la sigmoïde antéro-droite** : fermeture chirurgicale
- **CIV multiples (plus de deux)** : cerclage de l'artère pulmonaire

➤ **Sur le plan évolutif :**

Au cours de leur évolution, 02 de nos malades ont évolué vers la fermeture spontanée par contre certains ont présenté des complications à type d'endocardite infectieuse, insuffisance cardiaque, bronchiolites à répétition 02 de nos malades sont décédés à l'hospitalisation

Au terme de notre étude, nous constatons que la prise en charge diagnostique et thérapeutique des CIV a connu beaucoup de progrès grâce au développement des techniques d'imagerie.

BIBLIOGRAPHIE

1-PHILIPPE ACAR.

Echocardiographie pédiatrique et fœtale.

Elsevier 2008. Pages: 1-8

2-LUCILE HOWYEL.

Embryologie cardiaque

Cardiologie [11-001-C-10] EMC 1998.

3-GOOR DA,LILLEHEI CW .

Congenital malformations of the heart.1975

4-LANGMAN,SALDER TW

Embryologie médicale.1996

5-Embryologie cardiaque

www.chups.jussien.fr/polys/embryo/organogenèse/coeur.html

6-CLARK EB,VAN MIEROP LH.

Development of the cardiovascular system 1989[pages :2-5]

7-WERNINK AC.

Embryology of the heart .1987

8-DUPUIS CLAUDE ,KACHANER J,FREEDOM RM,PAYOT M,DAVIGON A.

Cardiologie pédiatrique.1991[pages :124-136]

9-CHANTEPIE.

Communication interventriculaire.

Cardiologie 11-940-C30.EMC 2005

10- Echo-embryologie du cœur

<http://campus.cerimes.fr/media/disquemiroir/2015-06-09/UNF3Smiroir/campus-numeriques/gynecologie-et-obstetrique/diuecho/poly/6000fra.html>

11-CATHERINE TURBERG-ROMAIN .

Medecine de l'enfant à l'adolescent.

Elsevier 2003[8-0680.pages :1-14

12-GUY VAKSMANN.

Communication à l'étage ventriculaire.EMC1995[11-041-K-10]

13-YVES MAINGOURD,ELISABETH BOURGES-PETIT,FRANCOIS MARIE CARON

Cardiopathies congénitales.1994

14-JEAN PIERRE BOURDARIAS,PATRICE CACOUB,PHILIPPE BIERLING.

Pathologie cardiaque et vasculaire.

Flammarion 1998.pages :331-332

15-M ISELIN.

Shunts gauche-droite.

Radiodiagnostic-cœur,poumon.2000[32-015-A-18]

16-CLAUDE DUPUIS.

Communication interventriculaire. rappel embryologique.

Cardiologie pédiatrique.Flammarion.

17-CLAUDE DUPUIS.

Physiopathologie des shunts gauche-droite.

Cardiologie[11-040-A-10].EMC1994

18-ALAIN BATISSE,MARILYNE LEVY .

Cardiologie pédiatrique 2008.pages :50-67