

CIV



Dr Julie Thomas-Chabaneix
CHU Bordeaux
Service Pr Thambo
julie.thomas@chu-bordeaux.fr



CIV- généralités

- Incidence variable selon les séries
 - La cardiopathie congénitale la plus fréquente
 - 20% des patients suivi
 - 29% des cardiopathies congénitales
 - 2.5 à 5.7 /1000 naissances vivantes ont une CIV isolée
 - 85 à 90% vont se fermer avant l'âge de 1 an
- Très souvent associée (CA, CIA, CoA, IAA)
- Mais CIV large: Pronostic fonctionnel et vital engagés (HTAP fixée = EISENMENGER)
- Ce n'est pas une cardiopathie ... « facile », attention aux erreurs « psychologiques »

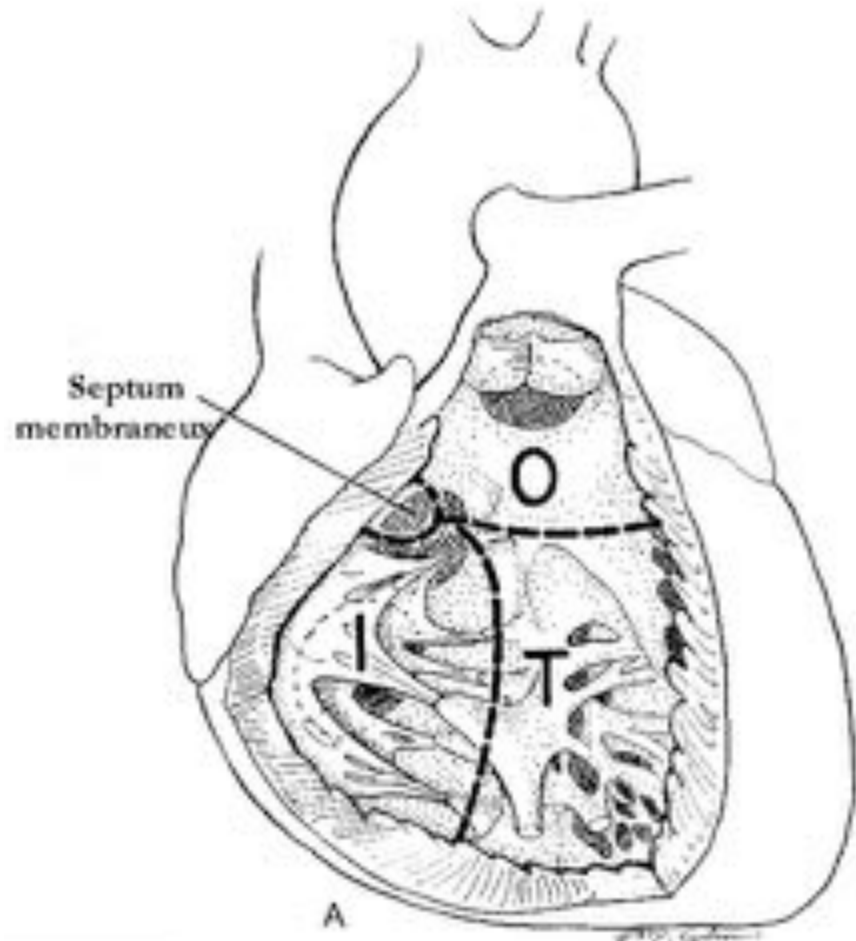
CIV-Point de vue du cardiologue

- Caractères
 - Anatomique <-> analyse échographique
 - Physiopathologique
 - Retentissement clinique



ANATOMIE DU SEPTUM INTERVENTRICULAIRE

- Septum conal (O)
 - = infundibulaire
 - = outlet septum
- Septum d'admission (I)
 - = inlet septum
- Septum trabéculé (T)
- Septum membraneux

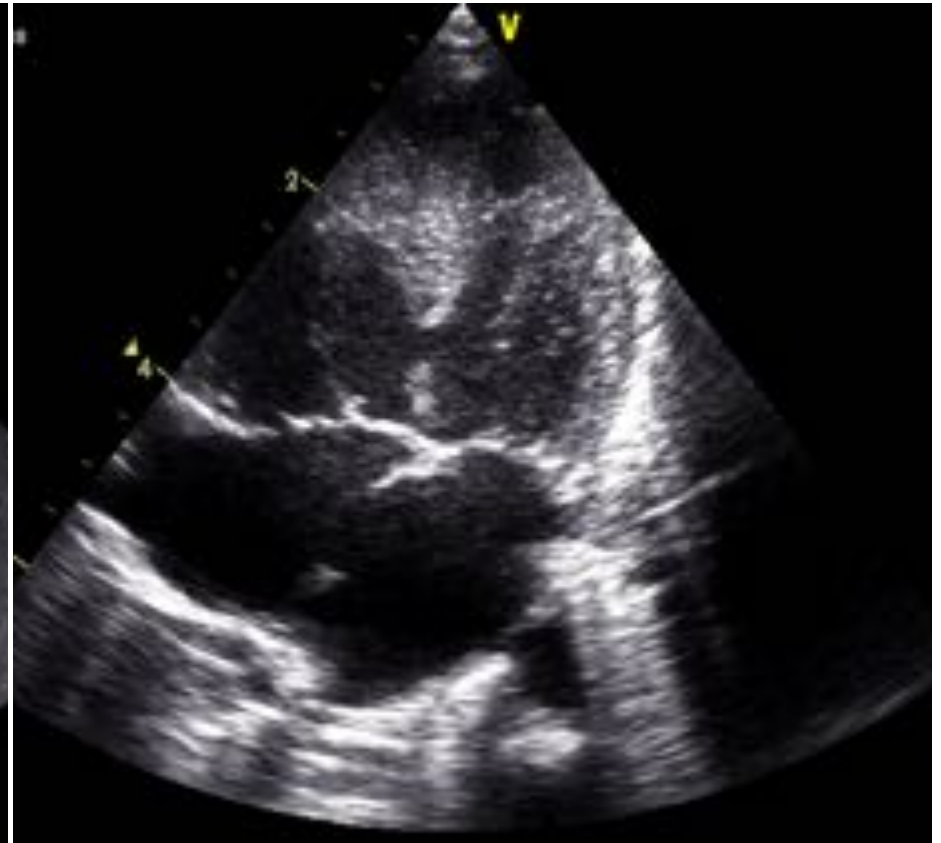


Classification Anatomique des shunts ventriculaires

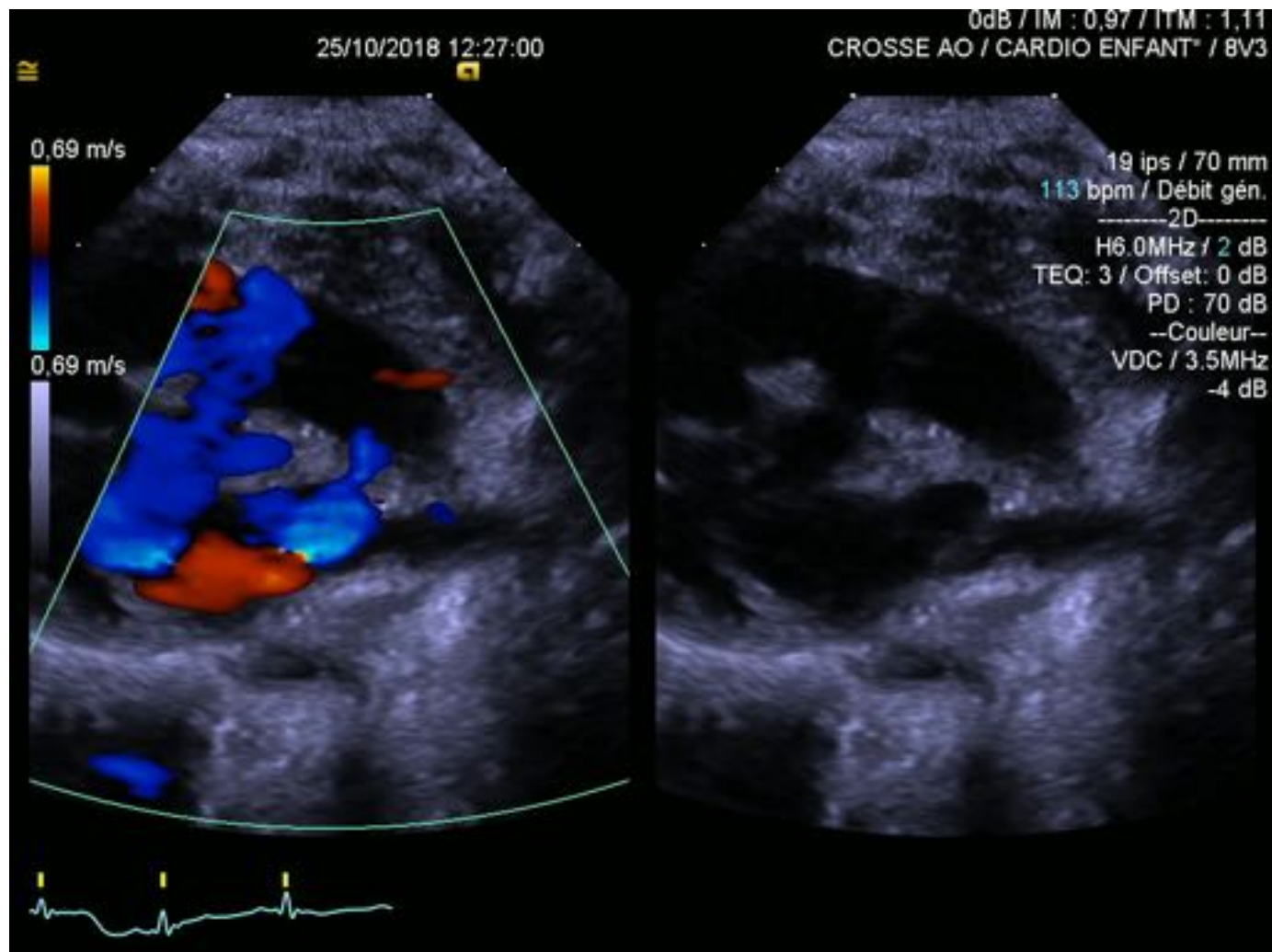
Il existe 4 grands types de CIV selon leur localisation:

- 1) CIV périmembraneuse: elle inclut la région du septum membraneux et est en relation avec les feuillets valvulaires aortique et tricuspideen
- 2) CIV musculaire entourée de toute part par du tissu musculaire:
 - infundibulaire, trabéculée, inlet, antérieur, postérieur
- 3) CIV sous-artérielle: en relation avec les feuillets valvulaires aortique et pulmonaire
 - Synonymes: CIV ss-pulmonaire, CIV haute, CIV conale , CIV supracristale, doubly committed sub arterial VSD
- 4) CIV type canal AV: en relation avec l 'anneau fibreux central des valves AV

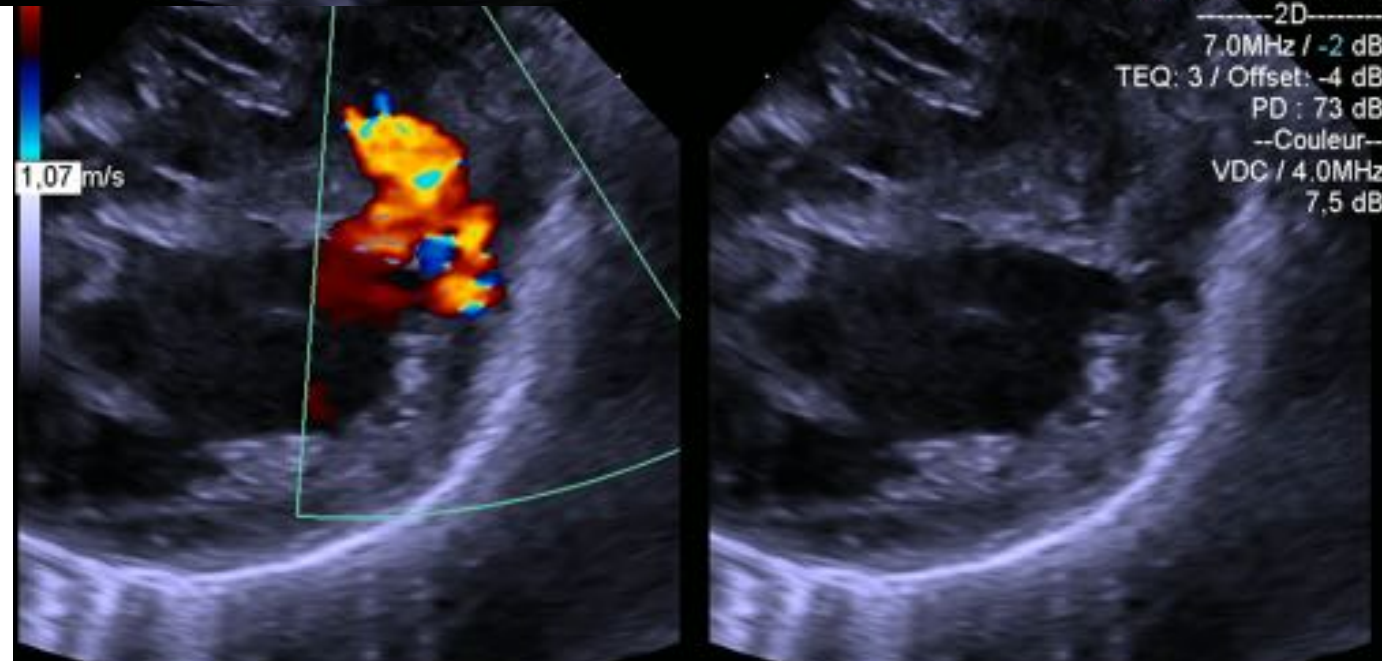
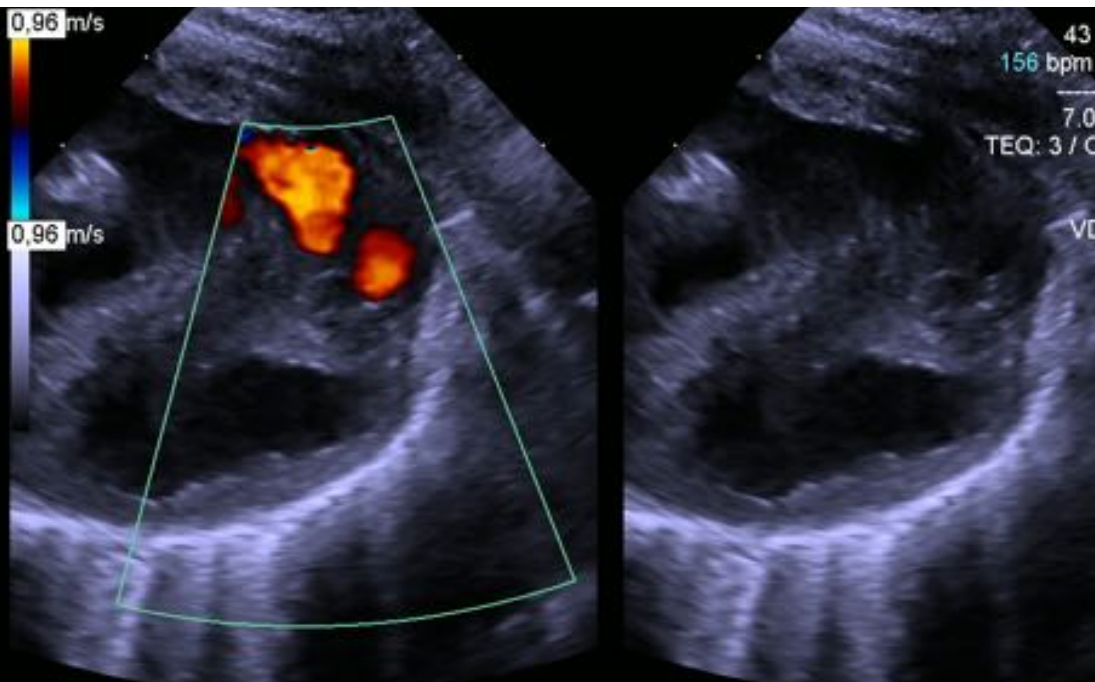
CIV inlet



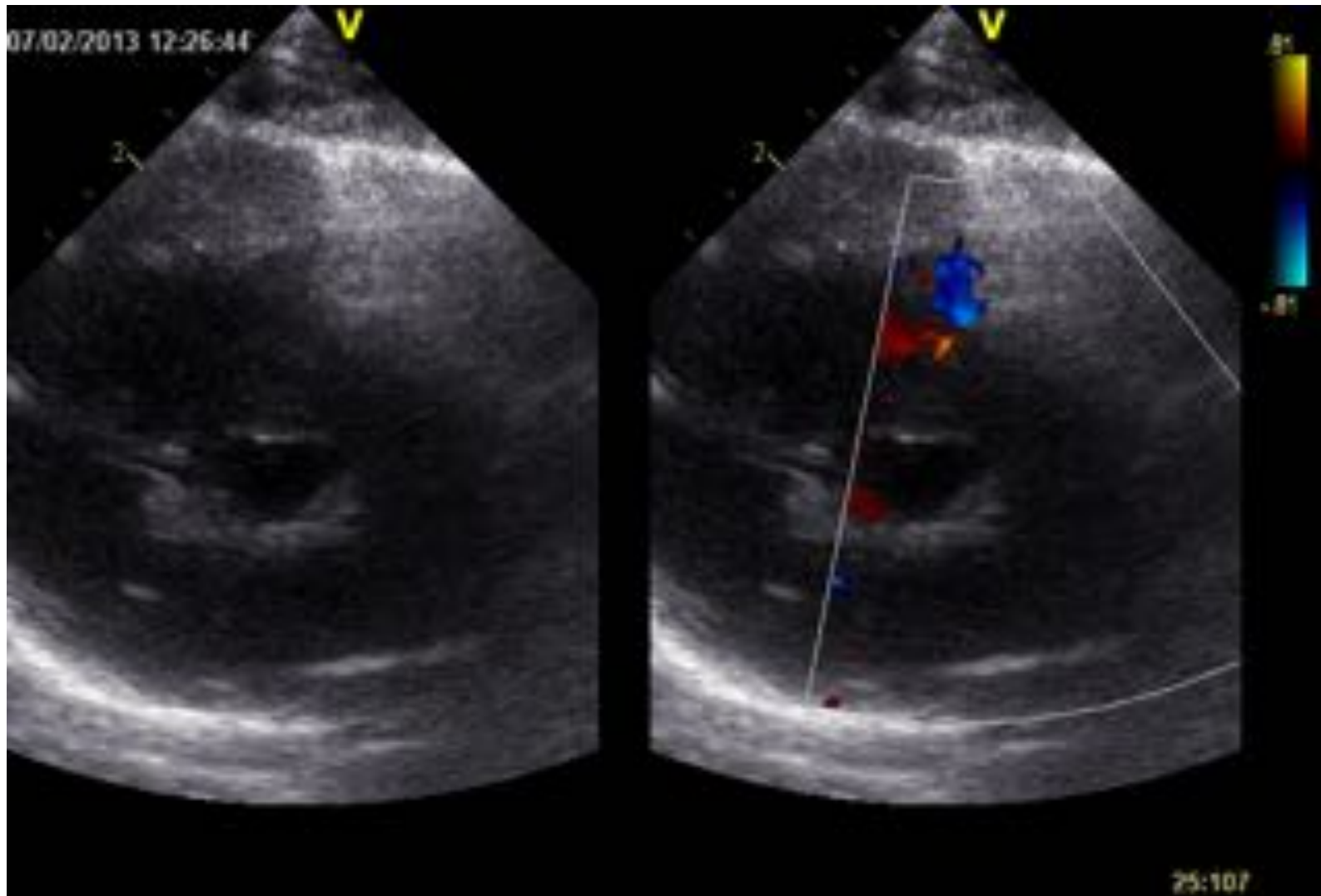
CIV infundibulaire



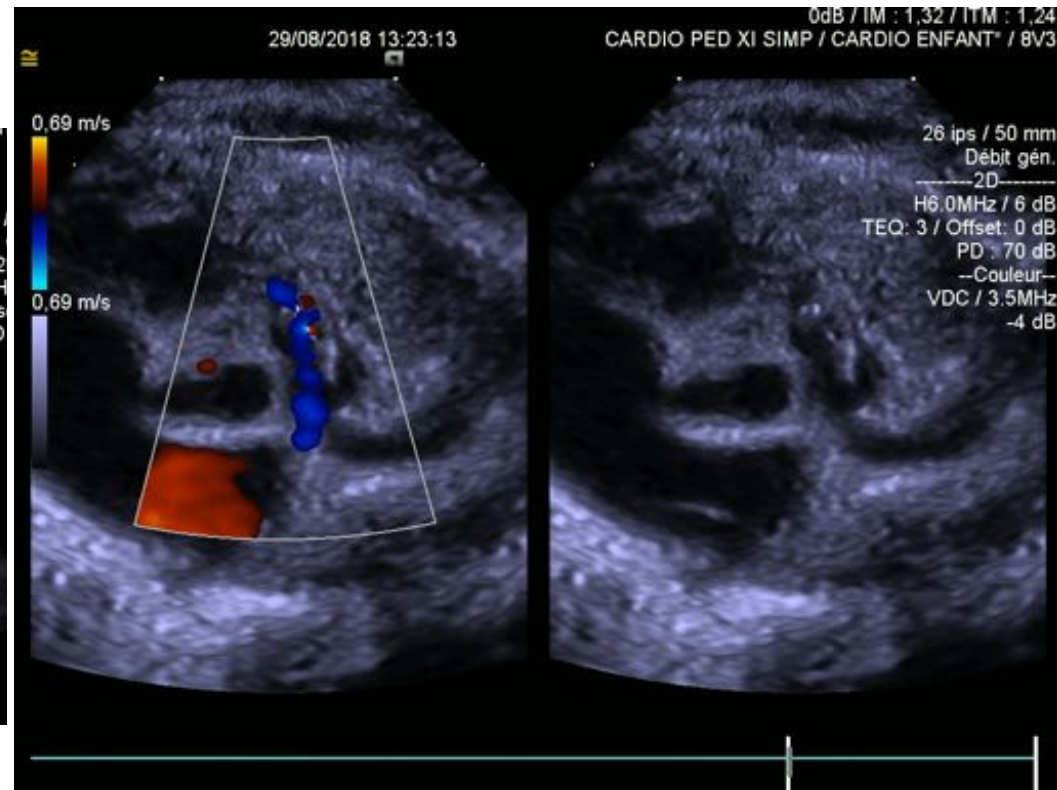
CIV musculaire trabéculée



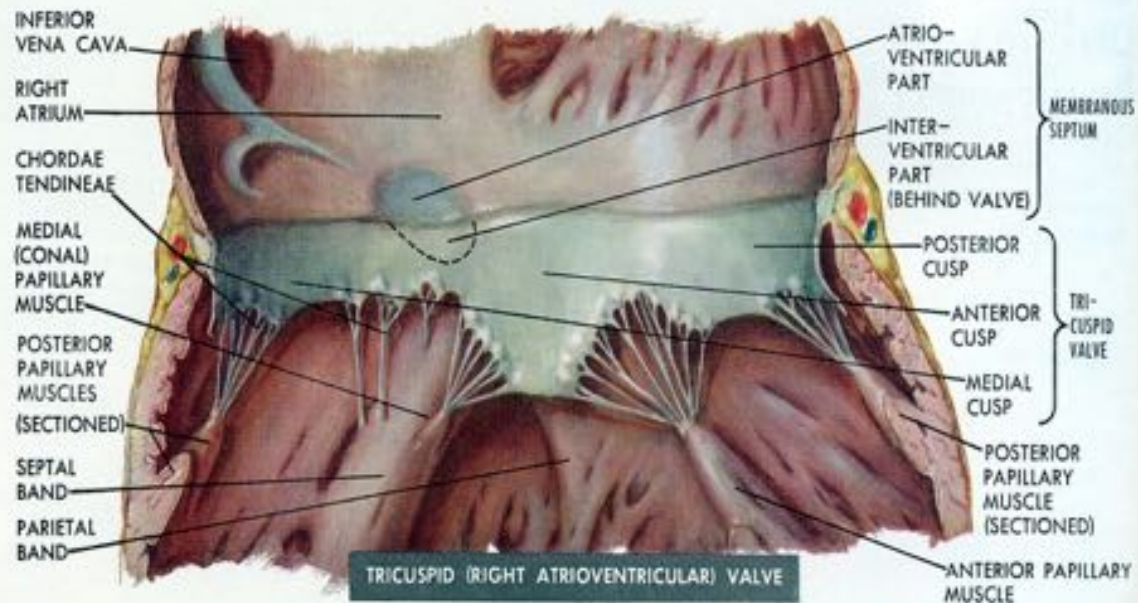
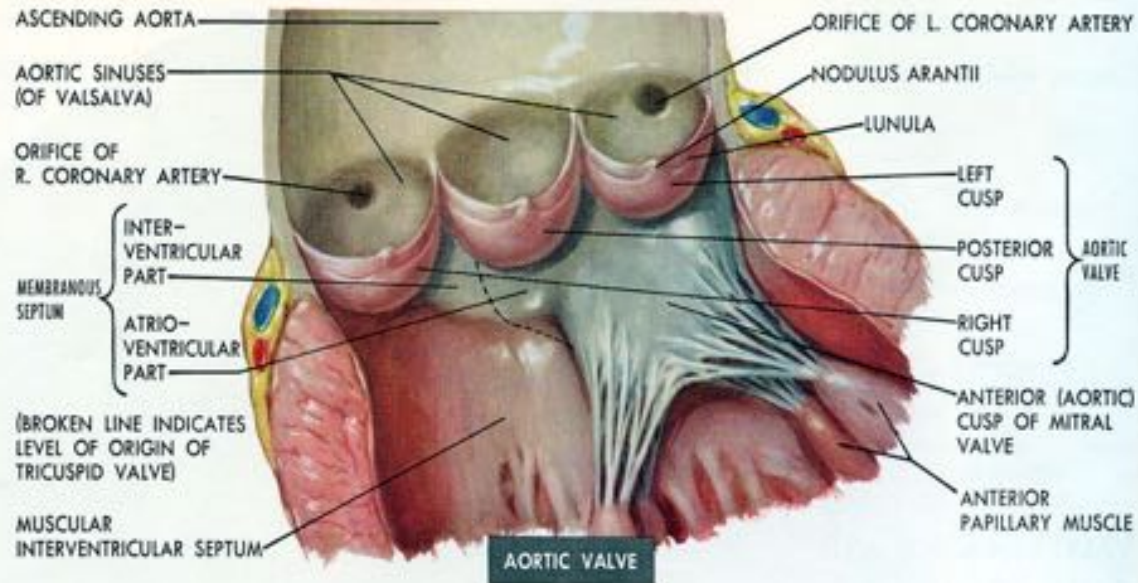
Clv périmembraneuse



CIV cono-ventriculaire déviation du septum conal



Septum membranex



Considérations spéciales pour CIV conales par malalignement

- Il existe 2 grand types de CIV secondaires à un malalignement du septum conal:
- 1) la CIV avec **déviatiion antérieure et supérieure** du septum conal:
 - la CIV de **Tétralogie de Fallot**.
 - Le déplacement du septum conal est à l'origine d'une sténose sous pulmonaire
- 2) la CIV avec déviation **postérieure et inférieure** du septum conal:
 - la CIV de l'IAA.
 - Le déplacement du septum conal est à l'origine d'une sténose sous aortique

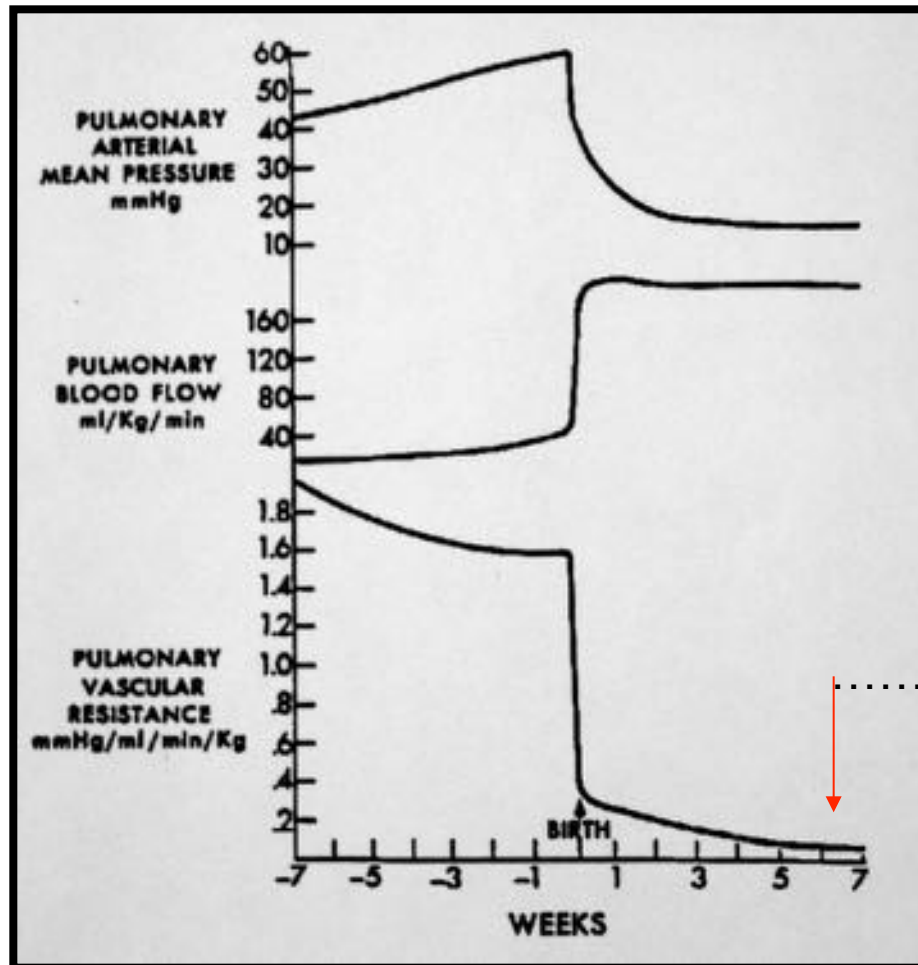
Caractères Physiopathologiques

- ***Quels sont les facteurs qui conditionnent le sens du shunt et le retentissement....***
 - La Taille du défaut
 - large si diamètre de la CIV est $>50\%$ du diamètre de l'anneau aortique
 - Le degré des Résistances pulmonaires comparées aux Résistances systémiques (soumis à variation)
 - Les lésions associées
 - Obstacle sur la voie pulmonaire
 - Obstacle sur la voie aortique
 - Etc...

Tableau clinique bébé avec CIV

- Dépend:
 - De la taille
 - Des résistances pulm et systémiques
 - Varient avec l'âge du bébé
 - Des Lésions associées

Les résistances vasculaires au cours des premières semaines de vie



CIV large

Apparition du souffle
Essoufflement
Hypotrophie
→ Bas débit

classification physiopathologique

CIV I: maladie de ROGER (CIV petite)

* CIV restrictive: PAPS/PS < 0,3 QP/QS = 1-1,5

CIV II: CIV à gros débit (CIV moyenne et large)

* CIV IIa large/restrictive: PAPS/PS 0,3-0,7 QP/QS > 2

* CIV IIb large/non restrictive: PAPS/PS 0,7-1 QP/QS > 2

CIV III: complexe d'EISENMENGER

* CIV large: PAPS/PS > 1 QP/QS < 1

CIV IV: CIV à poumons protégés

* CIV + SP: grVD-AP > 25 mmHg PAPS/PS < 0,7 QP/QS > 2

(attention Dg différentiel avec accélération pulm de débit!!)

Évolution CIV type 1 (maladie de Roger)

CIV de petite taille, siège d'un shunt restrictif

naissance

Resistances vasc pulm hautes, petit défaut
=> **Hyperdébit pulmonaire faible**

Bébé eupnéïque,
pas de gênes aux tétées,
pas de signes d'IC,
souffle 3-4/6

3 sem après

Baisse prog des resist vasc pulm
=> **↑ de l'hyperdébit pulmonaire mais reste faible**

ETT
shunt VG-VD systolique à vitesses élevées++
Peu ou pas de Dilatation des cavités gauches

Eupnéïque,
Pas de gêne aux tétées
Souffle 4/6 voire thrill
Pas de signes d'IC
Stagnation pondérale modérée ou ascension insuffisante

RP quasi normale

Risques à long terme

Possible Maladie Vasc Pulm à long terme si Q_p/Q_s reste élevé (dilatation cavités gauche)
IA, endocardite

Évolution CIV avec hyperdébit pulm modéré = 2a (taille moyenne, shunt restrictif)

naissance

Resistances vasc pulm hautes
Défect taille moyenne
= **Hyperdébit pulmonaire faible**

Bébé eupnéïque,
pas de gênes aux tétées,
pas de signes d'IC,
souffle 2/6 voire absent

≈ 3 sem après

Baisse prog des resist vasc pulm
=> **↑hyperdébit pulmonaire
progressif**

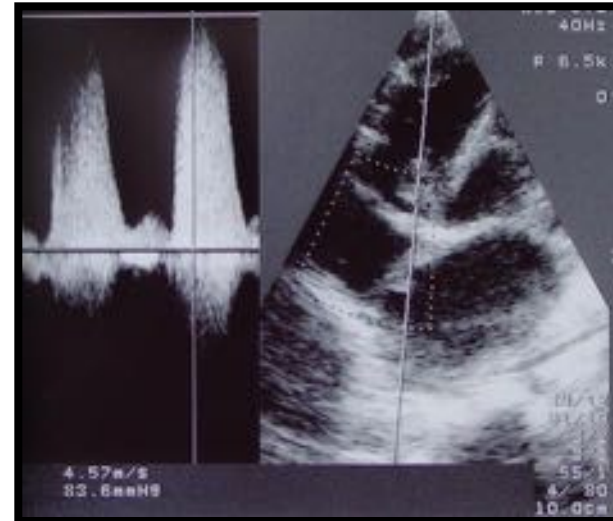
ETT
shunt VG-VD systolique à vitesses modérées
Dilatation des cavités gauches
+/- obstacle pulmonaire
RP= cardiomégalie, surcharge vasculaire modérée

Polypnée légère
Gêne aux tétées modérée
ou absente
Souffle 3 ou 4/6
Peu ou pas de signes d'IC
Stagnation pondérale modérée
ou ascension insuffisante

Risques à long
terme

Possible Maladie Vasc Pulm à long terme si Qp/Qs reste élevé
(dilatation cavités gauche)
IA, endocardite

Evolution: fermeture spontanée des CIV



Anevrisme
du septum
membraneux



Maladie de ROGER

Évolution CIV 2b (hyperdébit pulm sévère) CIV de taille large siège d'un shunt non restrictif

naissance

Resistances vasc pulm hautes
Défect large
= **Hyperdébit pulmonaire faible**

Bébé eupnéïque,
pas de gênes aux tétées,
pas de signes d'IC,
souffle 2/6 voire absent

≈ 3 sem après

Baisse prog des resist vasc pulm
=> **↑hyperdébit pulmonaire
progressif**

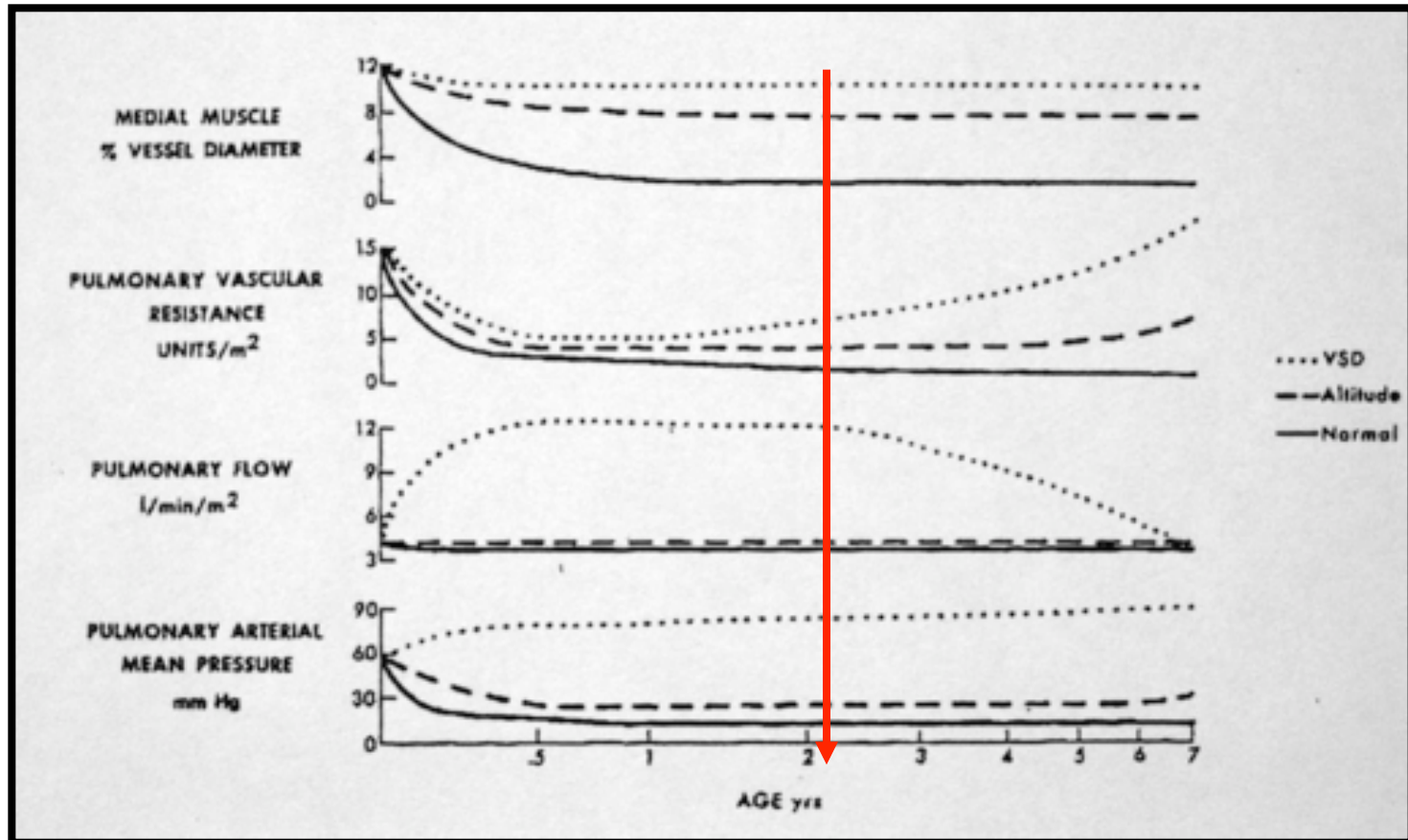
ETT
shunt VG-VD systolique à vitesses basses
(HTAP de débit)
Dilatation des cavités gauches

Polypnée marquée
Gêne aux tétées importante
Souffle 2 à 3/6
HMG
Stagnation pondérale
voire cassure

Risques

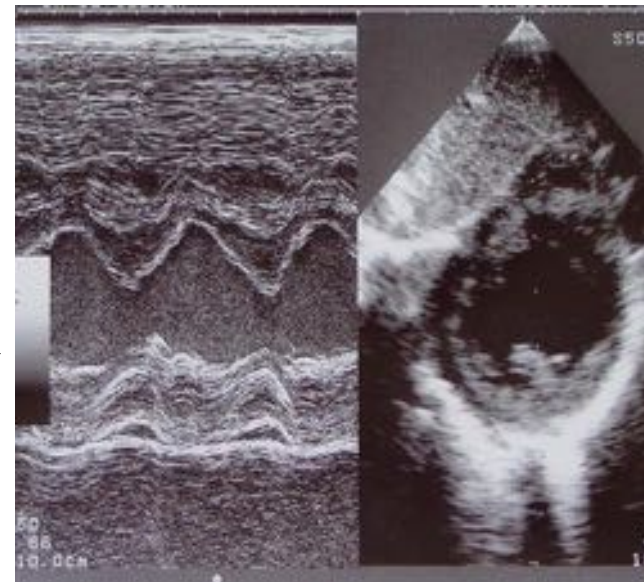
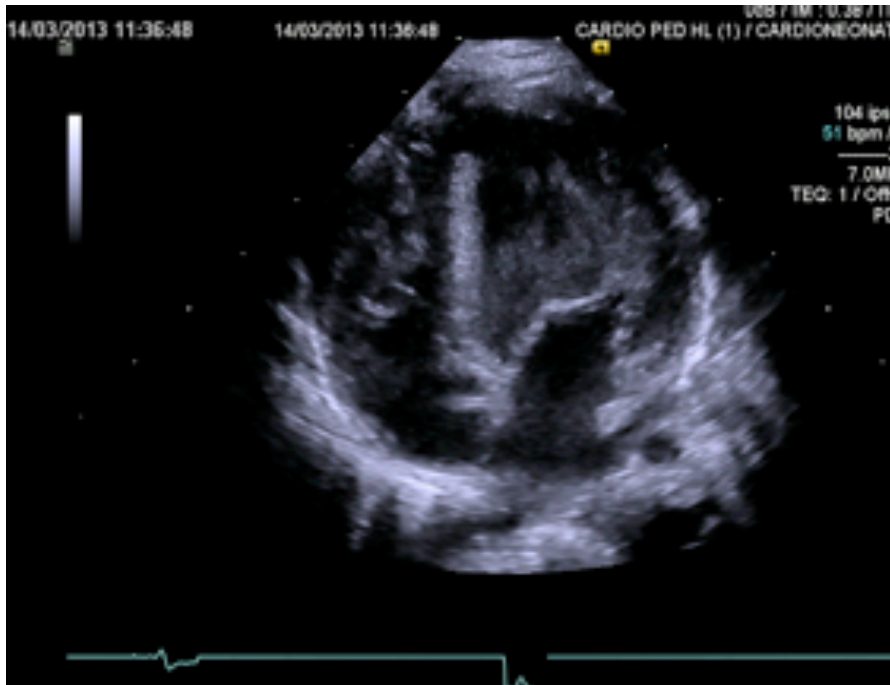
Maladie Vasc Pulm dans les 6 à 12 mois (fixation des résistances pulm)
Eisenmenger à long terme ($R_{pulm} > R_{systémiques}$)

Évolution des Pressions / Résistances Pulmonaires



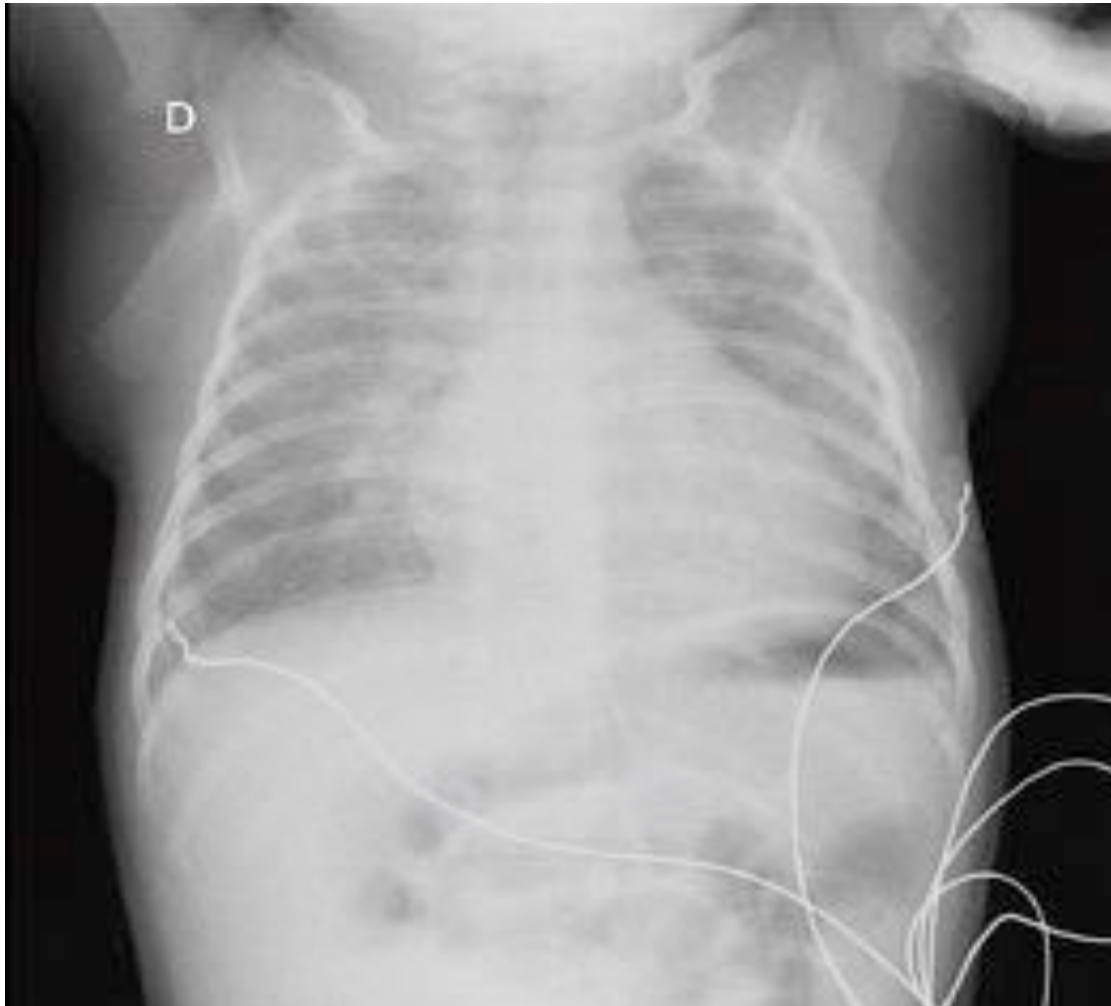
EISENMENGER ... INOP !!!!

Surcharge des cavités gauches



VG hyperkinétique

CIV large (2b)



Évolution CIV type 4 (hyperdébit pulm faible à modéré) CIV avec sténose pulmonaire

naissance

Resistances vasc pulm hautes
dfect
= **Hyperdébit pulmonaire faible**

Bébé eupnéïque,
pas de gênes aux tétées,
pas de signes d'IC,
souffle 2-3/6 (SPO)

≈ 3 sem après

Baisse prog des resist vasc pulm
Evolution de la sténose pulm
=> ↑ **hyperdébit pulmonaire**
inversement proportionnel à la
sténose pulm

ETT

Gdt valve pulmonaire > 25 mmHg

Dilatation des cavités gauches modérée

RP= cardiomégalie, surcharge vasculaire modérée

Peu ou pas Polypnée
Gêne aux tétées légère
ou absente

Souffle 3 ou 4/6

Peu ou pas de signes d'IC
Croissance poids/taille normale

Risques à long
terme

Agravation sténose pulmonaire => HVD
Hyperdébit pulm peut rester significatif (dilatation cavités
gauches) => risque à long terme vasculaire pulm

DIAGNOSTIC:

Bilan échocardiographique pré-opératoire

→ **BILAN ANATOMIQUE:**

- * LOCALISATION
- * NOMBRE (.... Voie d'abord)
- * LESION ASSOCIEES

→ **BILAN PHYSIOLOGIQUE:**

- * RETENTISSEMENT (HTAP +++, dilatation VG)
- * IAO, sténose sous-pulmonaire.

TRAITEMENT MEDICAL... palliatif

- Objectifs: stabiliser le shunt GD
 préparation pré-opératoire
- Cibles:
 - Diminuer la surcharge volumétrique (diurétiques, réduire les apports)
 - Diminuer la quantité du shunt (IEC, Ht>40%)
 - Faciliter le travail respiratoire (kénisithérapie respiratoire)
 - Faciliter l'alimentation (SNG)
 - Stabiliser la perte de poids (alimentation hypercalorique)

Traitement curatif

- Indications:
 - CIV large (2b), avec lésions associées , CAV ...
 - CIV 2a avec dilatation persistante et majeure des cavités gauches
 - Apparition d'une complication
- Chirurgical
 - Fermeture de la CIV +/- des lésions associées
 - CEC, sternotomie
- Cathétérisme
 - CIV musculaire

conclusion

- Fréquence de la cardiopathie
- Tableau clinique évolutif
- si gros shunt: chir. Avant 6 mois
- Diag. et bilan pré-thérapeutique → ECHO.
- Traitement médical optimisable et à optimiser en pré-op. +++