

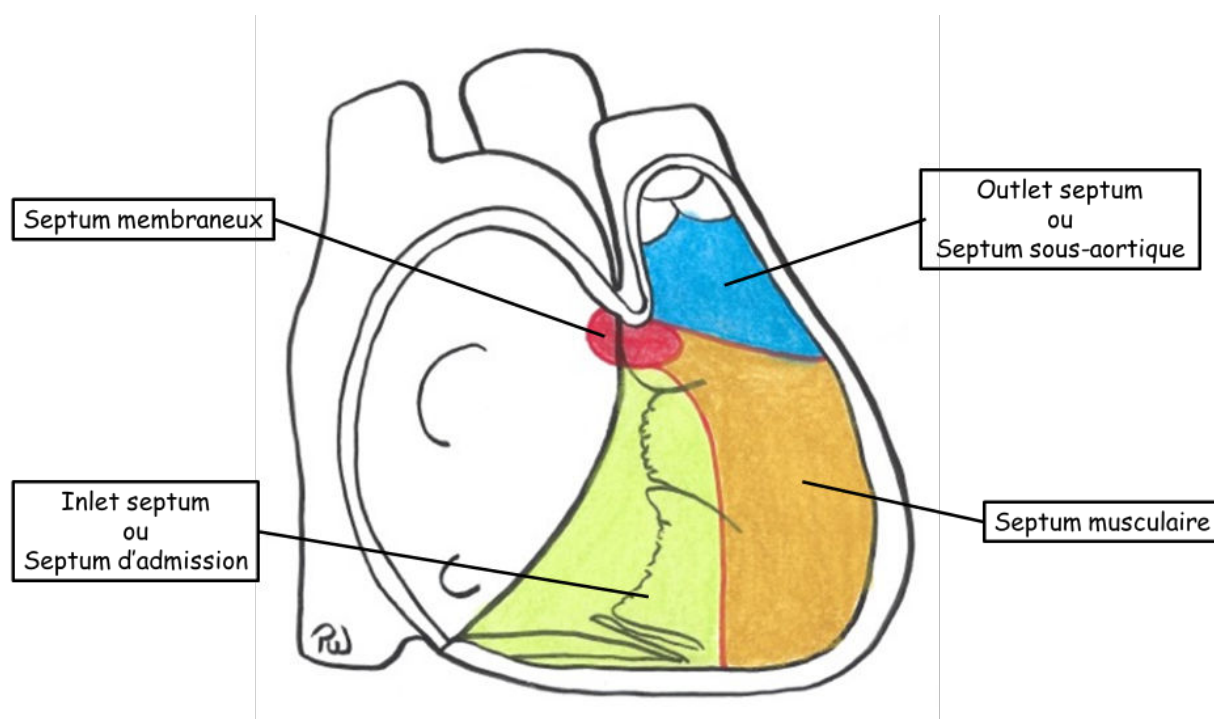
Communication interventriculaire

Physiopathologie

Dans des conditions anatomiques et physiologiques normales, les cavités atriales et ventriculaires, droites et gauches, sont séparées par des structures totalement étanches que l'on appelle des septums. Il en existe donc aux deux « étages du cœur » : un septum interauriculaire à l'étage atrial et un septum interventriculaire à l'étage ventriculaire. Le septum interventriculaire est en majorité musculaire et de forme hélicoïdale. Il peut être subdivisé en quatre zones d'origines embryologiques différentes et qui permettent également de classer les communications interventriculaires (CIV) selon la zone dans laquelle elles se localisent.

Zones embryologiques du septum interventriculaire :

- Zone 1 : zone du septum d'admission ou inlet septum
- Zone 2 : zone musculaire
- Zone 3 : septum sous-aortique ou outlet septum
- Zone 4 : septum membraneux



Les CIV pérимembraneuses sont localisées dans la zone du septum membraneux. Ces CIV ont une partie de leur pourtour qui n'est pas musculaire et contiguë à l'anneau valvulaire tricuspidien.

On parle de CIV lorsqu'il y a une absence de continuité du septum interventriculaire, et donc la présence d'un ou plusieurs orifices dans cette cloison. La CIV fait communiquer les cavités ventriculaires droite et gauche. La différence de pression existant entre les

cavités gauches et droites entraîne un flux sanguin d'un ventricule vers l'autre : généralement du gauche où les pressions sont les plus élevées vers le droit. On dit qu'il existe « un shunt » entre les 2 ventricules. De grandes communications induisent un shunt gauche-droit important, alors que de petits orifices (que l'on qualifie de restrictifs) n'induisent que des shunts peu significatifs. Si l'origine de cette communication est une « anomalie embryologique cardiaque », elle est donc présente dès la naissance. Les enfants atteints de communications non restrictives présentent classiquement un retard staturo-pondéral (pouvant aller jusqu'à la cachexie) et des signes de fatigue lors de l'alimentation (ces bébés sont transpirants et dyspnéiques lorsqu'ils mangent). Il est classique également qu'ils présentent des infections pulmonaires récurrentes. Lorsque le flux à travers la CIV est entravé par un obstacle sur la voie d'éjection droite (tel que dans la tétralogie de Fallot), la cachexie est souvent absente.

La communication interventriculaire est en fréquence la seconde cardiopathie congénitale observée, juste après la bicuspidie aortique. Elle peut être isolée ou associée à d'autres anomalies cardiaques congénitales. C'est ainsi que l'on peut en observer dans la tétralogie de Fallot, le canal atrioventriculaire, la transposition des gros vaisseaux, etc... Toutes formes confondues, elles sont présentes dans près de 50% des malformations cardiaques congénitales. La CIV isolée est une des malformations cardiaques les plus communes, puisqu'elle représente au moins 30 à 40 % de l'ensemble des malformations cardiovasculaires des nourrissons.

La présence de CIV est parfois associée à des anomalies génétiques ou à des malformations d'autres organes (non cardiaques). A titre d'exemple on peut citer :

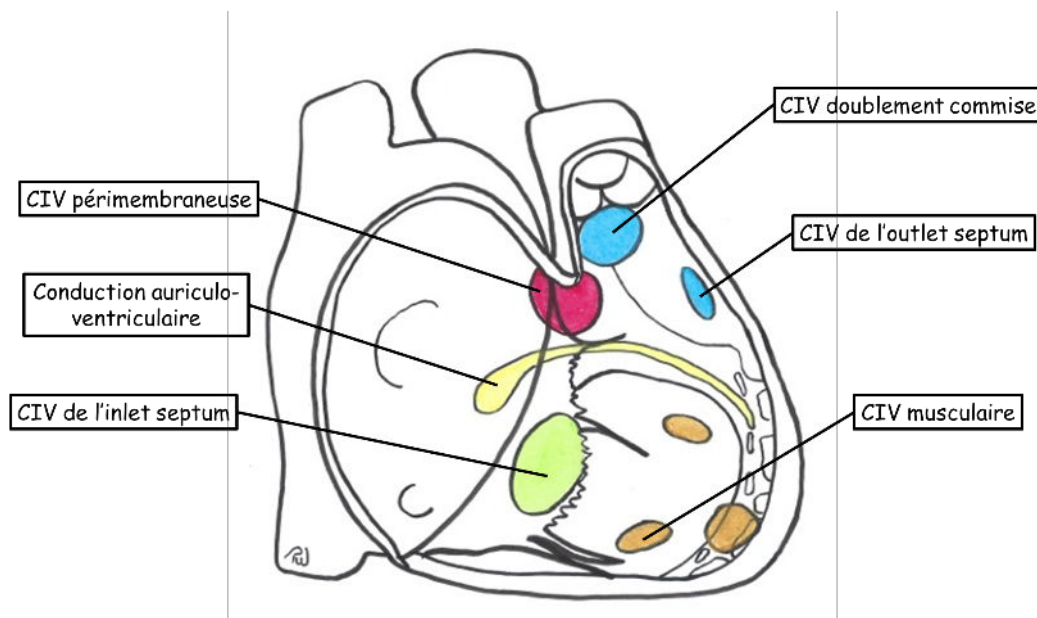
- Les CIV de l'inlet-septum (fréquemment associées à la Trisomie 21),
- Les CIV de l'outlet-septum associées à des anomalies du chromosome 22 (microdélétion 22q11).

On caractérise les communications interventriculaires selon leur topographie. La classification anatomique d'Anderson (proposée en 1980) est universellement adoptée, mais d'autres sont également régulièrement utilisées. Dans l'ensemble, ces classifications sont compréhensibles et utilisables à la fois pour le diagnostic (échocardiographie, angiographie, scanner, imagerie par résonance magnétique) et pour le traitement chirurgical.

Nomenclatures existantes d'appellation des CIV			
<i>Anderson</i>	<i>Van Praagh</i>	<i>Hagler</i>	<i>Autres</i>
Périmembraneuse outlet	Conoventriculaire	Membraneuse	Sous-aortique Infra-cristal Paramembraneuse Périmembraneuse
Juxta-artériel	Conal	Infundibulaire ou sous-artérielle	Supracristal Sous-pulmonaire Oulet
Périmembraneuse inlet	Type canal atrio-ventriculaire	Type canal atrio-ventriculaire	
Musculaire	Musculaire	Musculaire	

Issues de ces classifications, les appellations suivantes sont usuellement utilisées :

- CIV périmembraneuse ou membraneuse,
- CIV musculaire ou trabéculaire,
- CIV sous-artérielles (ou doublement commise) et infundibulaire (supracristal, conoseptal) qui sont aussi appelées de l'outlet septum,
- CIV postérieures (de l'inlet-septum) de type septal auriculoventriculaire (de type canal auriculo-ventriculaire).



Selon les localisations, l'évolution des CIV peut varier : dans certaines localisations, elles ont tendance à diminuer de calibre à tel point qu'elles peuvent se fermer spontanément, alors que ce n'est jamais le cas pour d'autres. A titre d'exemple, les CIV périmembraneuses et plus encore musculaires peuvent guérir spontanément, à condition bien entendu que l'état de l'enfant permette d'attendre cette évolution. A l'inverse, les

CIV de l'inlet-septum ne guérissent jamais et doivent tôt ou tard faire l'objet d'une fermeture chirurgicale, tout comme la majorité des CIV sous-artérielles.

La grande majorité (70 à 80%) des communications interventriculaires sont **périmembraneuses**, c'est-à-dire qu'elles ont une partie de leur périmètre commune avec l'anneau de la valve tricuspide. Ces CIV sont localisées en lieu et place du septum membraneux. Toujours contiguës à la valve tricuspide, elles peuvent s'étendre au tissu musculaire adjacent dans diverses directions et proportions. Les communications interventriculaires périmembraneuses s'étendent le plus fréquemment vers la valve aortique : elles sont alors dites « sous-aortiques ». Ces CIV peuvent se fermer spontanément par couverture de l'orifice par le feuillet septal de la valve tricuspide. Une cuspside valvulaire aortique peut aussi être à l'origine de leur fermeture. Ceci s'accompagne alors en général d'un certain degré d'insuffisance aortique. La présence de la conduction auriculo-ventriculaire à proximité de l'orifice de certaines CIV explique le risque de bloc auriculo-ventriculaire qui accompagne systématiquement leur fermeture (risque de l'ordre de 1%). Ce risque d'atteinte de la conduction fait qu'elles se prêtent peu à une fermeture par cathétérisme interventionnel.

Les CIV **musculaires trabéculaires** (5 à 20%) sont complètement bordées de tissu musculaire (contrairement aux périmembraneuses qui sont contiguës à la valve tricuspide) et peuvent survenir n'importe où dans le septum. L'hypertrophie ventriculaire qu'elles induisent peut-être à l'origine de leur fermeture spontanée. À distance de la conduction auriculo-ventriculaire et des valves cardiaques atrio-ventriculaires et ventriculo-artérielles, elles se prêtent bien à une fermeture par cathétérisme interventionnel (et ce d'autant plus qu'elles sont localisées dans une zone trabéculée du septum interventriculaire (ce qui les rends difficilement visualisables par abord ventriculaire droit).

Les formes **infundibulaires** ont une incidence qui varie selon la région géographique considérée : de 5 à 7% aux États-Unis, elles représentent environ 30% en Extrême-Orient. Elles sont localisées dans le septum interventriculaire immédiatement sous la valve pulmonaire. Ces défauts sont souvent désignés comme des défauts sous-artériels, supracristaux, conoseptaux ou doublement engagés. Ce sont typiquement celles qui sont associées à un prolapsus d'une cuspside de la valve aortique (syndrome de Laubry-Pezzi), ce qui provoque une régurgitation valvulaire aortique par déformation de la cuspside entreprise.

Les communications de l'**inlet-septum** (5 à 8%) sont contiguës dans leur partie supérieure à l'anneau tricuspide et sont situées en arrière de la zone péri-membraneuse. Ces communications sont parfois appelées « de type communication auriculoventriculaire ».

Les **communications interventriculaires de type malalignement** sont caractérisées par le déplacement du septum conal ou de l'outlet-septum. Lorsque le septum conal est antérieurement malaligné, il fait saillie dans l'outflow ventriculaire droit, ce qui entraîne souvent une obstruction, comme cela se produit dans la tétralogie de Fallot. Lorsque le septum conal est malaligné postérieurement, il peut y avoir une obstruction sur la voie d'éjection du ventricule gauche. Ces communications interventriculaires apparaissent au

niveau des mêmes sites que les communications interventriculaires pérимembraneuses mais représentent un sous-ensemble important présentant une physiologie différente liée à cette obstruction des outflow.

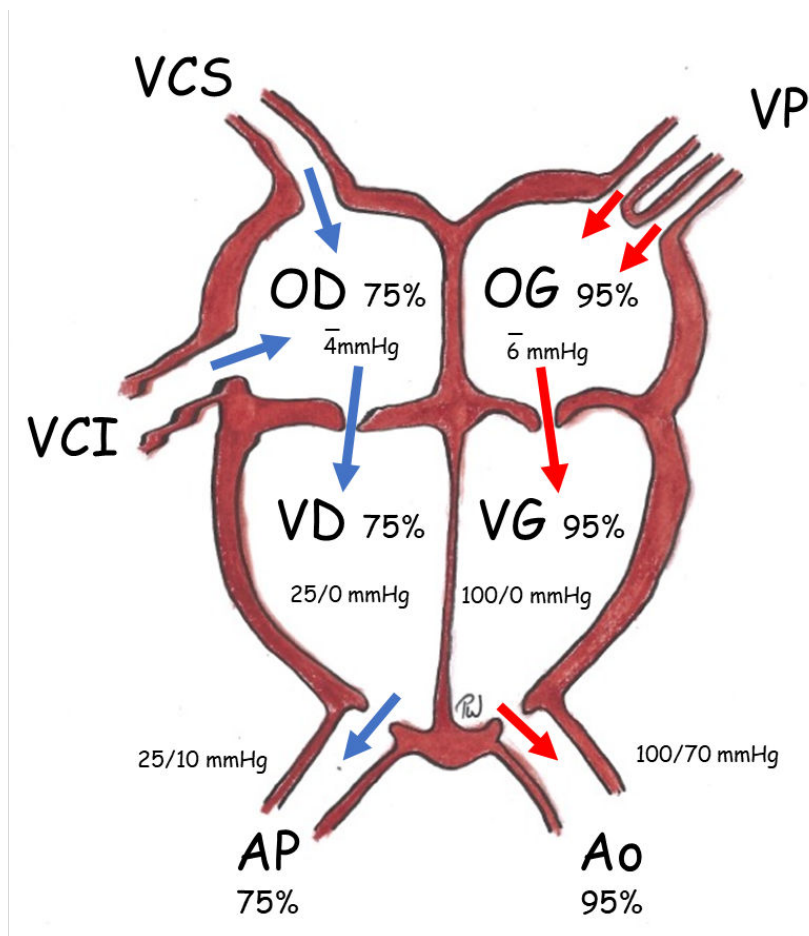
Introduction

Outre selon leur localisation anatomique comme évoqué plus haut, les CIV peuvent également être classées selon l'importance du shunt gauche-droit qu'elle induisent. L'importance de ce shunt est directement lié à deux facteurs importants :

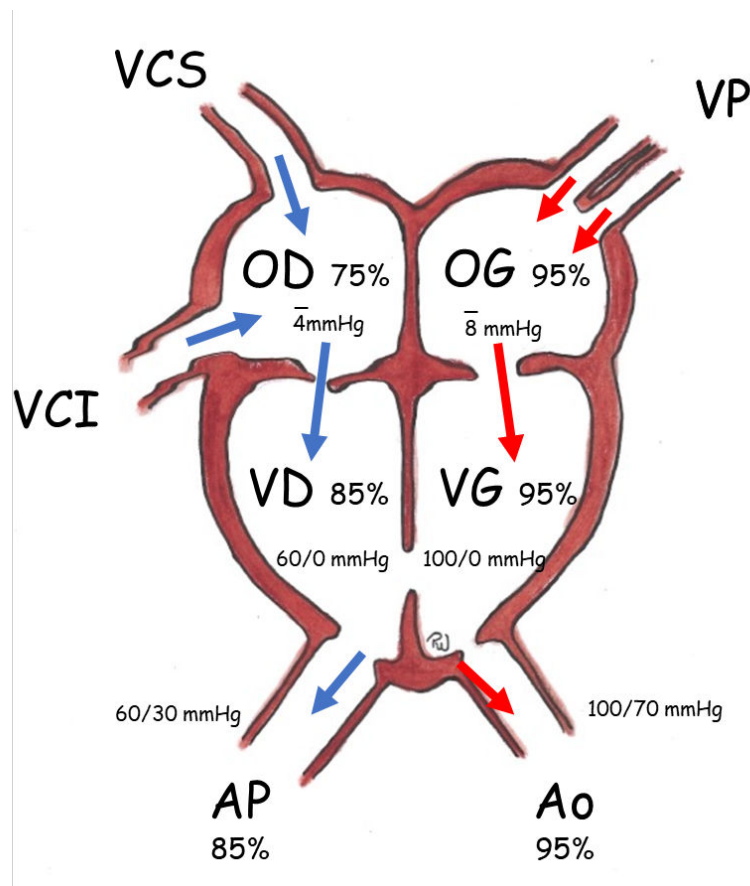
- La taille de l'orifice,
- Le gradient de pression entre les cavités ventriculaires gauche et droite.

Les pressions ventriculaires droites dépendent de la présence d'un obstacle sur la voie d'éjection ventriculaire vers les poumons et des valeurs de résistances vasculaires pulmonaires.

Circulation physiologique



Communication inter-ventriculaire



Dans la **communication interventriculaire non restrictive**, la pression s'équilibre entre les ventricules droit et gauche et il y a un shunt gauche-droit très important. En supposant qu'il n'y ait pas de sténose pulmonaire, une hypertension pulmonaire sévère est présente parce que la pression systémique du ventricule gauche est directement transmise au ventricule droit et à l'artère pulmonaire. Initialement, il existe un « grand shunt » gauche-droite avec surcharge volémique des ventricules (autant le gauche que le droit). Avec le temps, le grand shunt provoque une résistance vasculaire élevée de l'artère pulmonaire avec augmentation de la surcharge en pression ventriculaire droite et une hypertrophie ventriculaire droite. Finalement, l'augmentation de la résistance vasculaire pulmonaire provoquera un changement de direction du shunt (du ventricule droit au ventricule gauche), aboutissant à un **syndrome d'Eisenmenger**.

Les **communications interventriculaires restrictives** sont des communications plus petites qui limitent le flux sanguin et la transmission de la haute pression ventriculaire gauche au ventricule droit. Les petites communications interventriculaires n'entraînent qu'un shunt gauche-droit relativement discret, et la pression de l'artère pulmonaire est normale ou très peu élevée. L'insuffisance cardiaque, l'hypertension artérielle pulmonaire et le syndrome d'Eisenmenger n'apparaissent alors pas.

Les **communications interventriculaires modérées** entraînent un shunt gauche-droit modérément important, mais une hypertension artérielle pulmonaire normale ou seulement

légère à modérée. Les manifestations cliniques peuvent être minimes, ou un certain degré de symptômes d'insuffisance cardiaque peut être présent en raison de l'augmentation de la circulation pulmonaire.

Bien qu'il n'existe pas de critères de classification « universels » pour les catégoriser, on a pour habitude de tenir compte à la fois des caractéristiques anatomiques de la CIV (taille de son orifice) et de l'importance du shunt gauche/droit qu'elles induisent :

Critères de définition	CIV petites ou restrictives	CIV moyennes	CIV larges ou non-restrictives
Anatomiques	< 4 mm	4 à 6 mm	> 6 mm
QP / QS	< 1.5	1.5 à 2.3	> 2.3

Epidémiologie :

Présentation clinique

Symptômes :

Les symptômes que présentent les nourrissons dépendent essentiellement de la taille de la communication et de l'importance du shunt gauche-droit, ainsi que de sa localisation.

- L'enfant qui présente une petite communication interventriculaire est en général asymptomatique et grandit avec un développement normal,
- Ceux qui présentent une communication interventriculaire importante et responsable d'un shunt gauche-droit significatif, des symptômes d'insuffisance cardiaque apparaissent généralement à l'âge de 4 à 6 semaines. On observera de la détresse respiratoire (tirage), une respiration rapide (polypnée), une faible prise de poids (pouvant mener à la cachexie), une fatigue après les repas, de la transpiration (qui n'est pas habituelle pour les nourrissons), etc... survenant lors d'efforts tels que les pleurs ou la prise d'un biberon. Ce sont des troubles alimentaires occasionnés qui expliquent la mauvaise prise de poids de ces enfants. Le délai d'apparition de ces symptômes s'explique par la nécessité de la baisse des résistances vasculaires pulmonaires nécessaire au développement d'un shunt significatif.

A plus long terme, des infections broncho-pulmonaires itératives peuvent s'observer. Enfin, si l'évolution se fait sur plusieurs années, le patient présentant un shunt important n'ayant pas fait l'objet d'un traitement pourra développer des symptômes compatibles avec le développement d'un syndrome d'Eisenmenger.

Signes physiques :

Les signes auscultatoires sont dominés par la présence d'un **souffle systolique à l'auscultation cardiaque** qui est caractérisé selon la taille et le type de la CIV et est localisé en fonction de la localisation anatomique de la CIV. Ces souffles sont purement systoliques à la différence du souffle d'un **canal artériel** qui sera systolo-diastolique.

Les **petites communications interventriculaires** s'accompagnent classiquement des souffles systoliques aigus de courte durée et de grade 1 à 2/6. Le caractère bref de ces souffles s'explique par la fermeture de l'orifice qui est petit en fin de systole. Ces **souffles protosystoliques** sont caractéristiques des CIV musculaires. En cas d'orifice de plus grande taille mais restant « petit », le souffle sera audible dès les premiers jours qui suivent la naissance et sera **holosystolique** de grade 3 à 4/6, avec ou sans frémissement, en parasternal inférieur gauche. Pour les petits orifices, le 2^e bruit cardiaque (B2) est normalement dédoublé et a une intensité normale. Dans les semaines suivantes, le souffle holosystolique devient fort et râpeux. Des infections respiratoires récurrentes et une insuffisance cardiaque peuvent se développer. Ces communications peuvent se fermer spontanément au cours de la petite enfance, faute de quoi elles devront être opérées.

Les **communications interventriculaires moyennes** entraînent un souffle **holosystolique** intense dès l'âge de 2 à 3 semaines avec un **B2 discrètement dédoublé** avec une composante pulmonaire accentuée. Un **roulement diastolique apical** lié à l'hyper-débit à travers la valve mitrale et des signes d'insuffisance cardiaque tels que tachypnée et dyspnée pendant l'alimentation, bruit de galop, retard de croissance, râles crépitants pulmonaires, hépatomégalie... peuvent s'observer. Dans les communications interventriculaires modérées à haut débit, le souffle est souvent très fort de grade 4 ou 5 et s'accompagne d'un frémissement.

En présence de **grosses communications interventriculaires** permettant l'égalisation des pressions ventriculaire gauche et droite, le **souffle systolique est souvent atténué**. Le **B2 au foyer pulmonaire sera claquant** signant une hypertension artérielle pulmonaire marquée.

Un souffle parasternal haut à gauche fera suspecter une CIV infundibulaire.

La **cyanose** est normalement absente en présence d'une CIV étant donné la présence d'un shunt gauche/droit exclusif initialement. Si une cyanose devait apparaître, d'abord lors d'efforts importants (colères, agitations...) pour devenir ensuite constante, deux grands cas de figure peuvent se présenter :

- Soit que le diagnostic initial de CIV est faux et qu'il s'agissait d'une tétralogie de Fallot. C'est une éventualité non exceptionnelle si le diagnostic de CIV évoqué à la naissance sur l'auscultation n'a pas été vérifié et confirmé par une échocardiographie,
- Soit que la CIV se complique d'une hypertension pulmonaire fixée et qu'un syndrome d'Eisenmenger est en train de s'installer (voir plus haut).

Diagnostic différentiel

- **Canal artériel perméable** (le souffle sera dans ce cas systolo-diastolique)
- **CIV associée à d'autres malformations** : tétralogie de Fallot, canal atrio-ventriculaire...
- **Syndrome de Laubry-Pezzi**
- **Ventricule droit à double chambre**

Complications au long cours des CIV

- **Ventricule droit double chambre (VDDC)**

Comme de nombreuses autres lésions associées aux cardiopathies congénitales, la compréhension des phénomènes physiopathologiques d'apparition des ventricules droits à double chambre et de la terminologie relative qui en découle a évolué au cours des dernières décennies. Le ventricule droit à double chambre a été décrit il y a plus de 130 ans mais il a fallu attendre les années 1960 pour que des séries cliniques soient rapportées et que la compréhension de son origine soit évoquée. Le ventricule droit à double chambre est mieux compris comme une forme de ventricule droit cloisonné dont la cause s'explique par la présence de bandes musculaires anormalement hypertrophiées et localisées. Ces bandes musculaires anormalement situées et hypertrophiées créent un obstacle au passage du sang et divisent la cavité du ventricule droit en deux chambres : une chambre « proximale » à l'obstruction (à haute pression) et une chambre « distale » à celle-ci (à basse pression). Ces bandes musculaires hypertrophiques s'étendent entre une zone située dans le septum ventriculaire sous le niveau du feuillet septal de la valve tricuspide et la paroi antérieure du ventricule droit. Dans 80 à 90% des cas, un ventricule droit double chambre est associé à une ou plusieurs autres anomalies cardiaques. Les lésions associées fréquentes à cette anomalie anatomique sont les communications interventriculaires (CIV), la sténose valvulaire pulmonaire et la sténose sous-aortique discrète.

La présentation clinique est variable et liée directement au degré d'obstruction intraventriculaire. La plupart des VDDC sont diagnostiqués dans la petite enfance, mais parfois plus tardivement à l'adolescence vu le peu de symptômes qu'ils occasionnent, étant donné que l'obstacle aura pour effet de limiter le shunt occasionné par la CIV. Rarement des cas asymptomatiques ou non diagnostiqués peuvent se révéler à l'âge adulte. Les patients sont souvent asymptomatiques et sont référés pour l'évaluation d'un souffle cardiaque. Si 40% des patients sont asymptomatiques, certains présentent classiquement une asthénie ou une dyspnée d'effort. Plus rarement, de l'insuffisance cardiaque, une cyanose et des palpitations peuvent être présents. La survenue de syncope, vertige, douleur thoracique et l'endocardite infectieuse sont des modes rapportés de présentation du VDDC chez l'adulte. Le VDDC qui accompagne une CIV est caractérisé

par la présence de faisceaux musculaires anormaux qui divisent le ventricule droit en deux chambres. Cependant, on n'observe pas d'uniformité dans la position de ces faisceaux musculaires anormaux ni dans la manière dont le ventricule droit est divisé.

- **Syndrome d'Eisenmenger**

Le syndrome d'Eisenmenger se présente lorsqu'une hypertension artérielle pulmonaire fixée vient compliquer une cardiopathie congénitale dans laquelle un shunt gauche-droit, à l'étage ventriculaire ou artériel, a provoqué une augmentation de débit et de pression considérable dans la circulation pulmonaire. Cette situation est exceptionnelle, voir inexistante, en présence de communications gauche-droite à l'étage atrial.

L'hypertension artérielle pulmonaire qui en résulte est la conséquence d'une maladie vasculaire touchant l'ensemble de l'arbre artériel pulmonaire et parfois désignée sous le terme d'artériolithe ("artères de pierre") pulmonaire. Chez l'enfant, c'est la cause principale d'hypertension artérielle pulmonaire dite « secondaire », par opposition à l'hypertension artérielle pulmonaire « primitive », beaucoup plus rare à cet âge.

Dans les pays développés, l'apparition d'un syndrome d'Eisenmenger tend à devenir exceptionnelle grâce à la prise en charge chirurgicale précoce (palliative ou curative) des cardiopathies s'accompagnant d'un shunt gauche-droit. Ce syndrome reste un fléau sévissant dans les pays sous-développés en raison d'un retard au diagnostic ou à la prise en charge. Une fois constitué, le syndrome d'Eisenmenger est irréversible et les traitements actuels ne visent qu'à ralentir son évolution ou combattre ses conséquences, la plus visible étant l'apparition d'une cyanose liée à l'inversion du sens du shunt causal, qui devient alors droit-gauche.

- **Syndrome de Laubry Pezzi (voir notes spécifiques)**

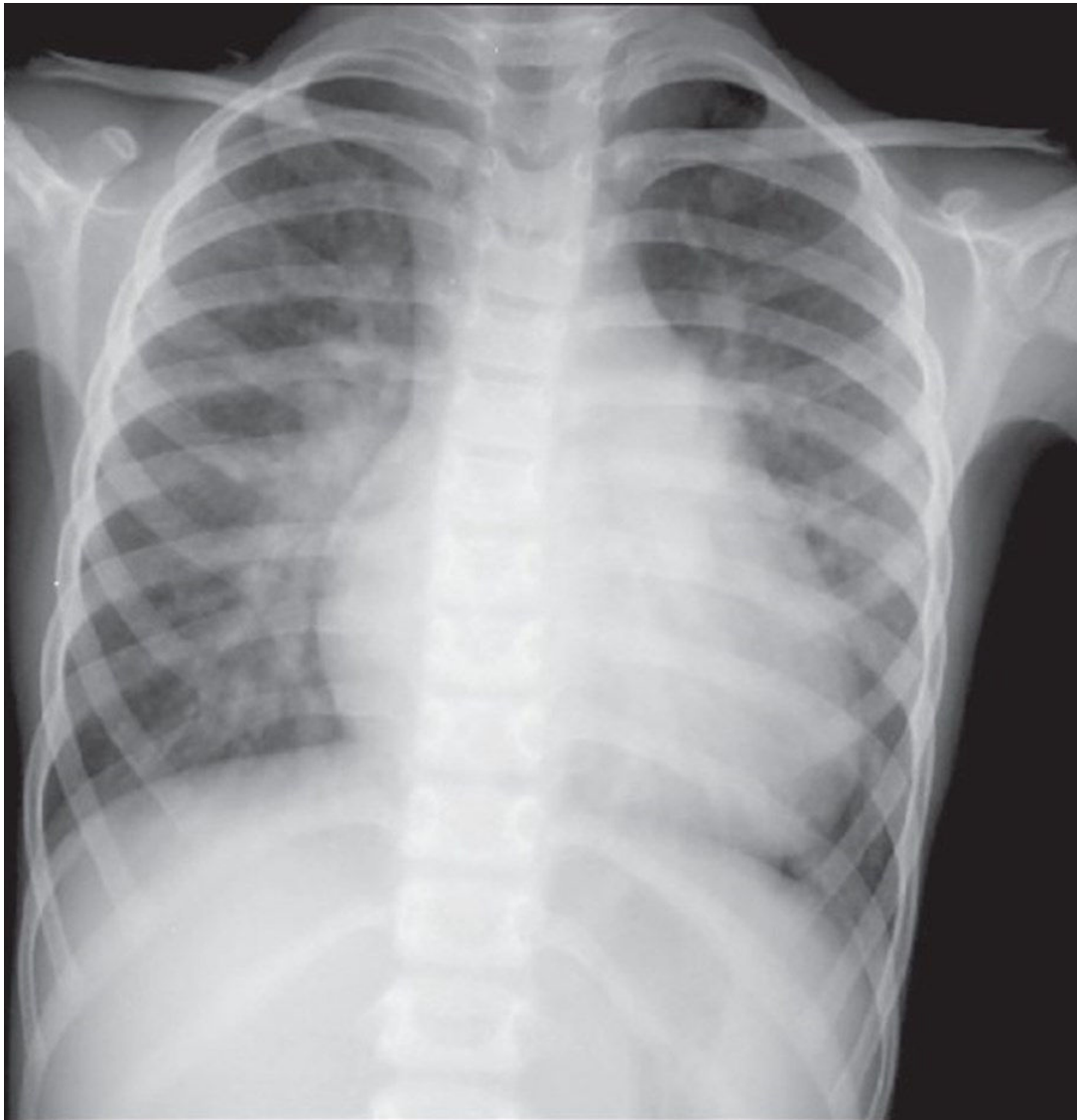
Examens complémentaires :

Bien que la radiographie du thorax et l'ECG permettent de suspecter une CIV, le diagnostic repose sur l'échocardiographie généralement demandée suite à l'auscultation d'un souffle systolique à l'auscultation cardiaque. Bien souvent, seule la clinique mène directement à la réalisation de celle-ci.

Radiographie du thorax :

Si la communication interventriculaire n'est pas restrictive et génère un shunt gauche-droit important. Dans ce cas, la radiographie du thorax montrera :

1. une cardiomégalie,
2. un second (AP tronç) et quatrième (VG) arc de la silhouette cardiaque marqués,
3. une accentuation de la trame de la vascularisation pulmonaire.

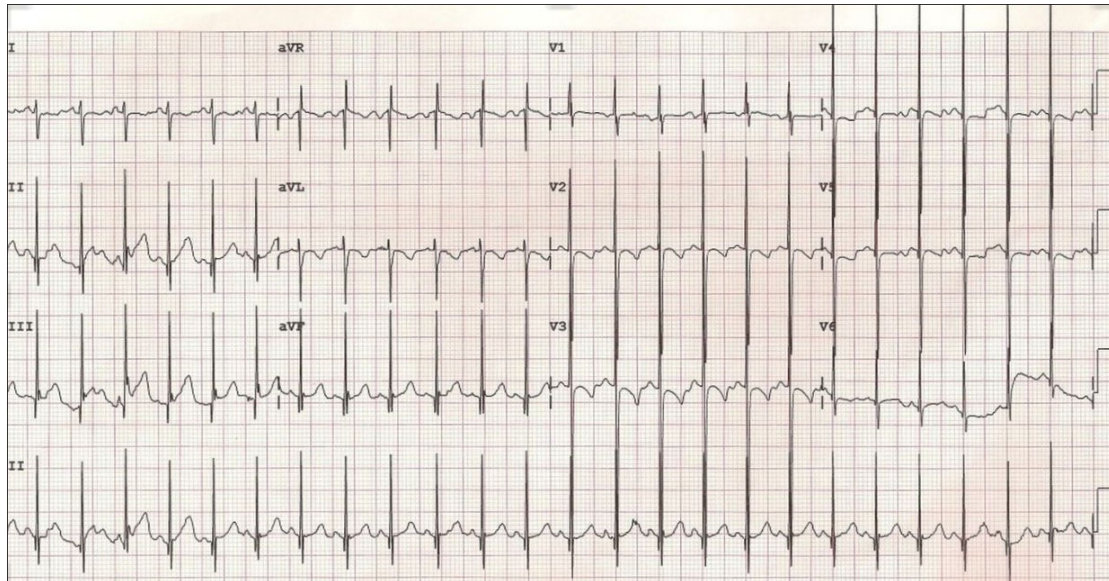


Electrocardiogramme :

L' électrocardiographie (ECG) reste normal en présence de petites CIV. Lorsque le shunt est plus important, il peut montrer à minima des signes d'hypertrophie (augmentation de

la masse musculaire) du ventricule gauche, habituellement déjà bien objectivés par l'échocardiographie. Par la suite, il peut montrer des signes d'hypertrophie ventriculaire droite ou une hypertrophie biventriculaire et, parfois, une hypertrophie auriculaire gauche.

L'ECG s'avère en fait utile essentiellement lorsque l'on veut s'assurer de l'absence d'hypertrophie du ventricule droit, moins bien analysée par l'échocardiographie. Sa présence témoignerait d'une élévation des pressions pulmonaires qui a une valeur pronostic sur l'évolution à court et moyen terme du patient après cure.



Echocardiographie :

Anténatale

Il est possible de diagnostiquer les CIV pendant la grossesse. Le diagnostic peut être particulièrement difficile lorsqu'elles sont de petit calibre dans les zones périmembraneuse et musculaire. L'identification de CIV à l'échocardiographie fœtale se fait anatomiquement, et non pas par la détection de flux anormaux à travers celle-ci étant donné que les pressions ventriculaires droites et gauches sont proches. Ces CIV n'ont en général que peu d'influence sur la grossesse et l'accouchement. Les CIV pouvant s'accompagner d'anomalies chromosomiques sont par contre (et bien heureusement) plus faciles à diagnostiquer (inletseptum et infundibulaires). Il peut être judicieux de proposer une amniocentèse dans ces formes de CIV, tout en sachant que ce risque (<1%) ne se justifie que si une interruption volontaire de grossesse (interruption médicale de grossesse dans ce cas) était à considérer pour les parents. En pratique de nos jours celle-ci ne se justifierait aucunement sur la présence de la CIV qui est une malformation curable, mais bien sur les éventuelles anomalies associées lourdes de conséquences (anomalies chromosomiques en particulier). Ceci est d'autant plus vrai que certaines vont se fermer

spontanément, et pour certaines durant la grossesse ! Il est judicieux de ne pas affoler inutilement les parents lorsqu'une découverte de CIV se fait précocement durant la grossesse (entre 12 et 18 semaines) : elles peuvent encore disparaître spontanément.

Longtemps les CIV musculaires isolées et de petite taille ne justifiaient généralement pas de réaliser une amniocentèse (qui dans le passé s'accompagnaient d'un taux de complications non négligeable). Les CIV pérимembraneuses étaient sujet à débat sur l'opportunité ou non de faire une amniocentèse. Cependant, la « généralisation » des amniocentèses étant donné la réduction drastique de la morbi-mortalité fœtale qui les accompagnait de par le passé, a fait qu'aujourd'hui elles sont réalisées lorsqu'une CIV est détectée in-utéro, quel que soit son type.

Quoi qu'il en soit, la découverte d'une CIV doit s'accompagner d'une recherche d'autres anomalies cardiaques qui pourraient y être associées. Evaluer la taille de la CIV est important pour pouvoir anticiper les modalités de surveillance requises après la naissance et informer les parents sur une possible nécessité d'un geste thérapeutique ultérieur.

Postnatale

C'est généralement la présence d'un souffle cardiaque à l'auscultation qui mène au diagnostic de CIV. Il peut être atténué, voir absent, les premiers jours qui suivent la naissance étant donné les pressions pulmonaires (et donc ventriculaires droites) qui restent élevées. Elles n'induisent alors qu'un très faible shunt, qui ne deviendra significatif qu'à la chute des pressions pulmonaires dans les jours et semaines qui suivent la naissance. Il est donc logique d'avoir un diagnostic « tardif » après la naissance. Le souffle en un premier temps ne caractérisera pas précisément la CIV, mais mènera à la réalisation d'une échocardiographie qui le fera.

L'échocardiographie bidimensionnelle avec Doppler couleur, continu et pulsé, va permettre de confirmer le diagnostic de CIV et va apporter d'importantes informations anatomiques et hémodynamiques sur le type de CIV présente. Il importe de caractériser sa topographie, sa dimension et d'évaluer la pression ventriculaire droite.

L'échocardiographie va permettre de distinguer deux grandes situations :

1. **Les petites CIV, habituellement musculaires** (ou trabéculées) qui n'occasionneront aucun problème et ont toutes les chances de se guérir spontanément en quelques semaines ou quelques mois. La surveillance clinique du nourrisson sera généralement suffisante. C'est de loin le cas le plus fréquent.
2. **Les CIV plus larges, susceptibles d'entraîner des répercussions hémodynamiques importantes** et de mener les nourrissons à une insuffisance cardiaque en quelques jours ou semaines après avoir quitté la maternité. Chez eux, une surveillance rapprochée est indiquée ainsi que l'administration d'un traitement médicamenteux. Le retour à la maison n'est pas forcément contre-indiqué, mais il faudra revenir à

l'hôpital de façon rapprochée. Si la survenue d'une décompensation cardiaque ne peut être prévenue par un traitement médical, une indication opératoire peut être posée, mais dans la majorité des cas peut être postposée de quelques mois. Cette situation est cependant assez rare et ne concerne qu'environ 10% de l'ensemble des CIV.

Cathétérisme cardiaque :

Le cathétérisme cardiaque n'est pas nécessaire pour le diagnostic des CIV. Il peut aider à en évaluer les répercussions hémodynamiques. Il peut être indiqué pour évaluer le degré de l'hypertension artérielle pulmonaire (sur la régurgitation valvulaire pulmonaire ou tricuspide), mesurer les résistances vasculaires pulmonaires (par calcul du débit pulmonaire et des pressions) et mesurer le shunt gauche-droit (en comparant les débits aortiques et pulmonaires).

Traitements

Modalités :

- **Traitement médical :**

L'**insuffisance cardiaque** fera l'objet d'un traitement médical « standard ». Les diurétiques, les digitaliques et les inhibiteurs de l'enzyme de conversion (IEC) peuvent être utiles pour contrôler les symptômes d'insuffisance cardiaque avant la chirurgie ou pour temporiser dans le cas de nourrissons qui ont une communication interventriculaire de taille modérée qui semblent susceptible de se fermer spontanément au fil du temps. Si le nourrisson ne répond pas au traitement médical ou présente un retard de croissance, une réparation chirurgicale est souvent recommandée au cours des premiers mois de vie.

Les **petites communications interventriculaires** (< 5 mm), en particulier les communications musculaires, se ferment souvent spontanément pendant les premières années de la vie (généralement endéans les deux ans). Une petite communication qui reste ouverte n'a pas besoin d'un traitement médical ou chirurgical. Les communications larges sont moins susceptibles de se fermer spontanément.

La **prophylaxie de l'endocardite** n'est pas nécessaire avant l'opération et n'est nécessaire que pendant les 6 premiers mois après la réparation ou s'il existe un défaut résiduel en présence d'un patch prothétique chirurgical.

- **Traitement chirurgical :**

Même chez les enfants asymptomatiques, les grandes communications interventriculaires avec hypertension pulmonaire doivent faire l'objet d'une fermeture chirurgicale, habituellement au cours de la première année de vie, pour éviter des complications ultérieures, et en particulier l'hypertension artérielle pulmonaire persistante et la

maladie vasculaire pulmonaire induisant un syndrome d'Eisenmenger. Les enfants qui sont en bonne santé sans aucun symptôme ou qui ont une pression artérielle pulmonaire élevée, mais ont un shunt persistant suffisamment important pour entraîner une surcharge du volume ventriculaire gauche, doivent avoir leurs CIV fermées à l'âge de 3 à 4 ans au plus tard pour éviter les complications tardives.

Indications opératoires :

1. CIV large avec HTAP (non restrictive) devra faire l'objet rapidement d'une fermeture,
2. CIV large sans HTAP mais avec hyper-débit pulmonaire pourra bénéficier d'une temporisation de la fermeture à condition que l'enfant aie une bonne prise staturo-pondérale,
3. CIV qui occasionne une dilatation du ventricule gauche,
4. CIV petite qui induit progressivement une insuffisance aortique (syndrome de Laubry-Pezzi) : le traitement se fera dès que les premiers signes de déformation de la valve aortique seront présents pour ne pas endommager de façon irrémédiable la valve,
5. CIV petite qui se complique d'une endocardite infectieuse.

Deux gestes chirurgicaux peuvent être réalisés en cas de CIV :

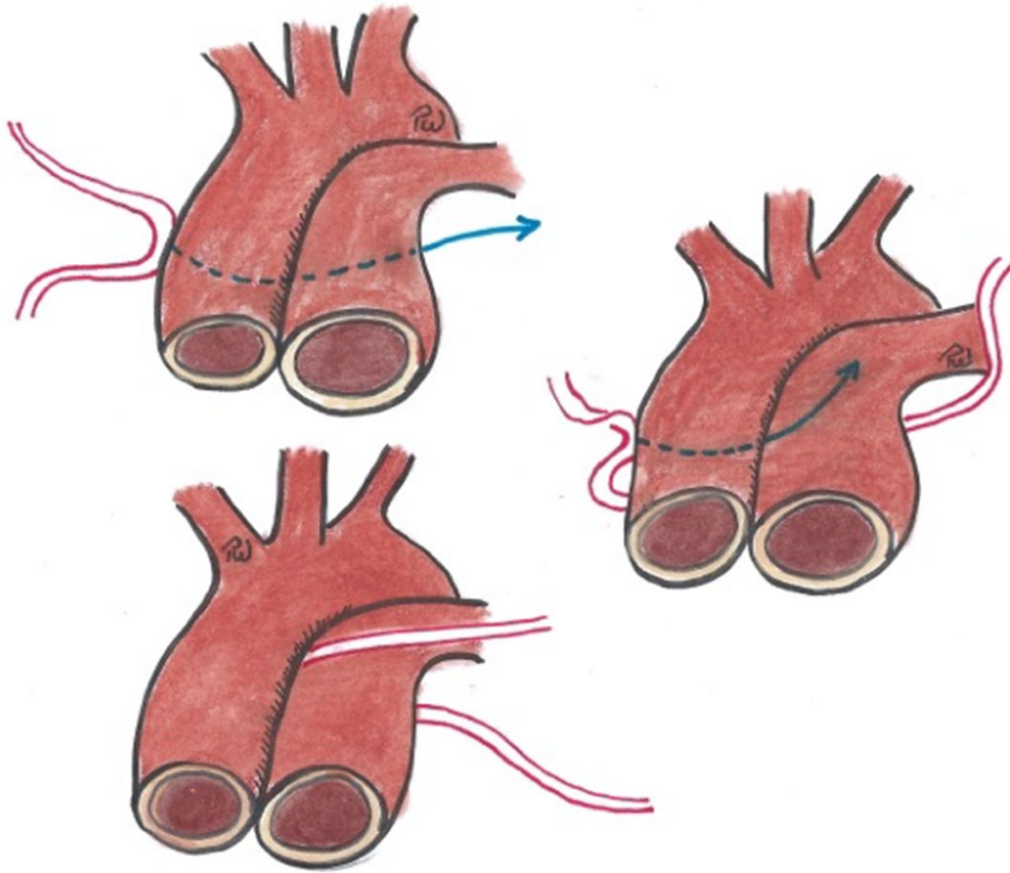
1. Le banding de l'artère pulmonaire
2. La fermeture chirurgicale de l'orifice de la CIV

1. Le banding de l'artère pulmonaire

Les CIV induisent un excès de flux sanguin dans les poumons qui a pour conséquence d'endommager le lit vasculaire pulmonaire (en augmentant les résistances vasculaires) et de dégrader la fonction ventriculaire. Il faut considérer que dans une situation de cœur uni-ventriculaire, une saturation artérielle en oxygène supérieure à 85% ne peut être présente que si un débit pulmonaire anormalement élevé est présent. Dès lors, il faut réguler le flux sanguin artériel pulmonaire. Par thoracotomie latérale gauche ou sternotomie, l'intervention consiste à réduire à l'aide d'une bandelette prothétique ou une soie chirurgicale le calibre de l'artère pulmonaire de façon à produire un obstacle au flux sanguin qui inonde les poumons.

Ces interventions dites « de banding artériel pulmonaire » sont indiquées dans deux grandes situations cliniques :

- 1) Multiples CIV chez un enfant en très bas âge,
- 2) Anatomie cardiaque complexe dont la réalisation de gestes intra-cardiaques en bas âge peut poser des problèmes.



Ces interventions s'accompagnent d'une morbi-mortalité qui est non négligeable, mais cependant inférieure à celle de la réalisation d'un shunt systémico-pulmonaire (shunt de Blalock-Toussig-Thomas) étant donné que contrairement au shunt, les conséquences de telles manoeuvres sont exclusivement systoliques. Elles n'interfèrent donc pas avec la circulation coronaire contrairement à la confection d'un shunt systémico-pulmonaire.

La formule de Trusler est classiquement utilisée pour aider à déterminer la circonférence optimale du banding qui va réduire le flux pulmonaire. Cette formule détermine les dimensions suivantes comme un bon guide pour déterminer initialement la circonférence optimale de l'artère pulmonaire proximale :

1. Les malformations qui ne s'accompagnent pas d'un mixing (mélange) du sang désaturé et saturé : **20 mm + 1 mm/kg** (c'est les cas des CIV « simples »),
2. Les malformations qui s'accompagnent d'un mixing de sang désaturé et saturé : **24 mm + 1 mm/kg**,
3. Les malformations devant mener à terme à une physiologie de ventricule unique (chirurgie palliative préalable à une intervention de Fontan) : **22 mm + 1 mm/kg**.

La circonférence finale de la bande est déterminée par le gradient de pression à travers la banding, les pressions de l'artère pulmonaire distale et potentiellement par le degré de désaturation si le patient a une physiologie de ventricule unique. Les règles « hémodynamiques » suivantes sont généralement considérées (même si elles sont toujours sujet à débat) :

- Réduction de 50% du calibre du vaisseau,
- Accroissement de 5 à 10 mmHg de la pression systémique (sans modification de la fréquence cardiaque) au moment de la constriction,
- Réduction de la pression systolique artérielle pulmonaire de 50%,
- Pressions artérielles pulmonaires entre 30 et 50 mmHg,
- Réduction de la saturation artérielle à l'air ambiant entre 80 et 85% (ou 90% à 50% FiO₂).

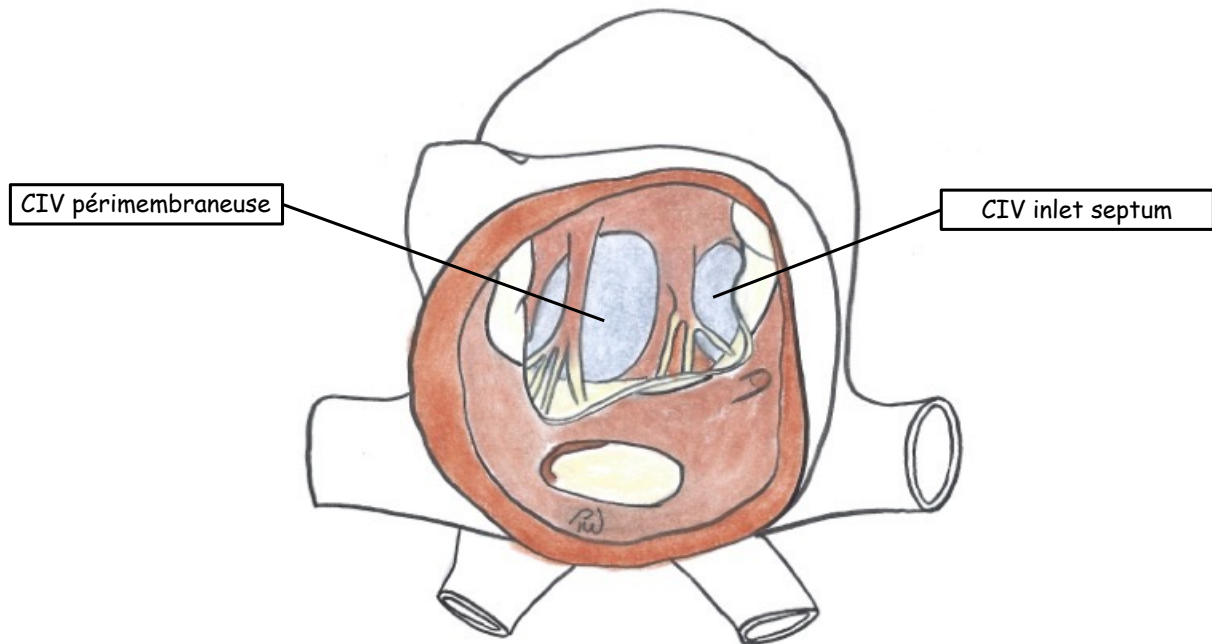
Il faut être conscient que ce réglage est délicat et nécessite bien souvent des réinterventions pour réglage.

2. La fermeture chirurgicale de l'orifice de la CIV

La fermeture chirurgicale d'une CIV nécessite d'accéder à l'orifice de la CIV dans les cavités cardiaques. Cela implique l'utilisation d'une circulation extra-corporelle et la réalisation d'un arrêt cardiaque étant donné le risque de passage aérique vers le ventricule gauche. La voie d'abord intra-cardiaque dépendra de la localisation anatomique de la CIV. On privilégie un abord trans-atrial droit ou artériel pour préserver le capital contractile des ventricules. On ne réservera les abords ventriculaires qu'en cas de geste associé nécessitant une ouverture du ventricule droit (cure de tétralogie de Fallot par exemple...). L'abord trans-ventriculaire gauche n'est réservé qu'en cas de stricte nécessité lorsque les autres abords ne permettent pas d'identifier la CIV et de la fermer (CIV musculaire apicale dans la zone trabéculée du ventricule droit).

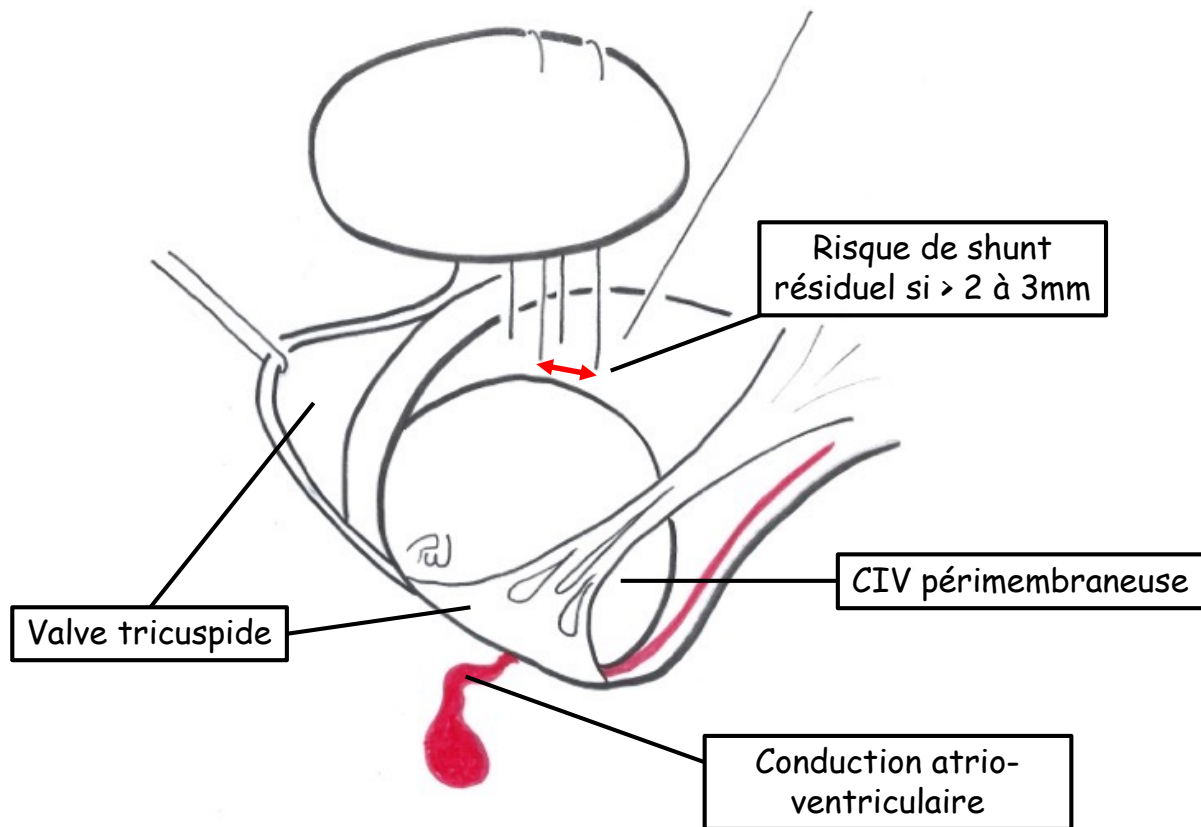
- ***Abord trans-atrial***

Les CIV périmembraneuses étant par définition contiguës à la valve tricuspide, la voie d'abord trans-atriale droite est de prime-abord la voie préférentielle pour y accéder. Les CIV de l'inlet septum sont également bien visualisées par cette voie d'abord.



Le nœud atrioventriculaire (ou de Aschoff-Tawara) transmet l'influx électrique des oreillettes vers les ventricules. Dans une anatomie « normale », c'est la seule zone où l'influx électrique peut passer entre ces deux zones du cœur. Il est en continuité avec le faisceau de His qui est localisé dans le corps fibreux central du cœur et est contigu au septum membraneux (sur son bord postéro-inférieur). Le segment infra-membraneux du faisceau après un court trajet se divise en deux branches : l'une est dite à droite et l'autre à gauche du septum eu égard à la proximité de ces fibres avec les cavités ventriculaires respectives. Ces branches du faisceau de His sont situées dans l'endocarde ventriculaire formant le réseau de Purkinje (réseau sous-endocardique).

Ces structures « conductrices » de l'influx électrique du cœur ne sont pas visibles à l'œil nu (ni même avec des loupes chirurgicales) sur le muscle cardiaque. La conduction atrio-ventriculaire est située dans la cavité atriale dans le triangle de Koch, délimité par l'anneau tricuspide, l'abouchement du sinus coronaire dans l'oreillette droite et la fosse ovale. Cette zone est parfaitement visible dans l'oreillette droite. Dans les ventricules, seule la proximité avec la zone membraneuse du septum interventriculaire permet de suspecter la présence de ces fibres conductrices. Celles-ci sont postérieures aux orifices des CIV périmembraneuses, et antérieures aux orifices des CIV de l'inlet septum.

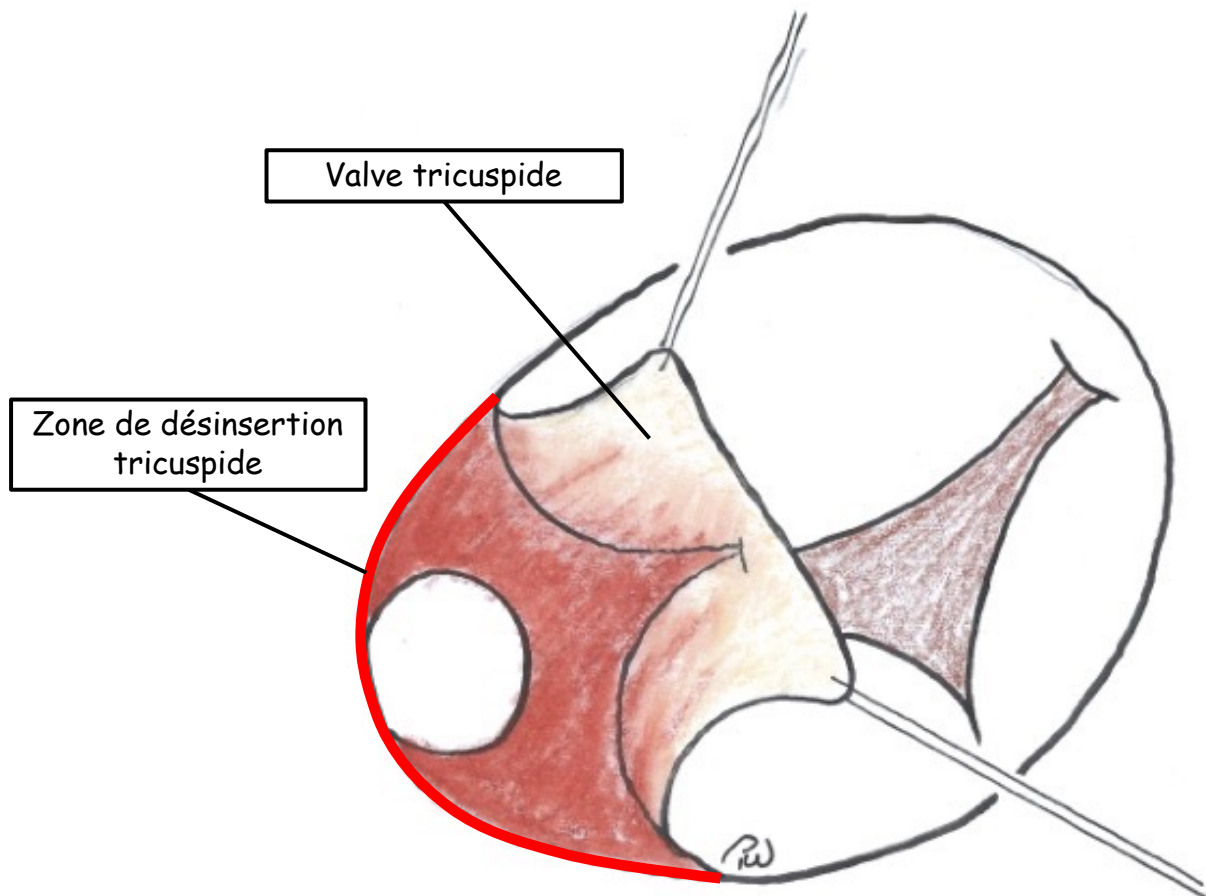


La proximité de la conduction atrio-ventriculaire avec ces deux types de CIV fait qu'une des complications classiques de la fermeture de ces CIV périmembraneuses ou de l'inlet septum est l'apparition d'un bloc de la conduction auriculo-ventriculaire. Les CIV sont classiquement fermées à l'aide de patch (nom donné à la pièce de prothèse qui sert à fermer l'orifice) en Gore-Tex® (polytétrafluoroéthylène ou Téflon®). Cette matière est imperméable à l'eau et ne laisse passer que la vapeur d'eau (ce qui n'est pas un soucis dans cette utilisation). Ces patches, taillés à bonne dimension, sont suturés sur le versant droit du septum interventriculaire. La fermeture d'une CIV périmembraneuse peut classiquement s'accompagner d'un bloc de branche droit qui restera visible à l'ECG. Suture sur le versant droit de la CIV permet, en théorie, d'éviter des troubles conductifs plus importants devant faire l'objet de l'implantation d'un pacemaker. Malheureusement, l'anatomie pouvant être sujette à des variations, et le tissu conducteur n'étant pas visible, il peut arriver qu'une fermeture de CIV dans les règles de l'art s'accompagne d'un bloc auriculo-ventriculaire.

L'abord trans-atrial droit permet de localiser les zones de présence potentielle de la conduction auriculo-ventriculaire de façon plus précise en comparaison aux autres voies d'abord. Il n'est donc pas étonnant qu'un taux de bloc auriculo-ventriculaire inférieur ait été rapporté lors de l'abord trans-atrial droit en comparaison à l'abord ventriculaire droit lors de la fermeture de CIV périmembraneuses.

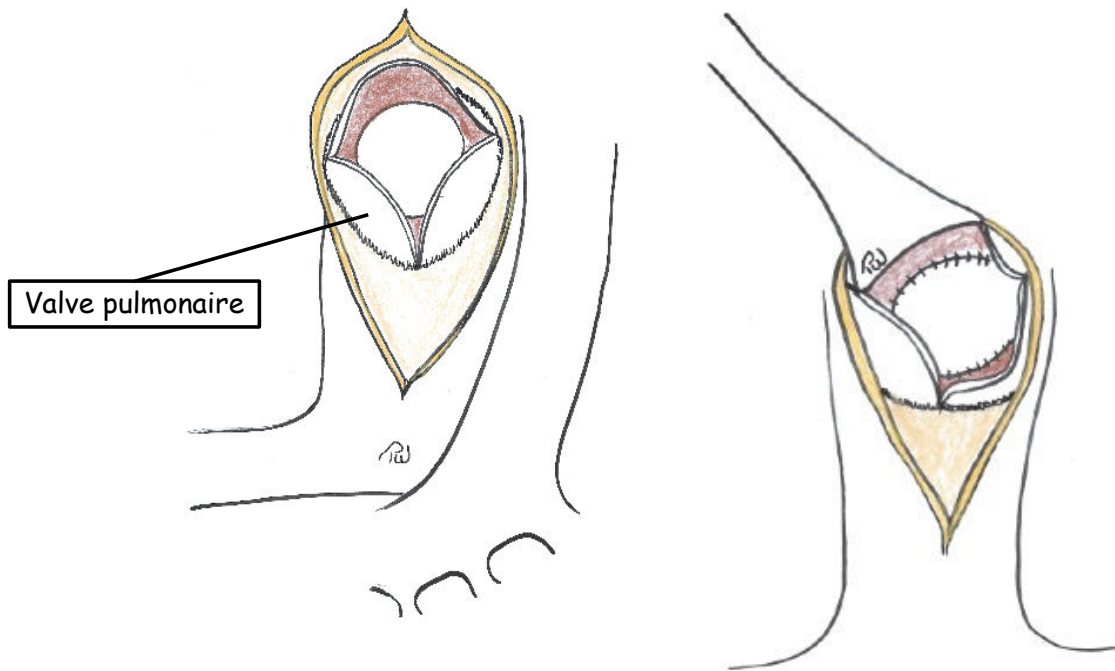
La suture du patch en Gore-Tex® peut s'accompagner de petites CIV résiduelles en un premier temps entre les points de suture du patch de fermeture. On s'accorde généralement à dire que les orifices de taille inférieure à 2,5 mm (2 à 3 mm) à l'échographie vont avoir une évolution favorable et verront la « mini » CIV disparaître avec le temps et la cicatrisation.

La bonne visualisation de l'orifice de la CIV périmembraneuse peut dans cet abord être entravée par la présence de la valve tricuspide. Il est possible, sans que cela ne porte à conséquence sur la contenance de la valve tricuspide ultérieurement, de la désinsérer de son anneau et de la récliner pour donner un accès optimal à l'orifice de la CIV. La valve sera réinsérée à l'anneau tricuspide après fermeture de la CIV.



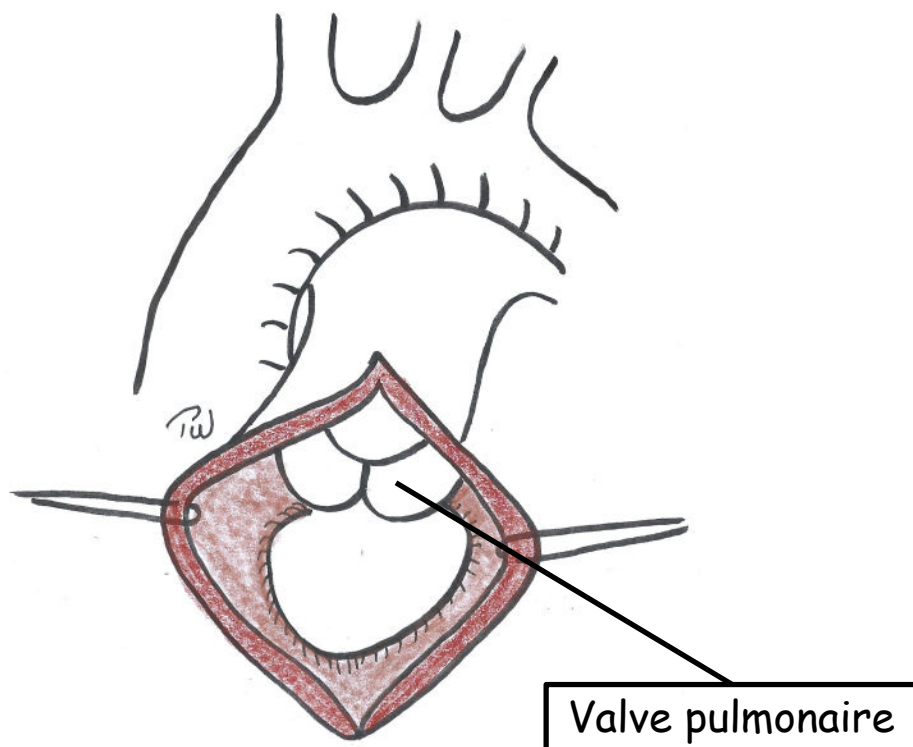
- ***Abord trans-pulmonaire***

La voie d'abord trans-pulmonaire est la voie préférentielle pour les CIV à localisation doublement commise, ou de l'outlet septum. L'artère pulmonaire est incisée en aval immédiat de la valve pulmonaire et la rétraction de la valve sur un écarteur à paupière permet une bonne visualisation de l'orifice.



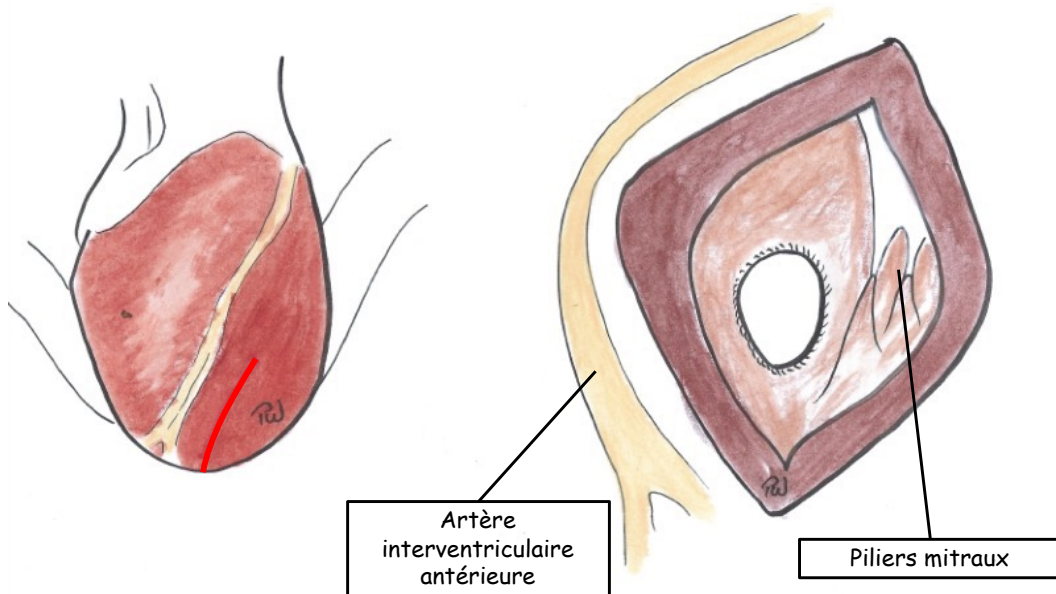
- **Abord trans-ventriculaire droit**

L'abord trans-ventriculaire droit est réalisé lorsqu'une ventriculotomie est préconisée pour la cure de la malformation (telle que la tétralogie de Fallot). Lorsque la CIV n'est pas visualisée de façon satisfaisante par voie trans-atriale (CIV doublement commise ou de l'outlet septum), un abord trans-pulmonaire sera préférentiellement réalisé en seconde intention. Ce n'est qu'en cas d'échec de ces deux voies d'abord qu'une ventriculotomie droite pourrait être préconisée si elle ne doit être réalisée pour la cure de la cardiopathie.



- **Abord trans-ventriculaire gauche**

Cette voie d'abord n'est jamais utilisée en première intention. On privilégiera un abord trans-atrial de prime abord. Si cet abord trans-atrial du ventricule droit ne permet pas d'identifier l'orifice de la CIV pour des raisons de trabéculations musculaires (CIV apicales pouvant être multiples), aborder le septum interventriculaire par le ventricule gauche peut aider considérablement à la visualisation (le ventricule gauche ne présente pas de trabéculations).



L'incision se fait à l'apex pour ne pas endommager les piliers de la valve mitrale, et parallèle à l'artère interventriculaire antérieure à une distance qui permettra de refermer le ventricule sans endommager la coronaire.

- **Cathétérisme cardiaque :**

La fermeture trans-cathéter de certains défauts peut être possible mais est rarement considérée comme l'option préférée, à l'exception des CIV musculaires apicales. Difficiles à trouver par voie trans-tricuspidale, elles sont tout autant difficiles à fermer étant donné le caractère trabéculé (en particulier sous la bande modératrice) du muscle ventriculaire droit. Pour les autres CIV, la proximité de la conduction auriculo-ventriculaire et/ou des valves cardiaques fait que le taux de complications de ces fermetures est généralement supérieur à ceux observés lors des interventions chirurgicales.

Pronostic

Survie :

- Morbi-mortalité opératoire :

La mortalité chirurgicale est de moins de 2%.

Les complications chirurgicales peuvent comporter un shunt ventriculaire résiduel et/ou un bloc de conduction auriculo-ventriculaire complet (1 à 4% selon les séries).

- A long terme :

Si la fermeture de la CIV ne s'accompagne pas de la survenue d'un bloc AV, de la présence de CIV résiduelles ou d'autres anomalies n'ayant pu être complètement traitées, la guérison complète est généralement de règle. La vie de ces patients est alors considérée comme normale.

Certaines limitations peuvent perdurer lorsque la prise en charge a été tardive et qu'une hypertension artérielle pulmonaire persiste.

- Complications :

Avant traitement :

- 1) Ventricule droit double chambre
- 2) Syndrome de Laubry-Pezzi
- 3) Infection (rare)

Après traitement :

- 1) Bloc auriculo-ventriculaire
- 2) CIV résiduelles
- 3) Persistance d'un certain degré d'hypertension artérielle pulmonaire

Modalités de suivi

Régulier avant cure pour surveiller l'évolution des cavités ventriculaires (dilatation ou obstacle intra-ventriculaire droit).

La prévention de l'endocardite systématique n'est plus indiquée en cas de soins à risque (soins dentaires), mais reste indiquée dans les mois qui suivent une cure (quelle qu'elle soit) ou lorsque les patients sont à risque particulier.

Le suivi de l'état fonctionnel de la valve aortique est aussi un élément clé dans le timing d'une prise en charge chirurgicale en cas de syndrome de Laubry-Pezzi.