

UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH  
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE



Année 2011

Thèse N° 104/11

# LES COMMUNICATIONS INTERVENTRICULAIRES (A PROPOS DE 148 CAS)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 20/06/2011

PAR

Mme Fatima Zahra CHERRABI

Né le 14/06/1983 à TAZA

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

## MOTS-CLES :

Communications interventriculaires, périmembraneuse, restrictive, consanguinité, évolution naturelle, enfant.

## JURY

M.	Moustapha HIDA Professeur de pédiatrie	PRESIDENT
M.	Samir ATMANI Professeur de pédiatrie	RAPPORTEUR
M.	Abdelhak BOUHARROU Professeur de pédiatrie	} JUGES
M.	Mohammed MESSOUAK Professeur de chirurgie cardiovasculaire	
M.	Youssef BOUABDALLAH Professeur de chirurgie pédiatrique	

# *SOMMAIRE*

INTRODUCTION-OBJECTIFS .....	6
CHAPITRE 1 : Bases théoriques.....	9
1. Rappel embryologique.....	10
2. Physiopathologie des communications Inter ventriculaires.....	20
CHAPITRE 2 : ETUDE.....	29
1. Matériel d'étude .....	30
2. Fiche d'exploitation.....	30
3. Résultats .....	32
3-1. Nombre de cas étudiés.....	32
3-2. Incidence des communications interventriculaires.....	33
3-3. Circonstances de découverte.....	34
3-4. Répartition selon l'âge de découverte.....	39
3-5. Répartition selon le sexe.....	40
3-6. Facteurs étiologiques.....	41
3-7. Signes cliniques.....	45
3-8. Bilan paraclinique.....	52
a) Radiographie thoracique.....	52
b) ECG.....	55
c) Echocardiographie et doppler couleur.....	56
c-1) Types hémodynamiques.....	56
c-2) Types anatomiques.....	58
c-3) Lésions associées.....	59
4. Corrélation clinique et paraclinique selon le type Hémodynamique.....	61
5. Bilan biologique.....	77
6. Traitement médical .....	78
7 .Traitement chirurgical .....	79

8. Evolution.....	80
10. Recul .....	83
CHAPITRE 3 : DISCUSSION.....	84
1. Incidence des communications inter ventriculaires .....	85
2. Répartition selon le sexe.....	86
3. Répartition selon l'âge de diagnostic.....	87
4. Facteurs étiologiques.....	89
5. Circonstances de découverte .....	92
6. Signes cliniques.....	92
7. Signes para-cliniques .....	94
8. Traitement .....	97
8-1) Traitement médical .....	97
8-2) Traitement chirurgical.....	99
8-3) Fermeture par cathétérisme interventionnel.....	100
8-4) Traitement selon le type hémodynamiques.....	101
9. Evolution-recul.....	103
CONCLUSION .....	106
ANNEXES .....	118
BIBLIOGRAPHIE .....	122

# LISTE DES ABREVIATIONS

-AP	: Artère pulmonaire
-CIA	: Communication interauriculaire
-D'ad	: D'admission
-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 :

- étudier les facteurs étiologiques.
- déterminer la prévalence de CIV au niveau de la ville de FES et de ses régions.
- étudier le profil évolutif naturel des CIV.
- mettre en évidence les difficultés de prise en charge chirurgicale de ces patients.
- mettre le point sur les différents composants du traitement non chirurgical.

Notre travail représente une étude rétrospective sur les communications inter ventriculaires isolées, réalisée à partir de 148 dossiers cliniques entre janvier 2009

à décembre 2010 inclus, dans le service de pédiatrie du centre hospitalier Hassan II de Fès.

Cette étude donne les caractéristiques cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutives de ces dossiers médicaux. Elle est analysée puis comparée aux données de la littérature.

# *BASES THEORIQUES*

## I) Rappel embryologique :

Le cœur est le premier organe fonctionnel du fœtus, les premiers battements cardiaques apparaissant dès le début de la troisième semaine de vie intra-utérine. La connaissance de l'embryologie cardiaque, outre l'aspect fascinant que comporte le développement d'un organe aussi complexe que le cœur humain, est extrêmement utile, d'un point de vue pratique, pour comprendre l'anatomie et la physiologie des cardiopathies congénitales<sup>(1)</sup>.

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

La fusion des deux pronucléus male et femelle aboutit à la constitution du zygote fécondé (moment initial du développement embryonnaire (J1)). 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 ou 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'épiblaste. De J9 à J14 se forment les annexes de l'embryon (cavité chorale, vésicules vitellines...) <sup>(2)</sup>.

## 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<sup>(1)</sup>.

Le cœur dérive du mésoderme (mésoblaste), troisième feuillet du disque embryonnaire situé entre l'endoderme, feuillet ventral (entoblaste), et l'ectoderme, feuillet dorsal (ectoblaste) <sup>(3)</sup>. Les cellules du mésoderme se regroupent en amas cellulaires Angioformateurs<sup>(4)</sup>. 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 (figure 1 et 2<sup>(5)</sup>), la plaque cardiogénique<sup>(6)</sup>.

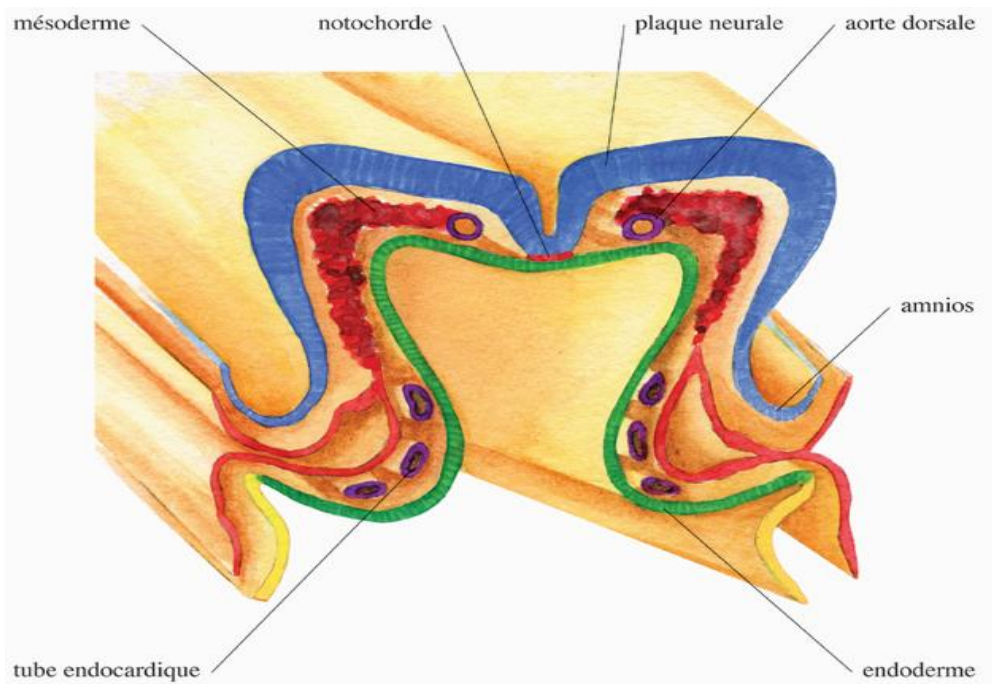


Figure 1 (5)

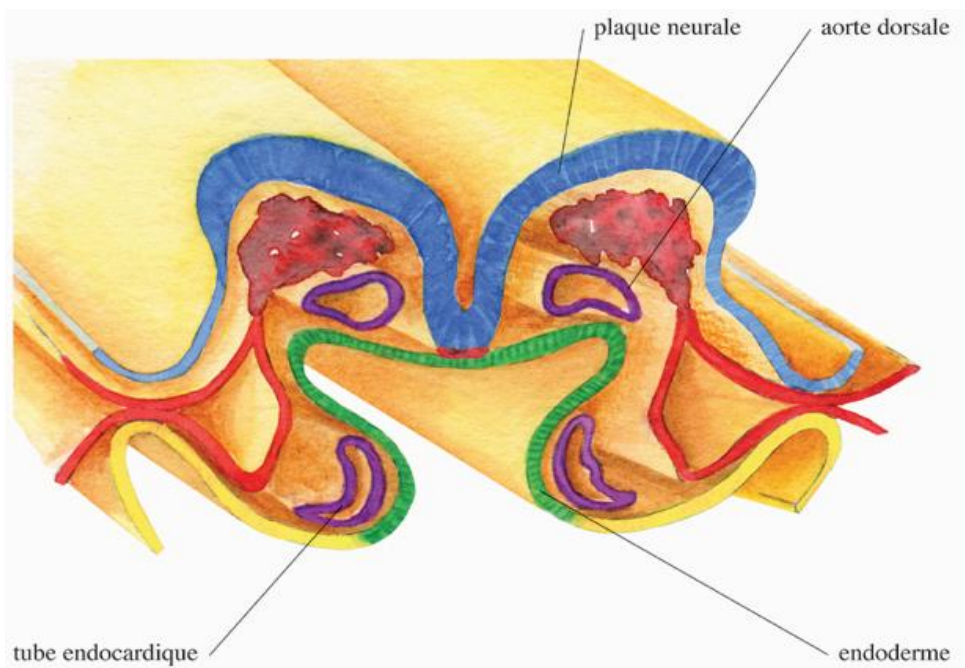


Figure 2 (5)

Secondairement, la plaque cardiogénique est clivée en deux couches, ventrale et dorsale, par la cavité cœlomique. 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<sup>(1)</sup>.

C'est à ce stade ou 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 <sup>(7)</sup>. 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<sup>(4)</sup>. Dans le même temps, le disque embryonnaire se replie 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<sup>(8)</sup>. 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, le mésocarde dorsal. L'endocarde et le myocarde sont séparés par une matrice extracellulaire contenant des glycosaminoglycanes et des protéines, la gelée cardiaque<sup>(1)</sup> (figure 3 et 4 <sup>(5)</sup> ).

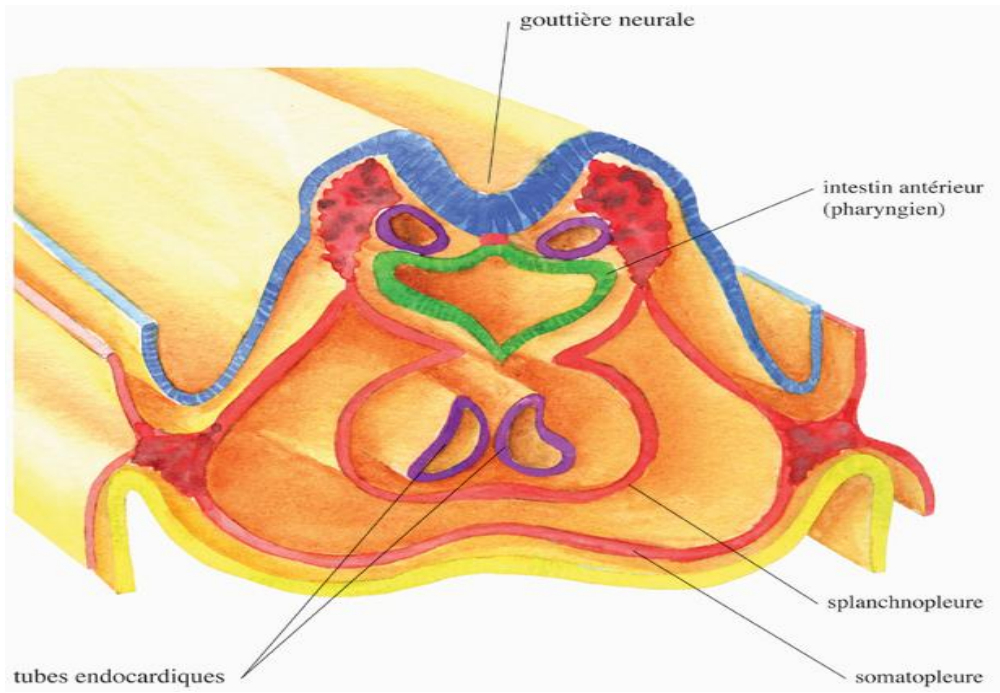


Figure 3 (5)

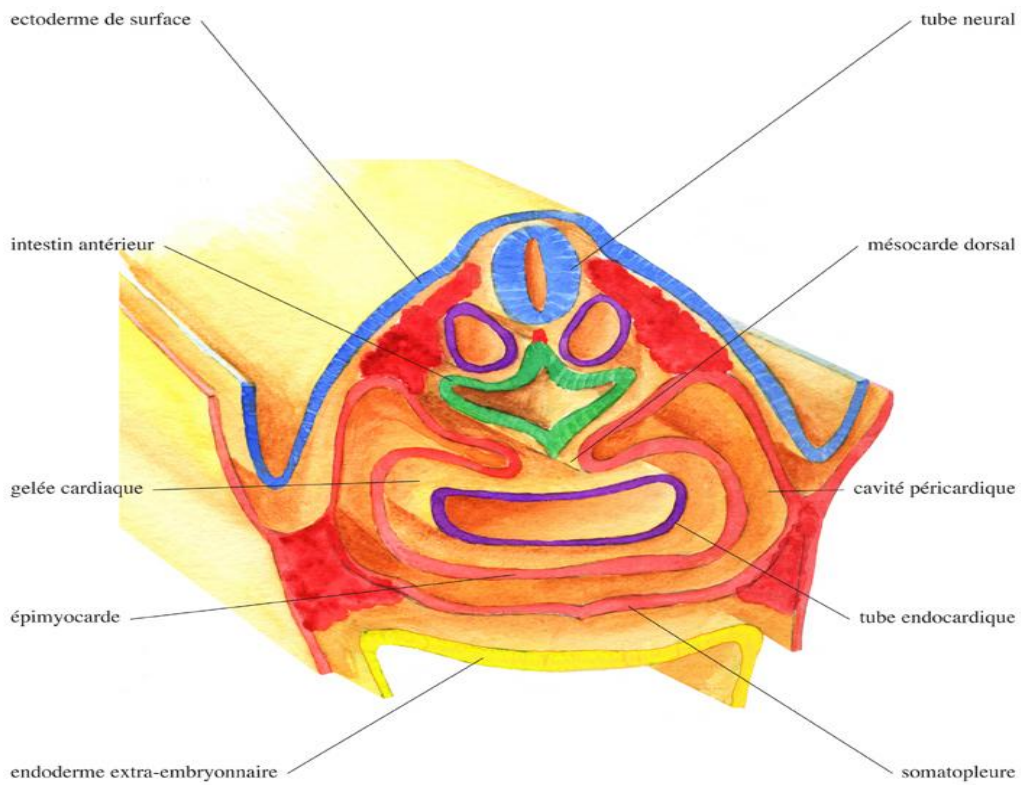


Figure 4(5)

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 (fig 5<sup>(5)</sup>).

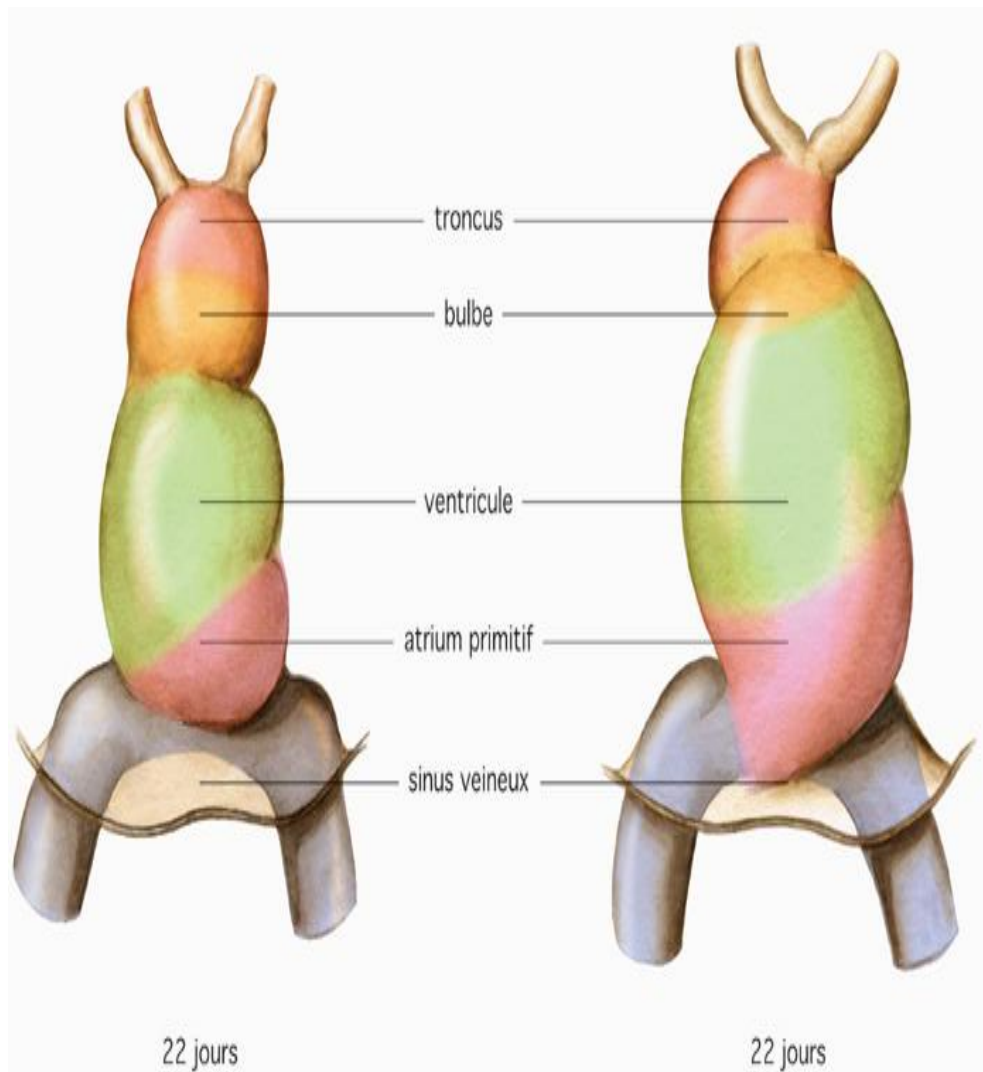


Figure 5<sup>(5)</sup>

Lorsque la boucle est complétée, le cœur comporte cinq segments individualisables (fig5 <sup>(5)</sup>) : 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 intrautérine :

Du 22-23<sup>e</sup> au 28<sup>e</sup> jour de vie intrautérine, 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 intrautérine<sup>(9)</sup>, aboutissant à une structure complexe faite de quatre septa reliés ou alignés progressivement<sup>(10)</sup> (figure 6, 7 et 8 <sup>(5)</sup> )

- Le septum musculaire trabéculé se développe grâce à la progression caudocrâniale de la crête musculaire limitant en bas le foramen bulboventriculaire<sup>(1)</sup> , Cette partie du septum, appelée septum inferius, est constituée de travées musculaires peu compactes, laissant entre elles des déhiscences qui se combleront progressivement au cours de la vie fœtale ou à la naissance chez un prématuré<sup>(1,10)</sup>
- 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 septumtrabéculé<sup>(10)</sup>
- 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<sup>(10)</sup>.
- Le septum membraneux est une prolifération fibreuse en provenance des bourgeons endocardiques <sup>(1)</sup>; 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<sup>(10)</sup>.

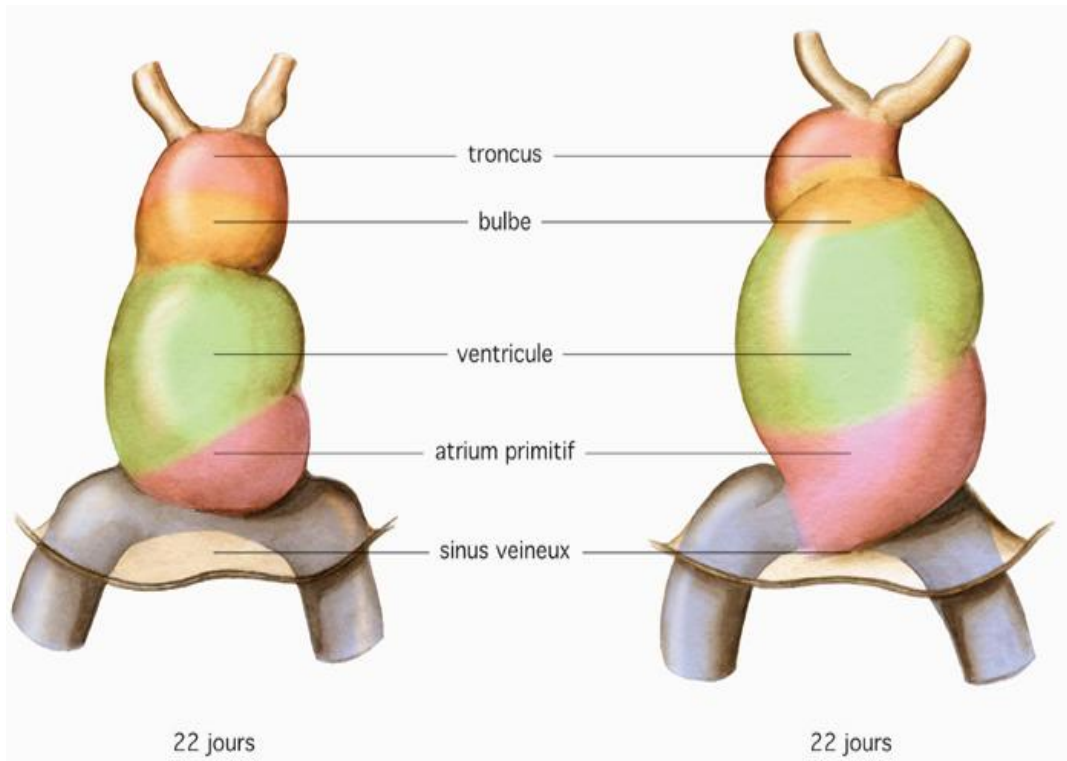


Figure 6<sup>(5)</sup>



Figure 7<sup>(5)</sup>

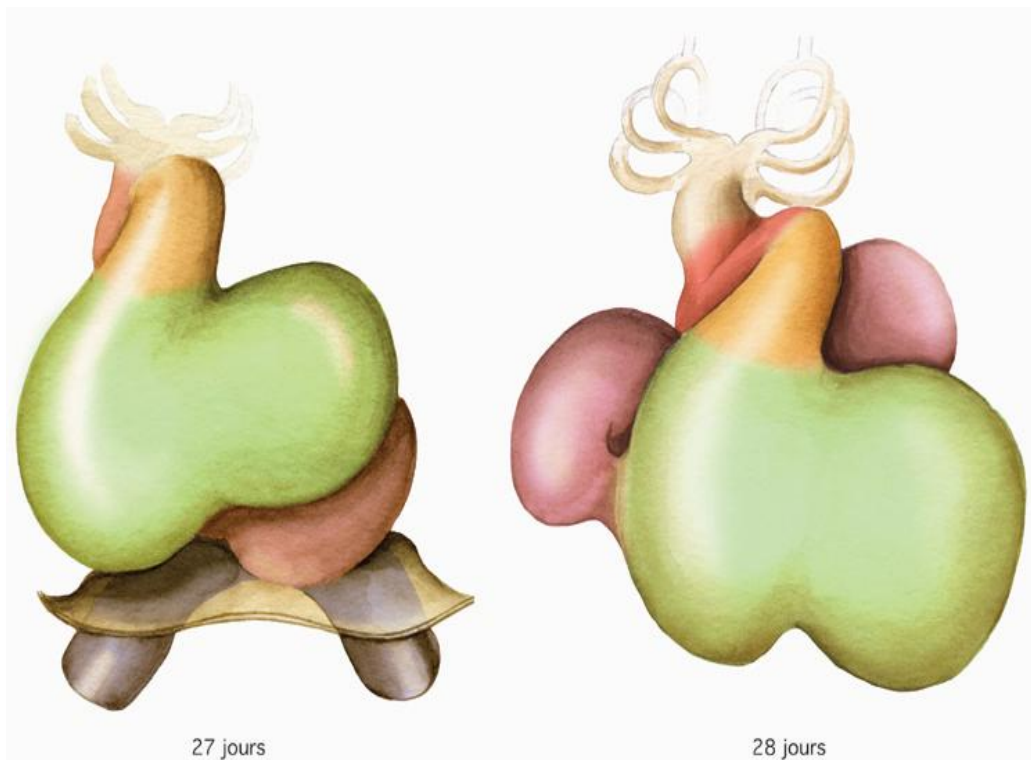


Figure 7<sup>(5)</sup>

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 ombilicoplacentaire 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<sup>(11)</sup>

## 2°) 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<sup>(12)</sup> entre les deux circulations artérielles pulmonaire et systémique à l'étage ventriculaire<sup>(13)</sup>.

Le shunt gauche droit 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<sup>(14)</sup>.

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<sup>(15)</sup>:

### 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<sup>(2)</sup>.

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 a 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<sup>(13)</sup>.

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 entraine 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 entraine 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 a 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<sup>(17)</sup>. 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<sup>(17,18)</sup>.

#### 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<sup>(18)</sup>.

#### 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 mmHg. 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<sup>(18)</sup>.

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<sup>(18)</sup>.

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<sup>(10)</sup>.

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 malformation faciale ou laryngotrachéale 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<sup>(10)</sup>, représente les différents types (ou classe de CIV) selon la taille, les résistances artérielles et les pressions intracardiaques :

Tableau n° 1 <sup>(10)</sup>

Situation clinique	Type échocardiographique	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	Ia	> 2	0,3-0,65	0,3	< 25
CIV à gros shunt	Non restrictive Large	Ib	> 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<sup>(19)</sup> :

## Shunt important, hypertension artérielle pulmonaire modérée : CIV II a

### Diagnostic clinique

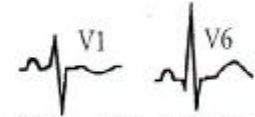
Légère hypertrophie  
Difficultés alimentaires  
Tachypnée



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



RCT augmenté  
Vascularisation accentuée



SVD modérée, SVG nette

### Diagnostic échographique

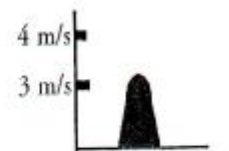


- AP dilatée
- OG dilatée
- VG dilaté

Large CIV avec gros shunt  
au doppler couleur

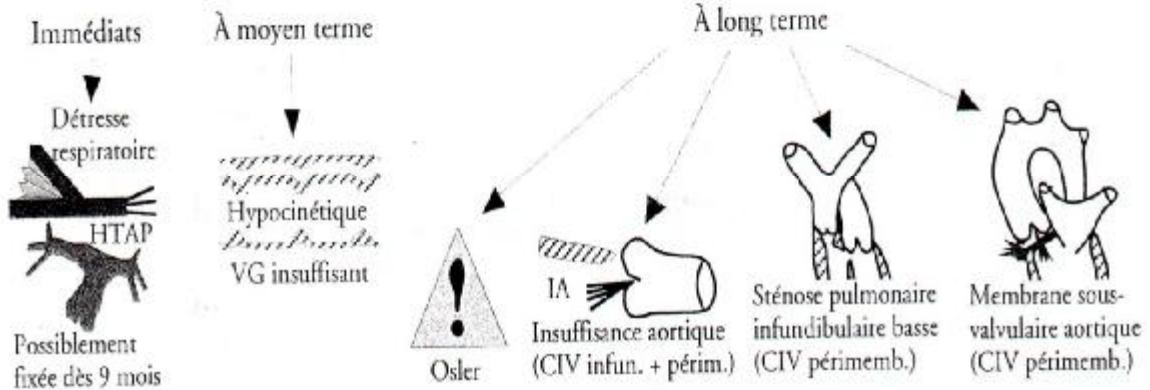


Courbure septale  
un peu plate



Vélocité moyenne sur la  
CIV au doppler continu

### Risques évolutifs



### Surveillance

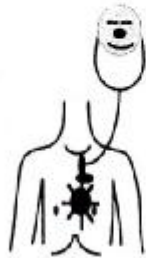
Fermeture chirurgicale si :

- 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.

## 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

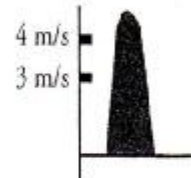
### Diagnostic échographique



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



Osler



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.

## Hypertension artérielle pulmonaire fixée : CIV III

### Diagnostic clinique

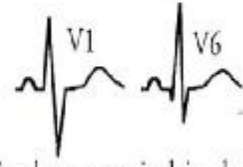
Hypotrophie fréquente  
Respiration normale au repos  
Limitation à l'effort avec cyanose possible



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

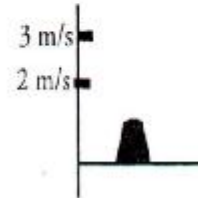


- AP dilatée
- OG normale
- VG normale

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


## Shunt important, hypertension artérielle pulmonaire majeure : CIV II b

### Diagnostic clinique

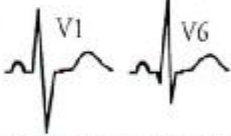
Thorax bombé  
Hypotrophie  
Difficultés alimentaires  
Tachypnée, parfois tirage



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

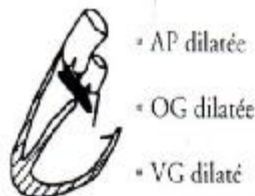


RCT augmenté  
Vascularisation accentuée



V1 V6  
Surcharge biventriculaire

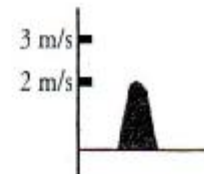
### Diagnostic échographique



Large CIV avec gros shunt  
au doppler couleur

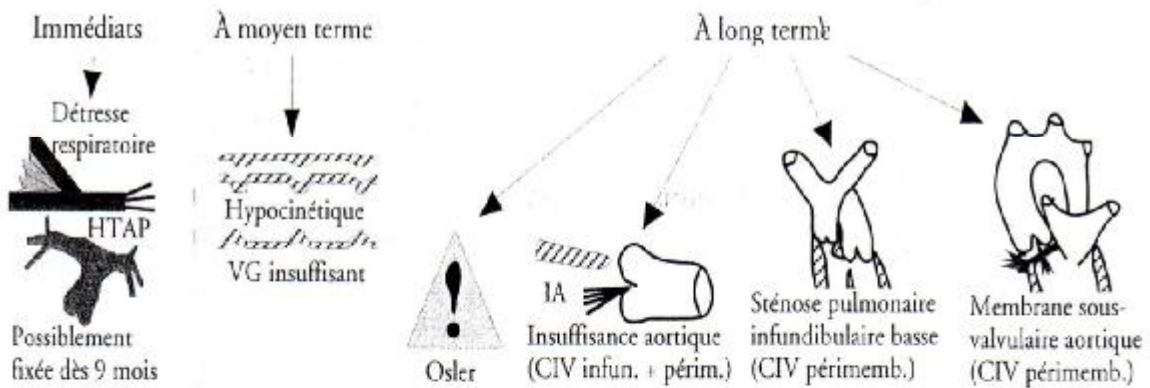


Hypertrophie pariétale du VD  
Courbure septale plate



Faible vélocité 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.

*ETUDE*

## 1) MATERIEL D'ETUDE :

Nous avons effectué une étude rétrospective des communications interventriculaires explorées durant la période étalée entre janvier 2009 et décembre 2010 au niveau du service de pédiatrie au CHU Hassan II de Fès.

Pour cela, nous nous sommes basés sur les données des dossiers des patients hospitalisés ainsi que les malades externes suivis en consultation.

Nous avons étudié les cas de communication interventriculaire dite isolée, excluant les CIV qui entrent dans la cadre du canal atrioventriculaire, la CIV de la tétralogie de Fallot ainsi que les CIV associées aux cardiopathies complexes telles l'association a un ventricule unique a double issue.

## 2) FICHE D'EXPLOITATION :

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

- Ø le nom et prénom du malade
- Ø le numéro d'entrée
- Ø la date de naissance
- Ø le sexe
- Ø l'ordre dans la fratrie
- Ø l'âge de la mère
- Ø l'âge du père
- Ø l'origine de la mère
- Ø l'origine du père
- Ø le niveau socio-économique
- Ø le motif d'hospitalisation

- Ø es antécédents ou facteurs étiologiques
  - infections maternelle au cours de la grossesse
  - détresse respiratoire ou cyanose en période néonatale
  - consanguinité parentale
  - suivi d'une autre pathologie ou d'un syndrome malformatif
- Ø les signes cliniques :
  - l'âge de diagnostic
  - signes fonctionnels
  - signes physiques
- Ø le bilan paraclinique :
  - la radiographie pulmonaire :
    - présence d'une cardiomégalie
    - vascularisation pulmonaire
  - l'électrocardiogramme
  - l'échographie et doppler cardiaque :
    - taille de la CIV
    - type de la CIV
    - caractère restrictif ou non
    - cavités gauches
    - cavités droites
    - type hémodynamique de la CIV
- Ø le cathétérisme
- Ø le bilan biologique
- Ø le traitement médical
- Ø le traitement chirurgical
- Ø l'évolution

### 3) Résultats :

Les résultats obtenus dans notre étude se présentent comme suit :

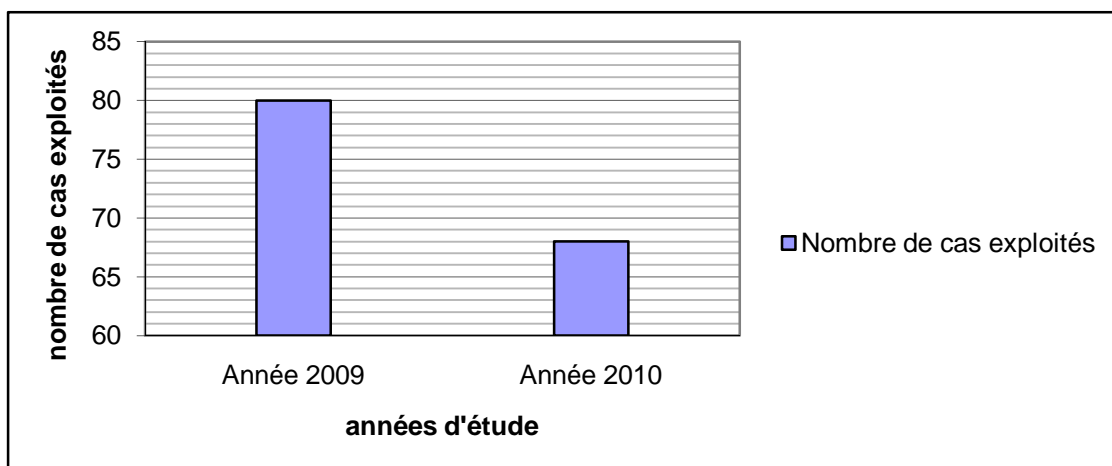
#### 3.1) Nombres de cas étudiés :

Entre janvier 2009 et décembre 2010, nous avons exploré 148 cas de communication interventriculaire repartis-en :

- Nouveaux cas : 123 cas dont 80 cas étaient diagnostiqués en 2009 et 68 cas en 2010.
- Cas déjà diagnostiqués, suivis en consultation avec contrôle écho cardiographique : 25 cas dont 9 cas étaient diagnostiqués en 2008, 9 autres cas en 2007, 4 cas en 2006, 2 cas en 2005 et 1 cas en 2004.

Tableau n°2 : Le nombre de cas de CIV par rapport aux années d'étude

Année	Nombre de cas exploités	Pourcentage par rapport aux cas exploités
2009	80	54 %
2010	68	46 %

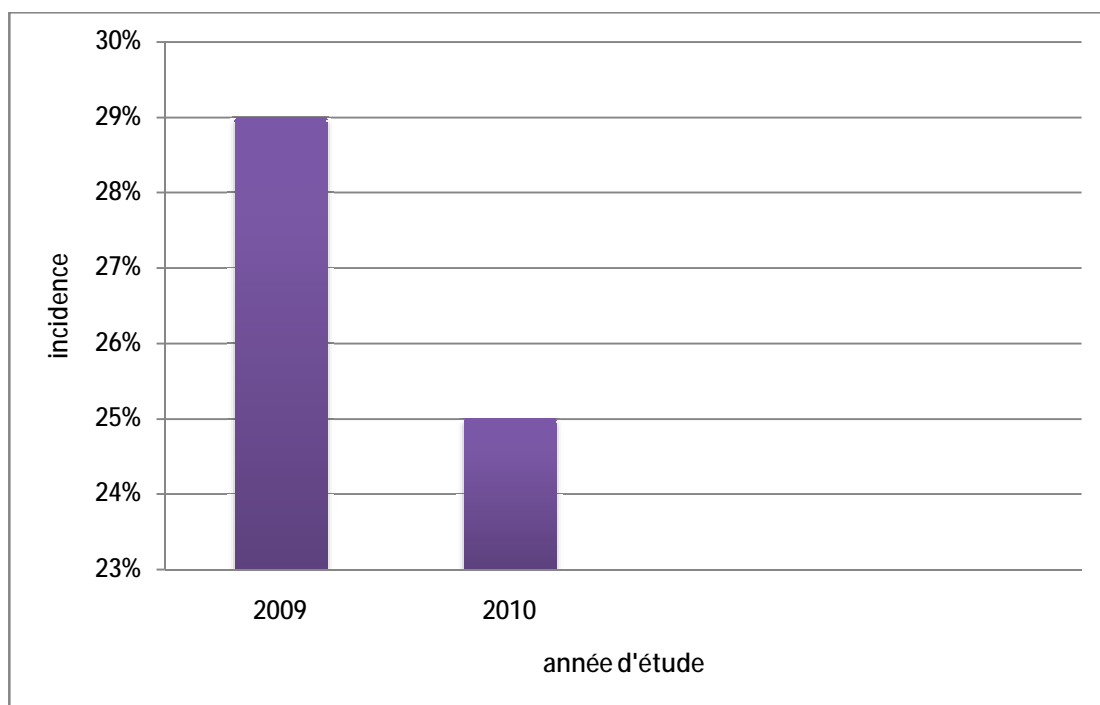


### 3.2) Incidence de la CIV par rapport aux autres cardiopathies congénitales :

Durant les 2 années d'étude, 2009 et 2010, nous avons colligés, respectivement, 63 et 60 nouveaux cas de CIV.

Tableau n° 3 : Les incidences de la CIV des 2 années 2009 et 2010

Année	Nombre de nouveaux cas	Nombre de cardiopathies congénitales	Incidence
2009	63	220	29 %
2010	60	240	25 %



### 3.3) Circonstances de découverte :

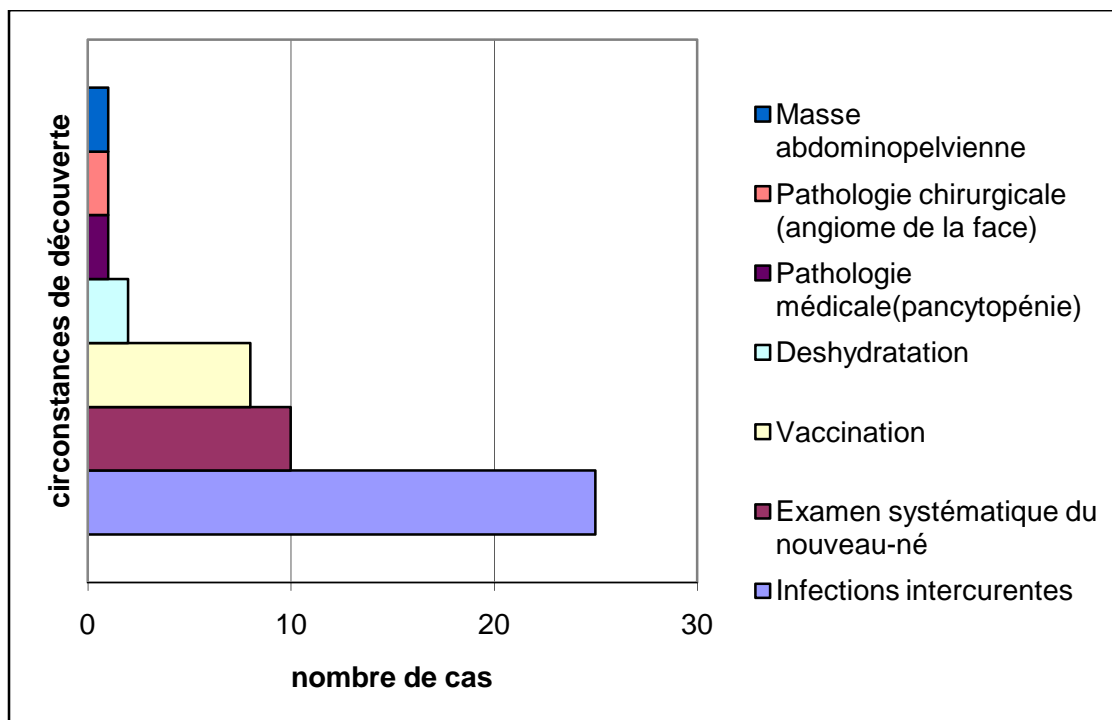
Les CIV explorées dans notre étude ont été découvertes dans différentes circonstances :

a) Découverte fortuite :

représente la circonstance de découverte de 76 malades, soit 51.35 % des cas dont la découverte d'un souffle lors l'examen cardiaque à l'occasion d'infections intercurrentes est la plus fréquente et représente 15.54 % de l'ensemble des cas.

Tableau n°4 : Répartition des circonstances de découverte fortuite de la CIV

Circonstances de découverte fortuite	Nombre de cas	Pourcentage par rapport à l'ensemble de cas exploités
Infections intercurrentes	25	15.54 %
Examen systématique du nouveau-né	10	6.75 %
Vaccination	8	5.4 %
Déshydratation	2	1.35 %
Pathologie médicale (pancytopénie)	1	0.6 %
Pathologie chirurgicale (angiome de la face)	1	0.6 %
Masse abdominopelvienne	1	0.6 %



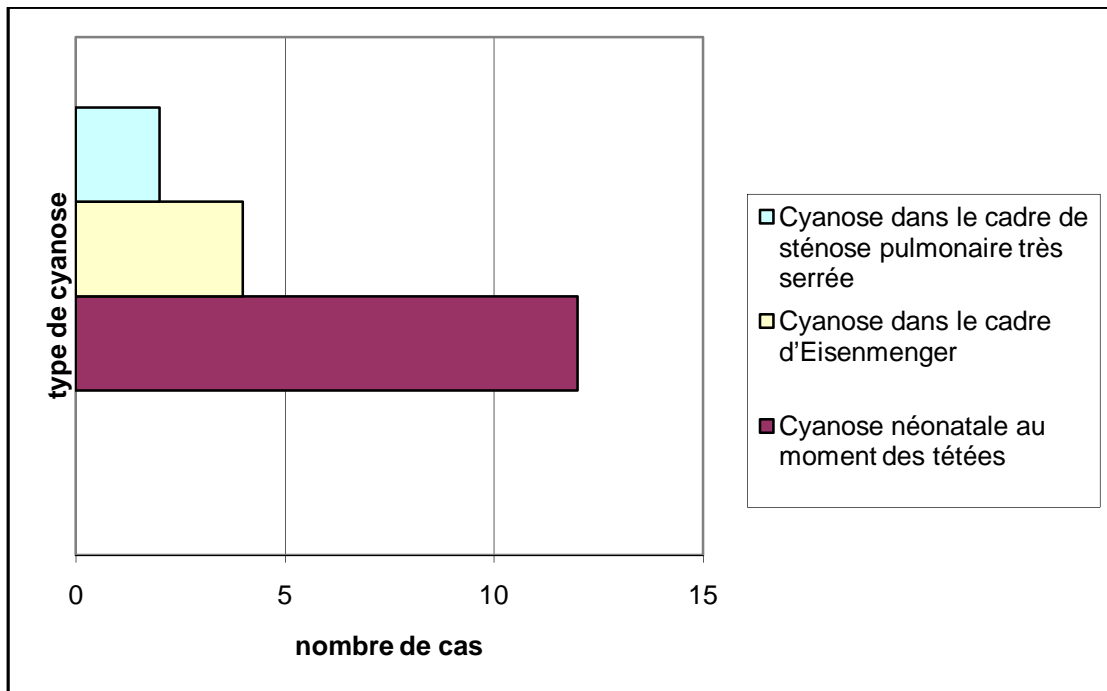
A partir de ces résultats, un bon examen clinique systématique parfois orienté aboutit souvent au diagnostic de cardiopathies congénitales.

b) Devant des signes respiratoires (66 cas ; soit 42.5%) :

- dyspnée d'effort (31 cas ; soit 0.2%) : se manifeste chez les nourrissons par une polypnée et difficultés alimentaires à type de cyanose péribuccale et sueurs lors des tétées.
- cyanose (18 cas ; soit 11.6%)

Tableau n°5 : Différents types de cyanose en circonstances de découverte

Circonstances de découverte	Nombre de cas	Pourcentage par rapport à l'ensemble des cas
Cyanose au moment des tétées	12	8.1 %
Cyanose dans le cadre d'Eisenmenger	4	2.7 %
Cyanose dans le cadre de sténose pulmonaire très serrée	2	1.35



- o bronchopneumopathies à répétition (17 cas ; soit 11.4 %)

c) Echocardiographie de dépistage systématique devant un syndrome malformatif :

11 cas, soit 8%des malades, présentaient un syndrome malformatif.

d) Devant un retard pondéral :

IL a révélé 6 cas de CIV soit 4 %, alors qu'il a été retrouvé chez 15cas soit 9.6% des cas.

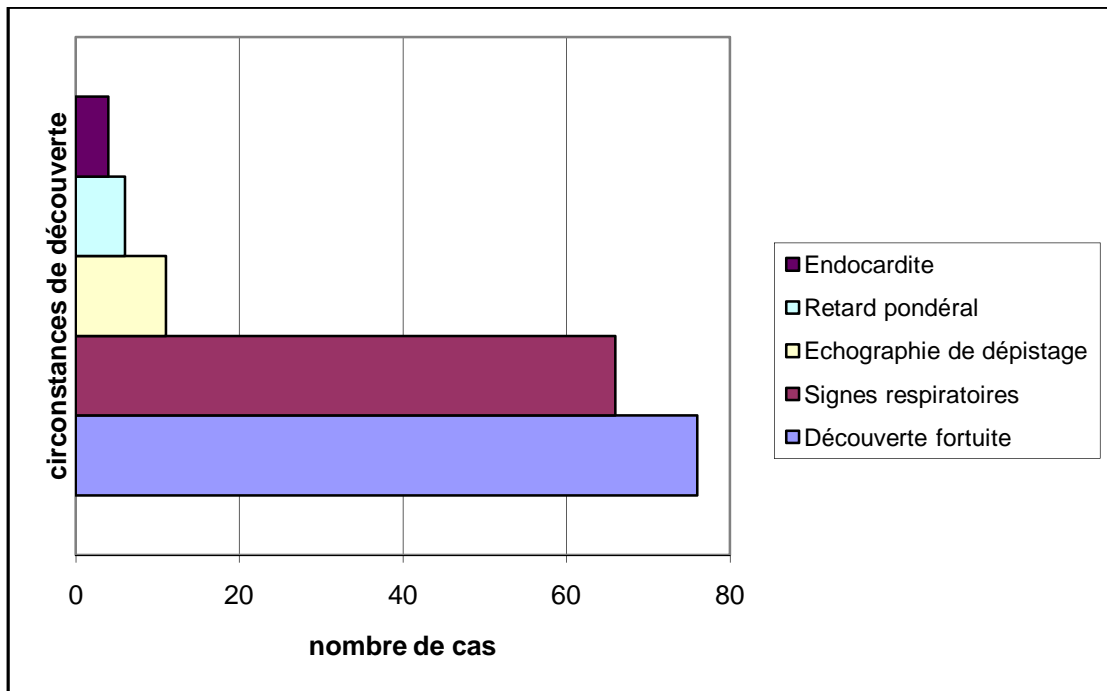
e) Devant un syndrome fébrile avec arthralgies dans le cadre d'une endocardite d'Osler :

Elle a révélée la cardiopathie (4 cas ; soit 2.7% âgés respectivement de 2, 9,11 et 13ans, et tolérant leurs CIV stade I, I, IIa et I, respectivement).

f) Tableau récapitulatif de l'ensemble des circonstances de découverte :

Tableau n°6 : Récapitulatif des circonstances de découverte

Circonstances de découverte	Nombre de cas	Pourcentage par rapport à l'ensemble des cas
Découverte fortuite	76	51.35 %
Signes respiratoires	66	44.5 %
Echographie de dépistage devant un syndrome malformatif	11	8 %
Retard pondéral	6	4 %
Endocardite	4	2.7 %



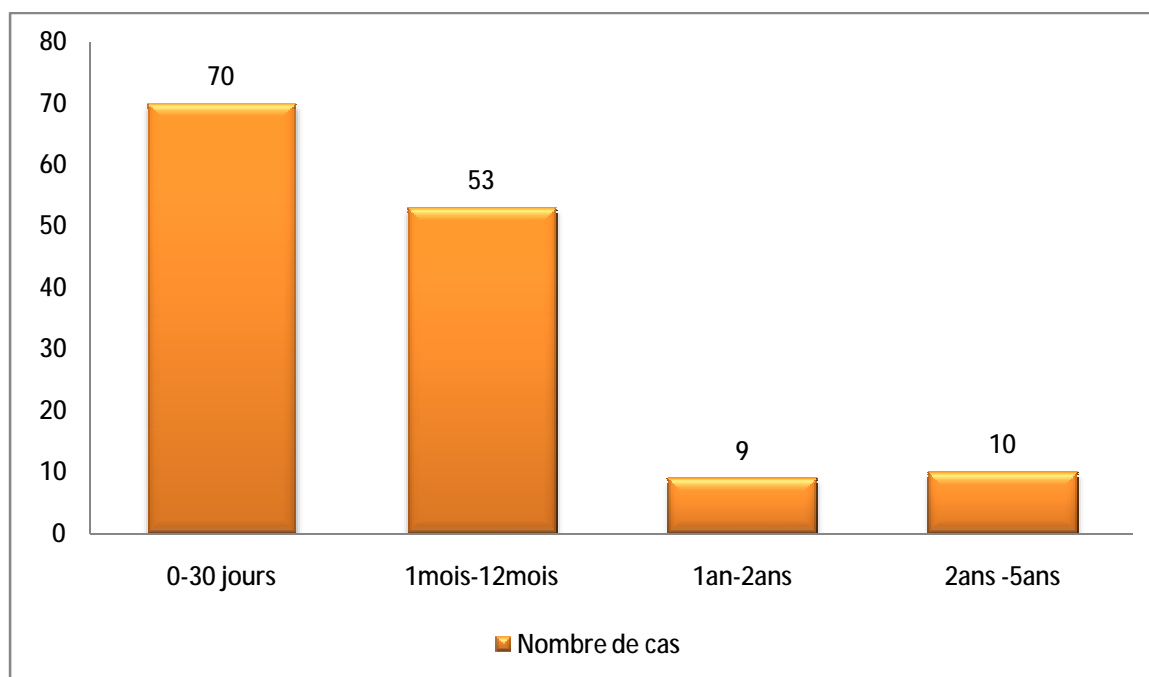
### 3.4) Répartition selon l'âge de découverte :

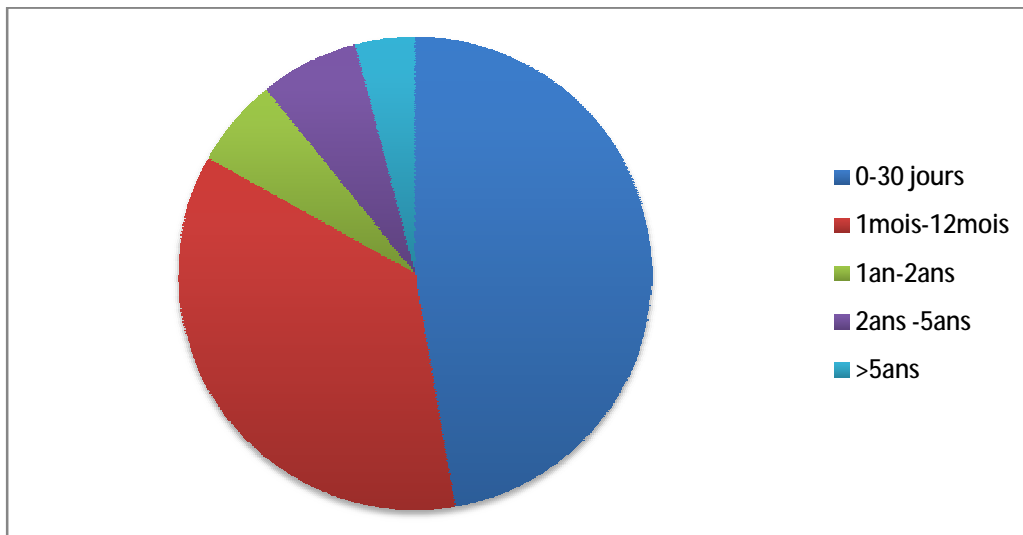
L'âge de diagnostic variait de la naissance à 14 ans avec une moyenne d'âge de 10 mois.

Nous avons défini 5 groupes en fonction de l'âge de diagnostic :

Tableau n°7 : Répartition selon les tranches d'âge

Tranche d'âge	Nombre de cas	Pourcentage par rapport à l'ensemble de cas
0-30 jours	70	47.3%
1mois-12mois	53	35.7 %
1an-2ans	9	6.2 %
2ans -5ans	10	6.7 %
>5ans	6	4.1 %
Total	148	100 %





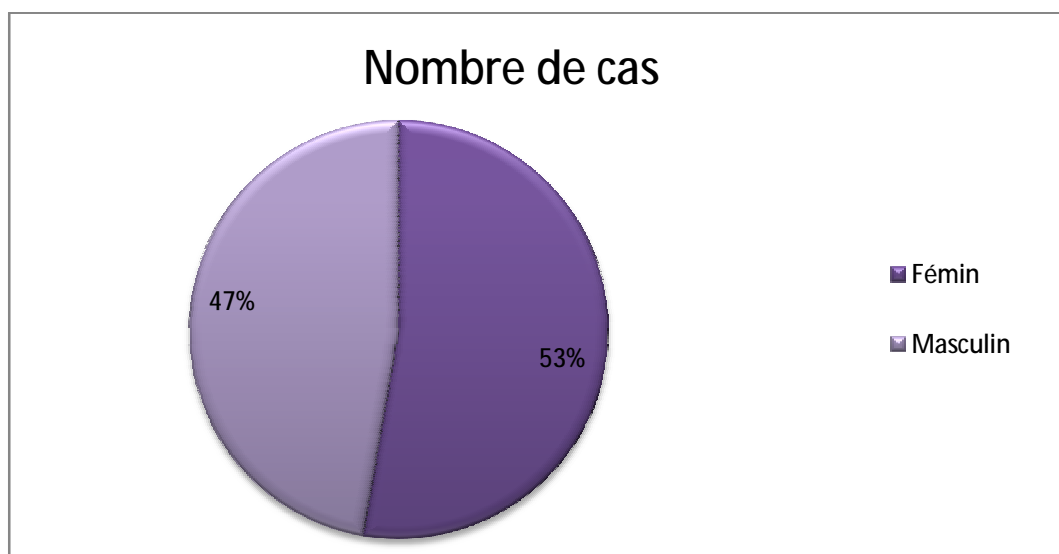
Au-delà de 5 ans : on avait 8 cas soit 5.2% dont 4 sont âgés de plus de 10 ans ; soit respectivement 10.2 ans, 10.4 ans, 11ans et 14ans.

### 3.5) Répartition selon le sexe :

Sur les 148 cas de CIV colligés :

Tableau n°8 : Répartition selon le sexe

Sexe	Nombre de cas	Pourcentage par rapport à l'ensemble de cas
Féminin	78	53 %
Masculin	70	47 %
Sexe-ratio (G/F)	0.9	

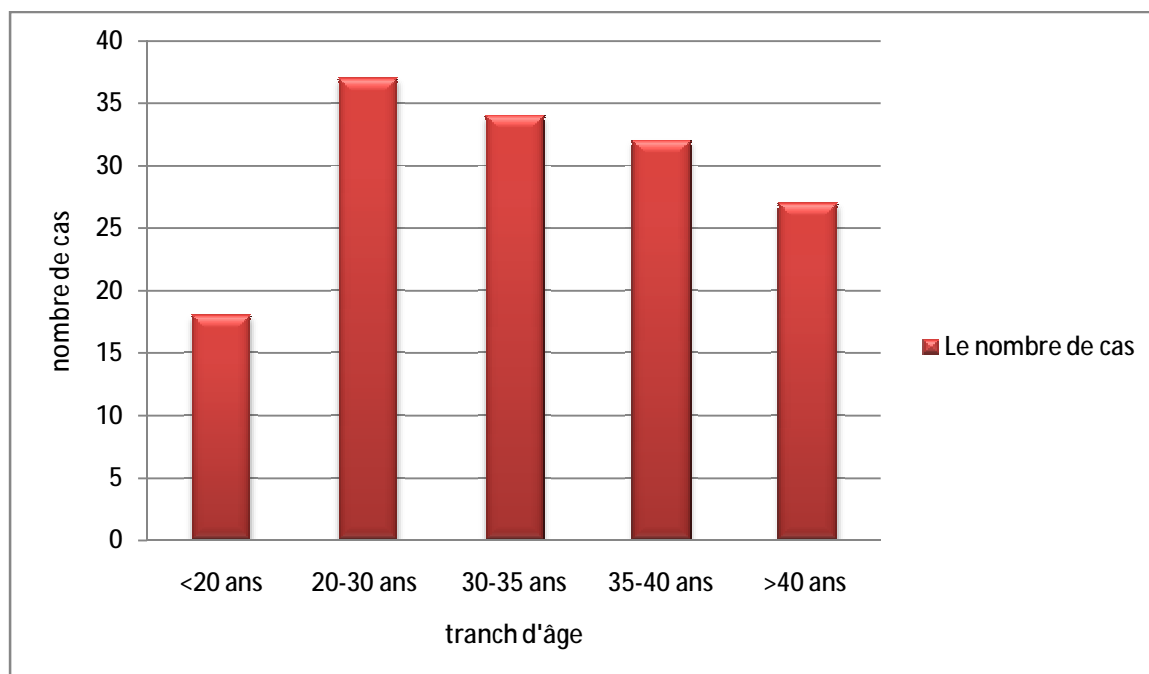


### 3.6) Facteurs étiologiques :

a) L'âge de la mère :

Tableau n°9 : répartition selon l'âge maternel

La tranche d'âge	Le nombre de cas	Pourcentage par rapport aux nombre de cas
<20 ans	18	12.2 %
20-30 ans	37	25 %
30-35 ans	34	23 %
35-40 ans	32	21.7 %
>40 ans	27	18.1 %
Total	148	100 %



b) Notion de diabète :

Tableau n°10 : le diabète chez la famille

	Nombre de cas	Pourcentage par rapport au nombre de cas
Mère	6	4 %
Père	3	2 %
Grand-père	8	5.5 %
Grand-mère	8	5.5 %
Tante	1	0.7 %
Total	26	17.5 %

c) Notion de consanguinité :

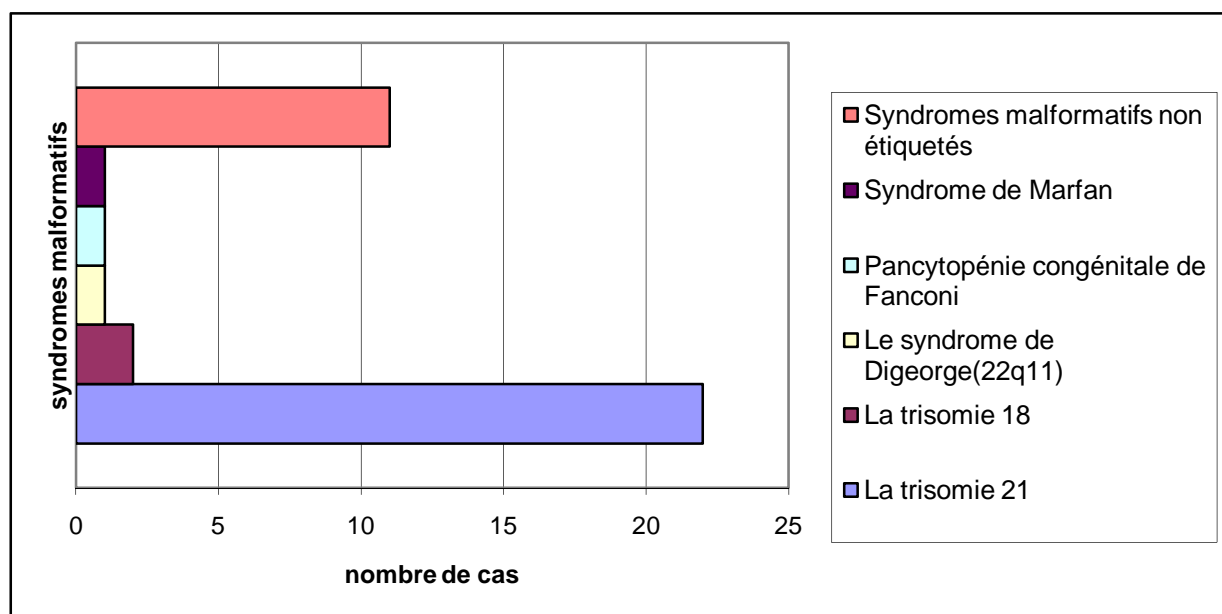
elle a été retrouvée chez 28 malades, soit 18% des cas.

d) Syndromes malformatifs : Nous avons également trouvé différents syndromes malformatifs chez 38 malades, dominés par l'anomalie chromosomique type trisomie 21 avec 22 cas, soit 14.2% des patients atteints de CIV .

Les autres syndromes malformatifs retrouvés étaient :

Tableau n° 11 : Syndromes malformatifs associés aux CIV

	Nombre de cas	Pourcentage par rapport à l'ensemble de cas
La trisomie 21	22	14.8 %
La trisomie 18	2	1.35 %
Le syndrome de Digeorge(22q11)	1	0.6 %
Pancytopenie congénitale de Fanconi	1	0.6 %
Syndrome de Marfan	1	0.6 %
Syndromes malformatifs non étiquetés	11	7.4 %
Total	38	25.6 %



Les syndromes malformatifs non étiquetés sont représentés par :

Tableau n°12: Les différents syndromes malformatifs non étiquetés

Malformations	Nombre de cas
Angiome de la joue gauche	1
Hexadactylie de la main gauche	1
Chevauchement des doigts de la main gauche	1
Polydactylie+micrognatisme+oreilles bas implantés	1
Clindactylie(2 pouces)+sillon entre 1°et 2° orteil	1
Microphthalmie +cou court	1
Microphthalmie +fente labiale +bec de lièvre+genou recurvatum	1
Leger retrognatisme	1
Macroglossie	1
Microcéphalie	1
Macrocranie	1
Total	11

Par ailleurs, nous avons trouvé des cas similaires dans la famille chez 2 malades, soit 1.3% ; tandis que la sœur jumelle d'une de nos malades trisomique était normale (non trisomique et bien portante).

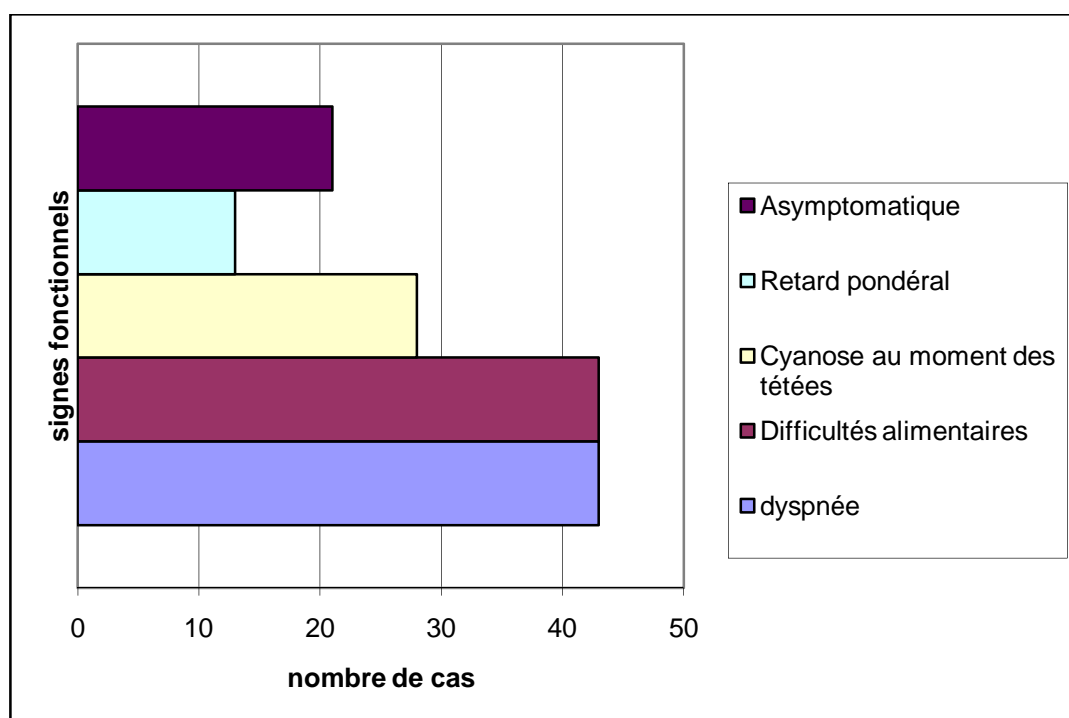
### 3.7) Les signes cliniques :

Les symptômes fonctionnels de la CIV sont variables, ils sont dominés par la dyspnée (38 cas), difficultés alimentaires à type de polypnée et sueurs au moment des tétées (38 cas), cyanose au moment des tétées (28 cas) dont 3 cas étaient dans le cadre du syndrome d'Eisenmenger et 3 cas présentant une sténose pulmonaire serrée.

Le tableau suivant résume les signes cliniques constatés dans notre série :

Tableau n°13: Les signes fonctionnels de la CIV

Signes cliniques	Nombre de cas	Pourcentage par rapport à l'ensemble de cas
dyspnée	38	25.6 %
Difficultés alimentaires	38	25.6 %
Cyanose	18	16.1 %
Retard pondéral	15	10.1 %
Asymptomatique	68	45.9 %

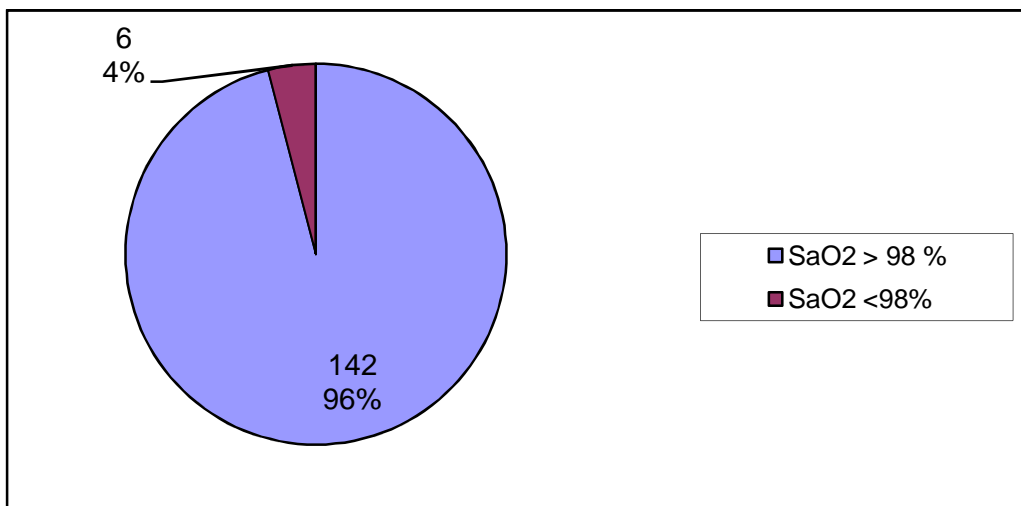


L'examen clinique à l'admission retrouve :

a) La saturation en oxygène :

Tableau n°14 : La saturation en oxygène chez les malades porteurs de CIV

	Nombre de cas	Pourcentage par rapport à l'ensemble de cas
SaO <sub>2</sub> > 98 %	135	91.2 %
SaO <sub>2</sub> <98%	13	8.8 %



Les 13 malades représentant un saturation sanguine en oxygène inférieure à 98% étaient répartis comme suit :

Tableau n°15 : malades ayant SaO<sub>2</sub> < 98 %

Type hémodynamique	Nombre de cas
IIb	7
III	4
IV	2

Parmi ces 13 malades, 3 cas ont bénéficié d'un cathétérisme sous vasodilatateur associé à l'oxygénation:

Tableau n°16 :malades ayant bénéficié d'un cathétérisme

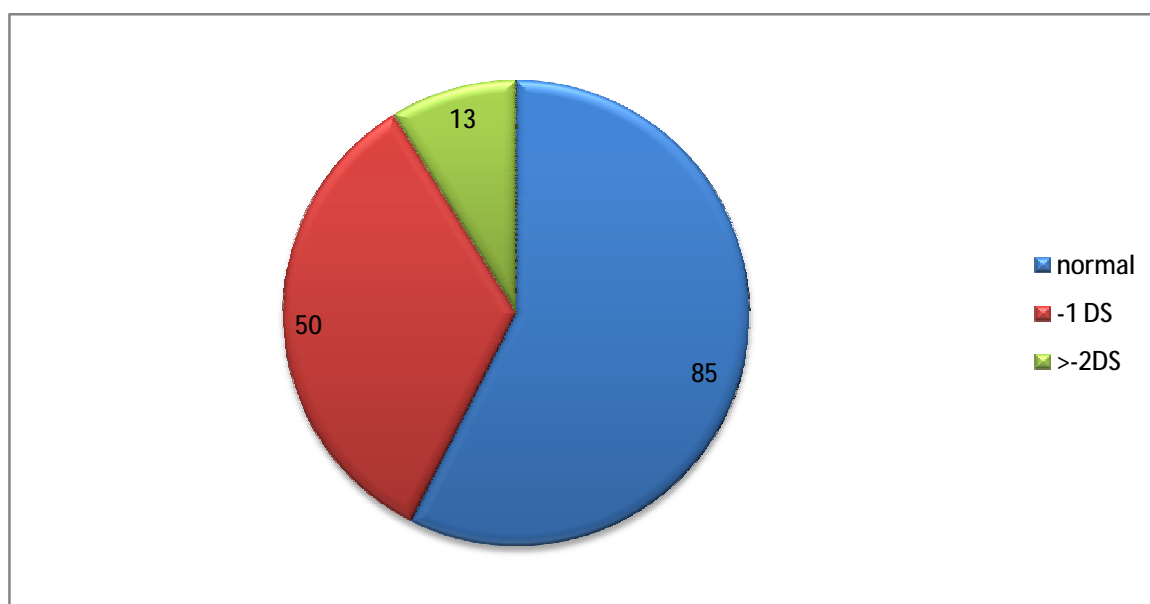
Type hémodynamiques	Résultats
III	HTAP réversible
III	HTAP fixée
IV	HTAP sévère infrasytémique avec une certaine réactivité au test au vasodilatateur

Chez les 10 malades restants, l'inhalation d'oxygène s'est accompagnée d'une élévation de la SaO<sub>2</sub> dépassant 98 %.

b) Le poids :

Tableau n°17 : le poids des malades

Poids	Nombre de cas	Pourcentage par rapport à l'ensemble de cas
normal	85	57.5 %
-1 DS	50	33.8 %
> -2DS	13	8.7 %
Total	148	100 %



Les 13 malades avaient un retard pondéral qui était dans 6 cas un signe révélateur de la CIV.

c) Examen cardiovasculaire :

La fréquence cardiaque normale chez l'enfant <sup>(20)</sup>:

Tableau n° 18 : la fréquence cardiaque normale chez l'enfant <sup>(20)</sup>

L'âge	La fréquence
Nouveau né	145 (90–180)
6 mois	145 (105–185)
1an	132 (105–170)
4 ans	108 (72–135)
14 ans	85 (60–120)

Tableau n°19 : résultats de l'examen cardiovasculaire

		Nombre de cas	Pourcentage par rapport à l'ensemble de cas
Fréquence cardiaque	normale	95	64.2 %
	accélérée	46	31 %
	tachycardie	8	5.4 %
Auscultation	souffle	141	95.3 %
	normale	7	4.7 %
Signes d'insuffisance cardiaque		10	6.75 %

La tachycardie était retrouvée chez 8 malades dont 3 avaient une endocardite et 5 présentaient une détresse respiratoire à l'admission.

Enfin, le souffle était trouvé chez 141 malades, soit 95.3 % des cas, c'était un souffle systolique, latéro-sternal gauche d'intensité variable et irradiant en rayon de roue, il est associé chez 20 patients, soit 13.5 % des cas à un claquement du B<sub>2</sub> au foyer pulmonaire.

d) L'examen pleuropulmonaire :

Tableau n°20 : Résultats de l'examen pleuropulmonaire

	Nombre de cas	Pourcentage par rapport à l'ensemble de cas
Déformation thoracique	4	2.7 %
Signes de lutte	5	3.3 %
Râles à l'auscultation	60	40.5 %

e) L'examen abdominal :

Une hépatomégalie a été retrouvée chez 2 malades dont un présentait des CIV multiples de type IIb pour lesquelles il a bénéficié d'un cerclage de l'artère pulmonaire et un deuxième présentant un CIV de type IIa également.

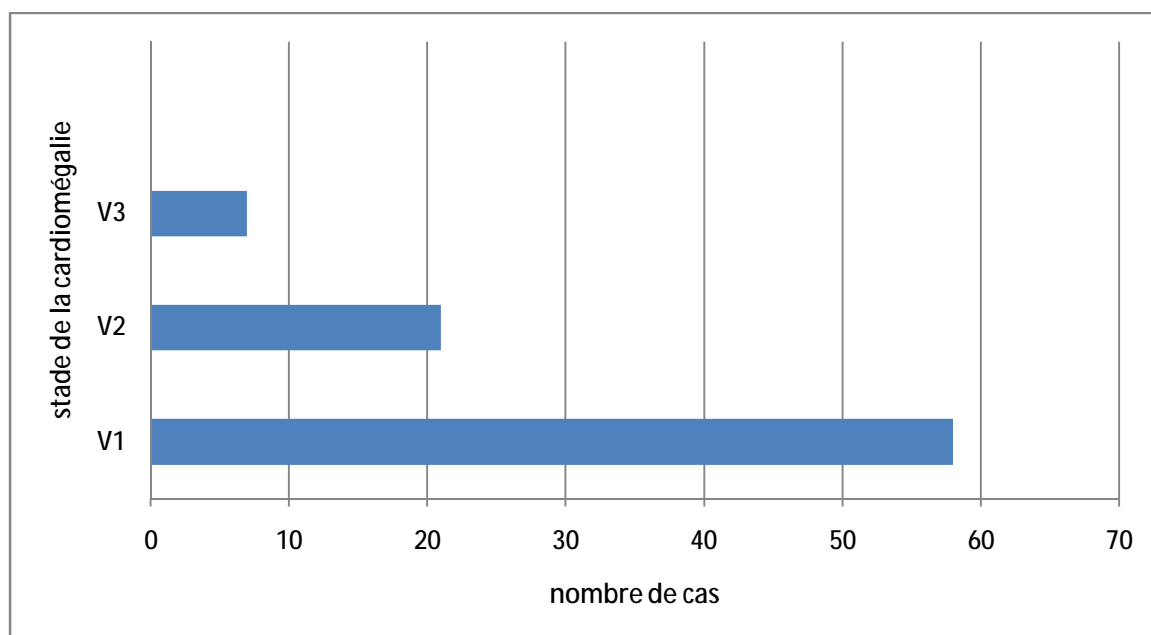
### 3.8) Bilans paracliniques :

a) La radiographie thoracique :

A été faite chez 148 malades, soit 100 % des cas dont l'indice cardiothoracique était normal (0.5) chez 62 cas soit 44.2 % et une cardiomégalie chez le reste des malades.

Tableau n°21 : Nombre de cas présentant une cardiomégalie

Stade de la cardiomégalie	Nombre de cas	Pourcentage par rapport aux cas bénéficiant d'une radiographie thoracique
V1	58	39.2 %
V2	21	14.1 %
V3	7	4.7 %
Total	86	58 %



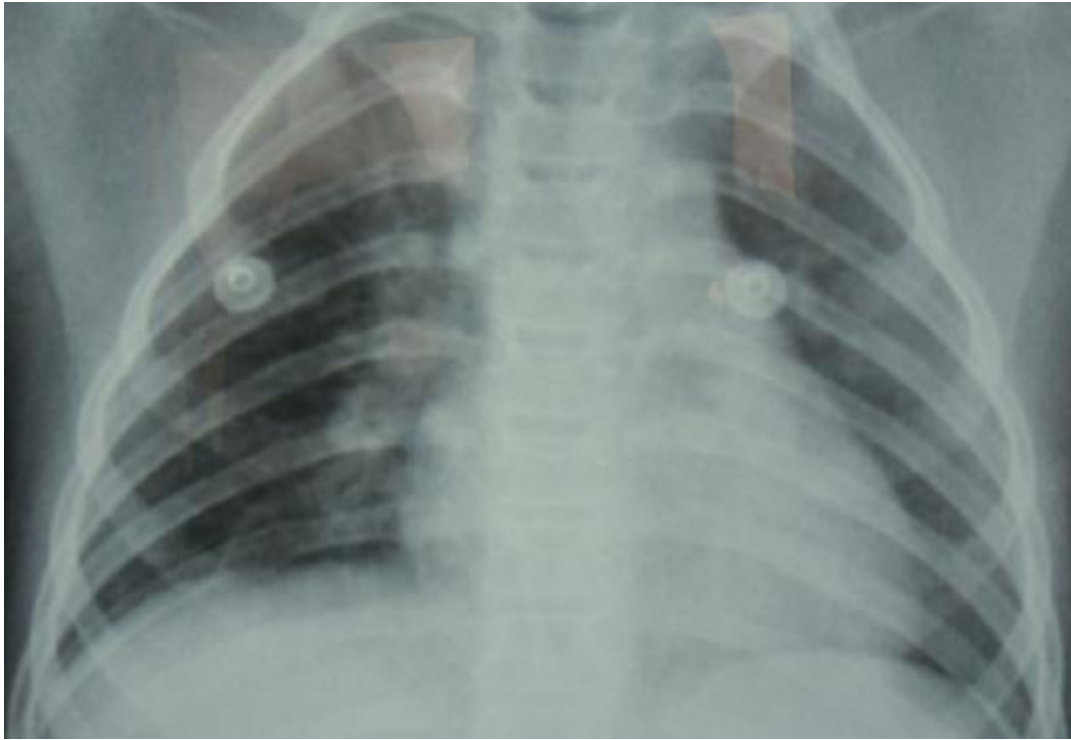


Photo n°1: Cliché radiographique d'un cas de CIV présentant une cardiomégalie  
stade V1 du CHU Hassan II de FES

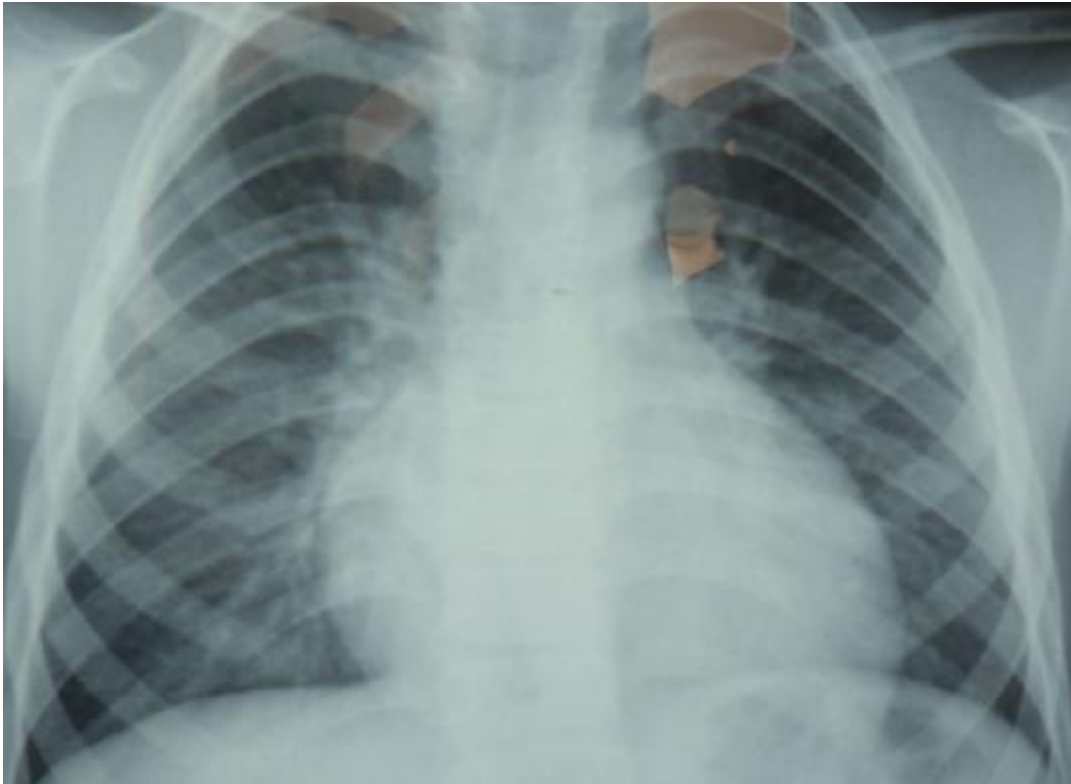


Photo n°2 : Cliché radiographique d'un cas de CIV présentant une cardiomégalie  
stade V2 Du CHU HassanII de FES

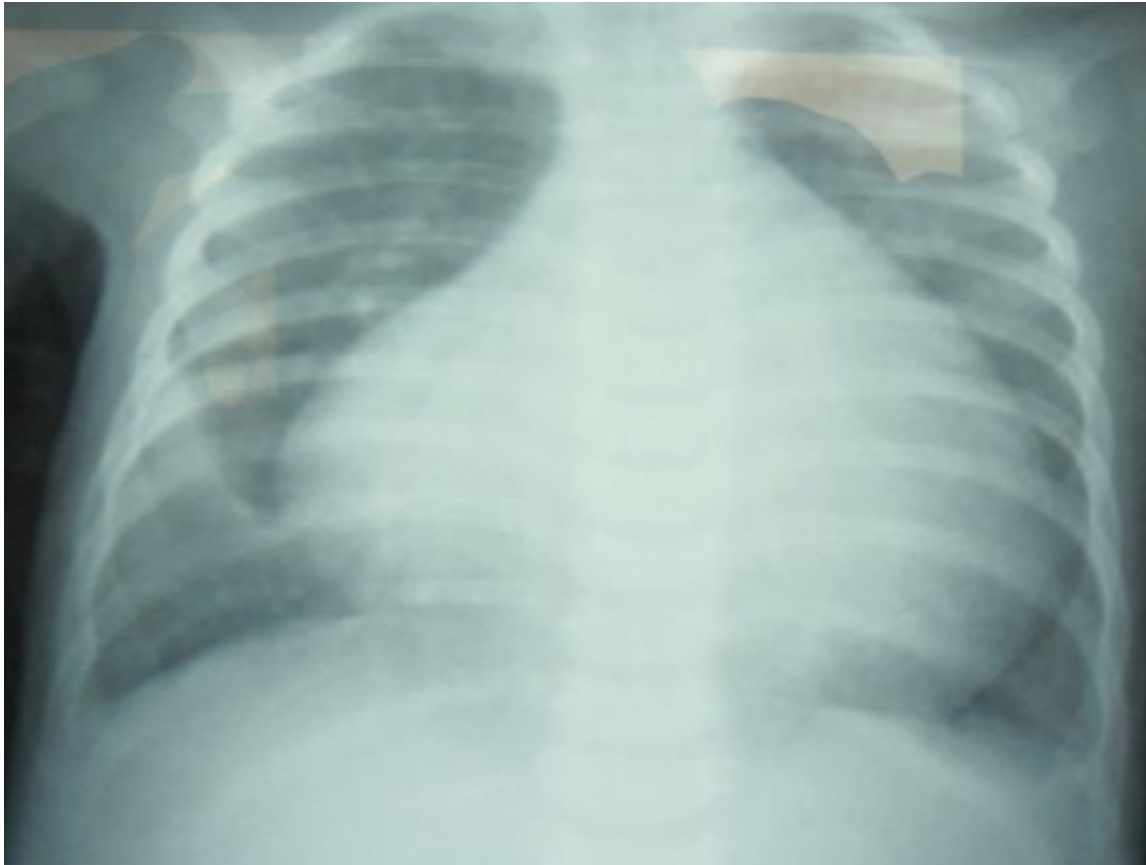


Photo n°3 : Cliché radiographique d'un cas de CIV présentant une cardiomégalie stade V3 du CHU Hassan II de FES

Nous avons retrouvé, également, une hyper vascularisation pulmonaire (Tableau n°9) avec des anomalies de l'arc moyen gauche (Tableau n°10) :

Tableau n°22 : Répartition des cas selon le type de la vascularisation

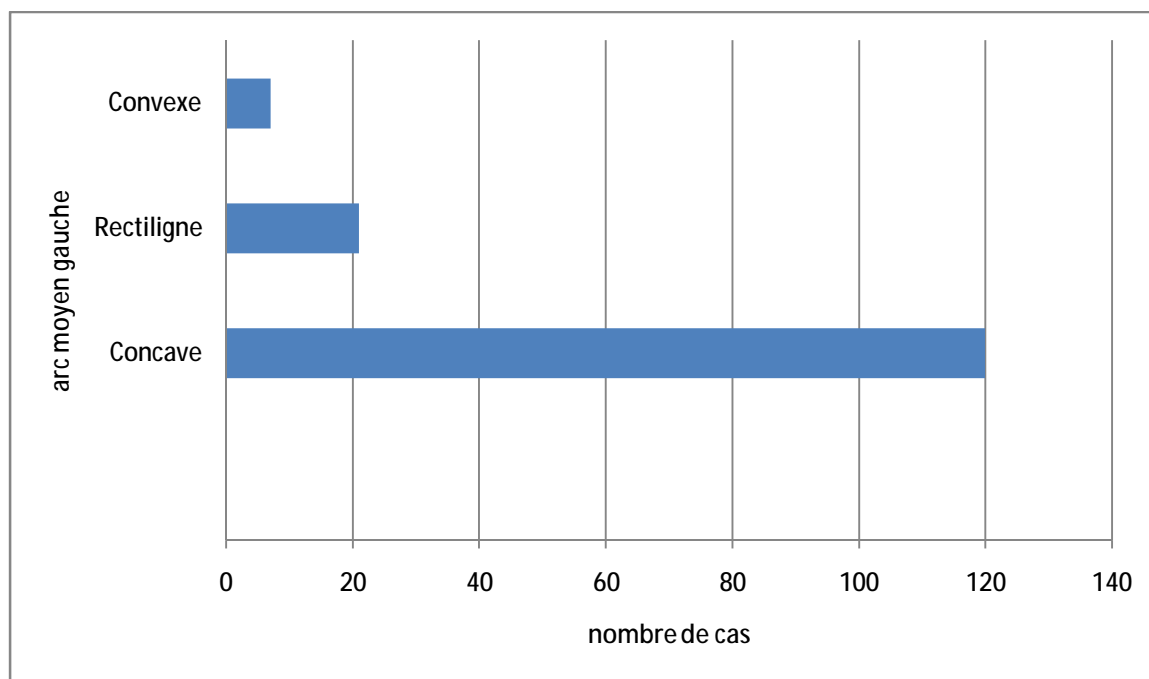
Pulmonaire

Type de vascularisation	Nombre de cas	Pourcentage par rapport aux cas bénéficiant d'une radiographie thoracique
Normale	78	52.7 %
Accentuée	70	47.3 %

Tableau n°23: Répartition des cas selon la forme anatomoradiologique de

L'arc moyen gauche

Arc moyen gauche	Nombre de cas	Pourcentage par rapport aux cas bénéficiant d'une radiographie thoracique
Concave	120	81.1 %
Rectiligne	21	14.2 %
Convexe	7	4.7 %



b) L'électrocardiogramme :

Etait fait seulement pour 12 malades, dont il a été normal chez 8 cas, soit 66.6%, une hypertrophie ventriculaire gauche associée a celle droite ont été trouvées chez 4 cas, soit 33.3%.

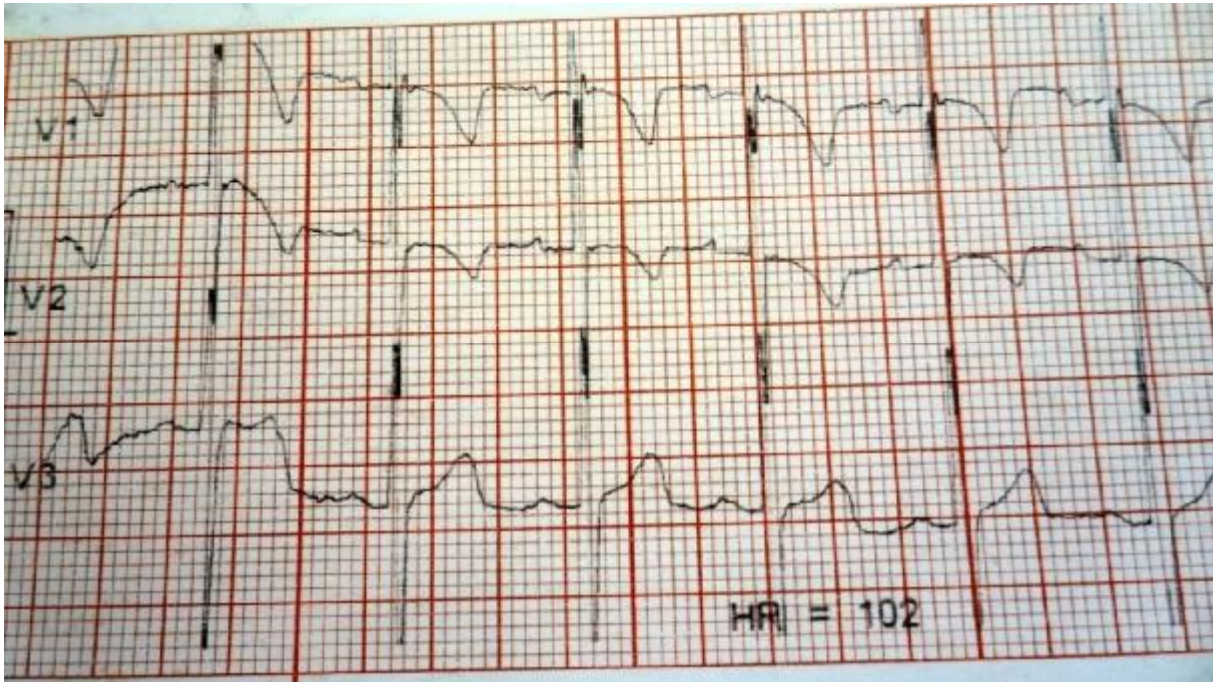


Photo n°4 : Aspect V1, V2 et V3 à l'ECG d'un cas présentant une HVD

Du CHU Hassan II de FES

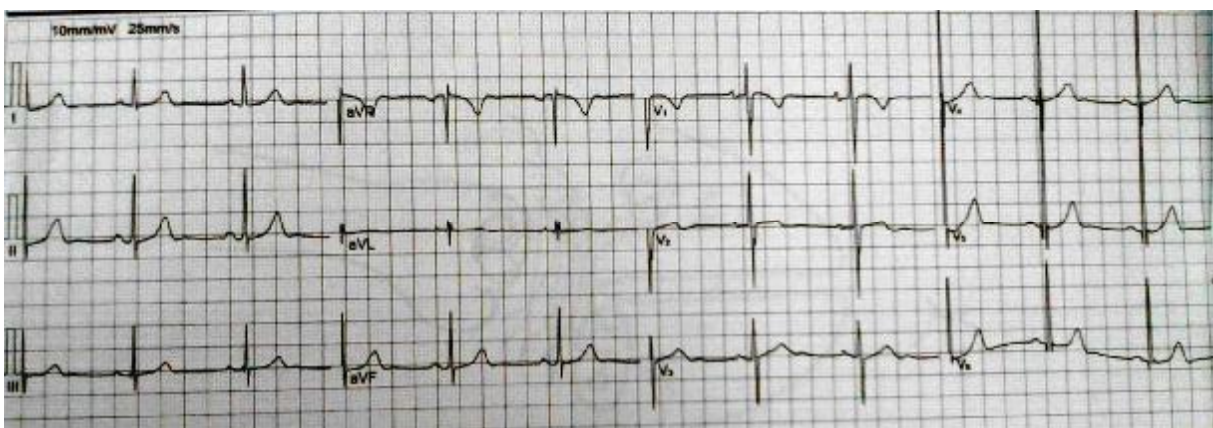


Photo n°5 : Aspect V4, V5 et V6 à l'ECG d'un cas présentant une HVG

Du CHU Hassan II de FES

c) L'échocardiographie :

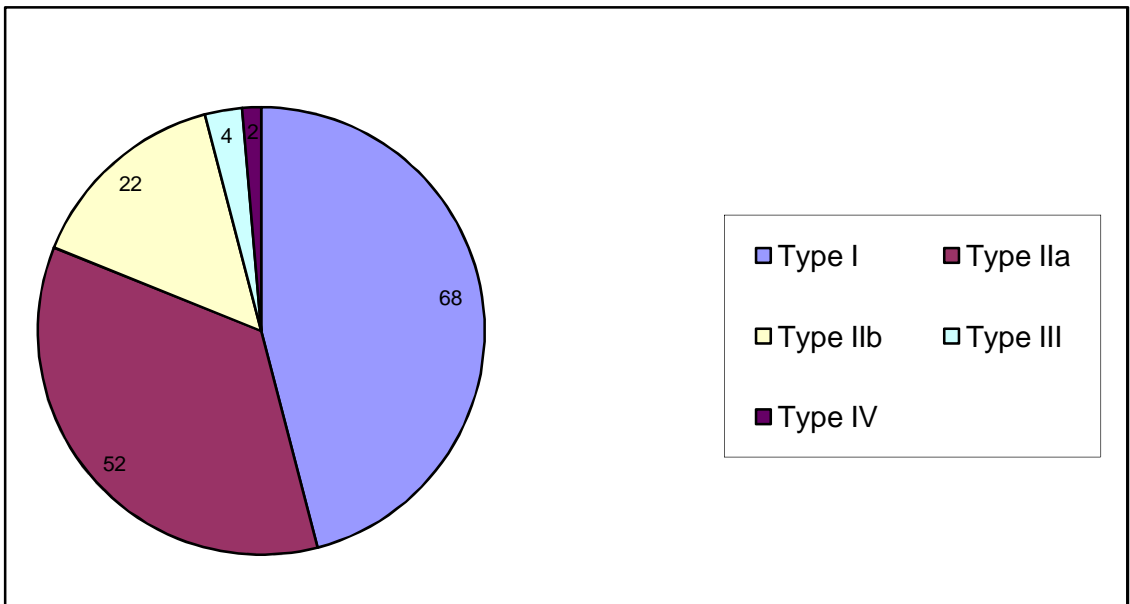
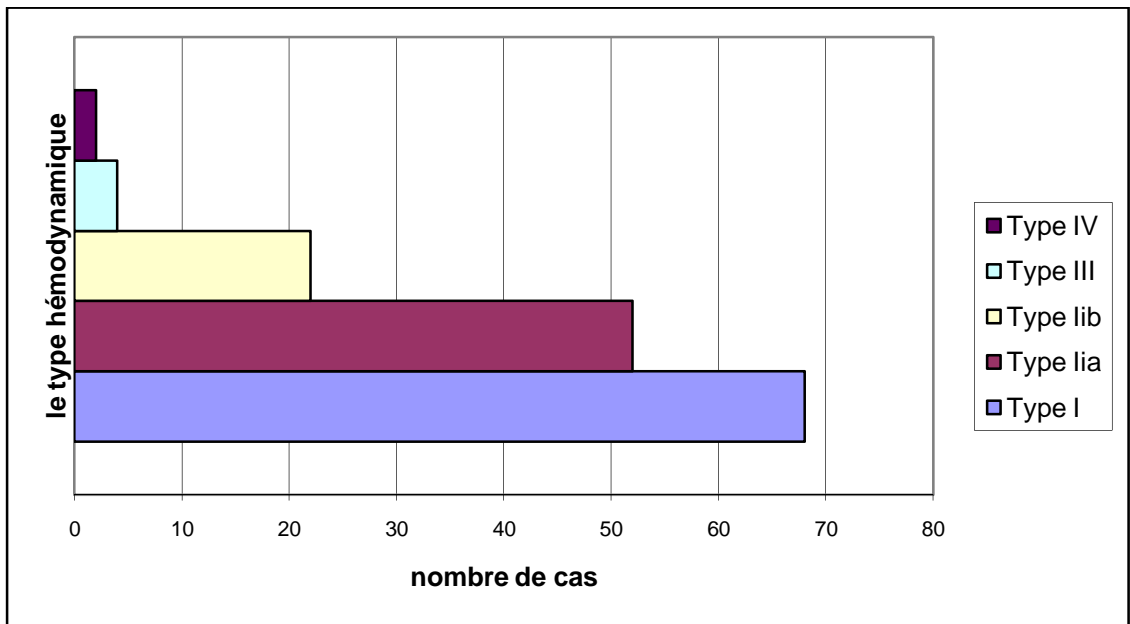
A été faite chez tous les malades, elle nous a permis de classer les CIV explorées selon les types hémodynamiques et de définir les différents types anatomiques selon le siège de la déhiscence. Elle a permis aussi de déceler d'autres lésions cardiaques associées.

c-1) Les types hémodynamiques :

Ainsi les types hémodynamiques se répartissent comme suit :

Tableau n°24: Les types hémodynamiques de la CIV

Type anatomique	Nombre de cas	Pourcentage par rapport à l'ensemble de cas
Type I	68	46 %
Type IIa	52	35.1 %
Type IIb	22	14.8 %
Type III	4	2.7 %
Type IV	2	1.4 %
Total	148	100 %

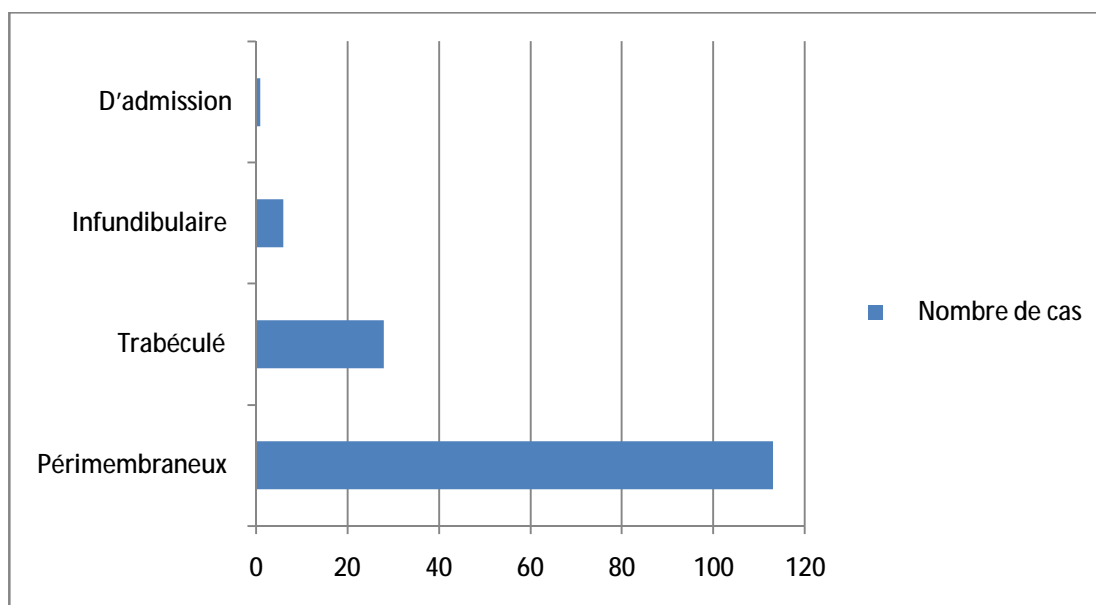


c-2) Types anatomiques :

Les types anatomiques visualisés à l'échographie étaient par ordre de fréquence, le type périmembraneux qui est la localisation la plus rapportée et retrouvé chez 113 cas, soit 76.4 % des cas. Parmi ces malades 13 avaient un anévrisme du septum membraneux et 16 présentaient un excès du tissu adjacent.

Tableau n°25: Les 4 types anatomiques de la CIV

Types anatomiques	Nombre de cas	Pourcentage par rapport à l'ensemble de cas
Périmembraneux	113	76.4 %
Trabéculé	28	19 %
Infundibulaire	6	4 %
D'admission	1	0.6 %
Total	148	100 %

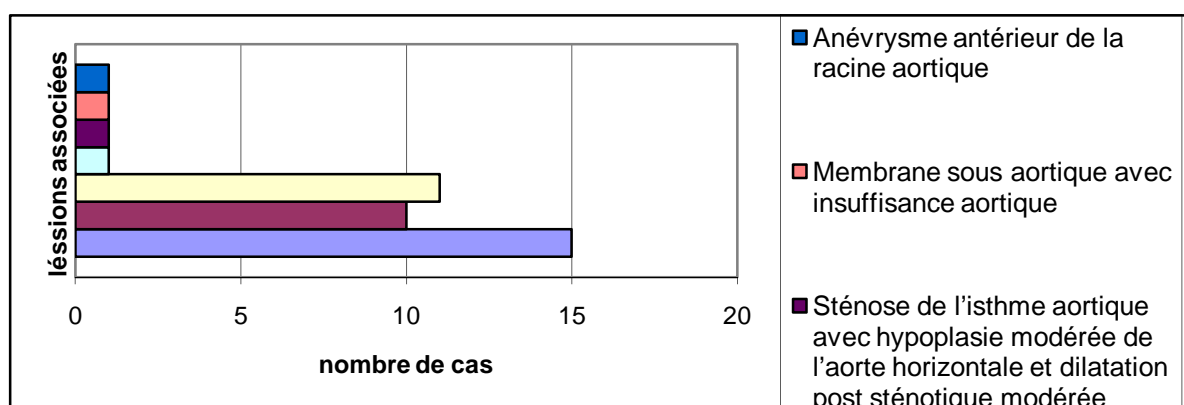


c-3) Lésions associées :

Les lésions associées aux CIV ont été trouvées dans 50 cas, Soit 32%, à différents stades :

Tableau n°26 : Les lésions associées à la CIV

Lésions associées	Nombre de cas	Pourcentage par rapport à l'ensemble des cas
CIA	15	10.13 %
PCA	10	6.75 %
Sténose de la valve pulmonaire	11	7.43 %
Coarctation de l'aorte	1	0.6 %
Sténose de l'isthme aortique avec hypoplasie modérée de l'aorte horizontale et dilatation post sténotique modérée	1	0.6 %
Membrane sous aortique avec insuffisance aortique	1	0.6 %
Anévrysme antérieur de la racine aortique	1	0.6 %



Les lésions associées sont assez fréquentes, ce qui impose leur recherche systématique à l'échocardiographie.

d) Cathéterisme :

Le cathétérisme a été fait chez 3 malades dont 1 cas de type IV et 2 cas de type III parmi lesquels un malade présentait une HTAP fixée (résistances pulmonaires non réversibles) pour laquelle il a été mis sous traitement médical.

#### 4) Corrélation clinique et paraclinique selon le stade hémodynamique :

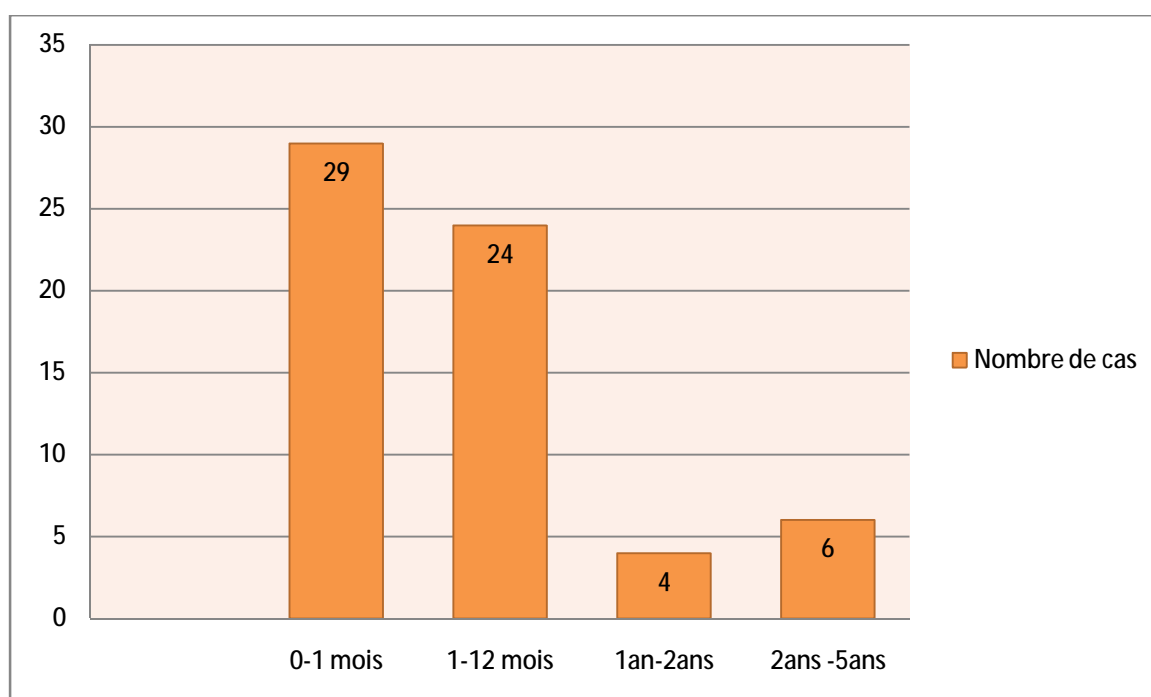
Type I :

Il est représenté par 68 malades dont les CIV sont de taille petite ou moyenne, qui donnent un shunt gauche-droite minime avec des pressions intracardiaques et des RVP normales.

Š L'âge de diagnostic variait de la naissance à 14 ans.

Tableau n°27 : Répartition selon l'âge de diagnostic du type I

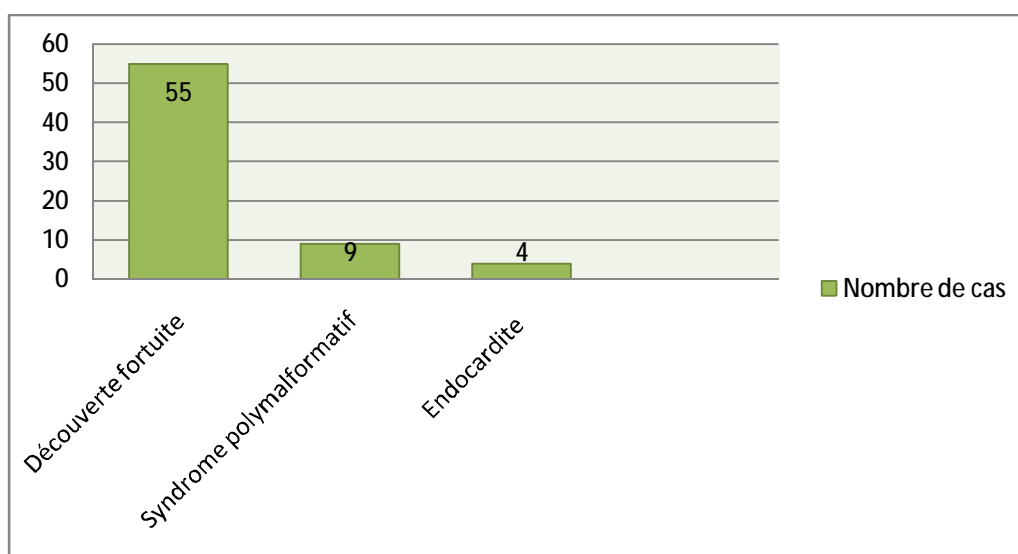
Tranche d'âge	Nombre de cas	Pourcentage par rapport aux cas de types I
0-1 mois	29	42.6 %
1-12 mois	24	35.3 %
1an-2ans	4	5.9 %
2ans -5ans	6	8.8 %
>5ans	5	7.4 %



§ La majorité des cas ont été découverts fortuitement (55 cas), soit 80.8 % des cas.

Tableau n°28 : Répartition selon les circonstances de découverte

Circonstances de découverte	Nombre de cas	Pourcentage par rapport aux cas de type I
Découverte fortuite	55	80.8 %
Syndrome polymalformatif	9	13.2 %
Endocardite	4	5.8 %



§ Cliniquement, les signes fonctionnels en rapport avec la CIV étaient absents chez les 68 cas seul le souffle systolique était présents chez 65 malades et absent chez 3 nouveau-nés dont l'âge étaient entre 0 et 4 semaines.

§ La radiographie thoracique était normale pour les 58 malades bénéficiant de la radiographie thoracique.

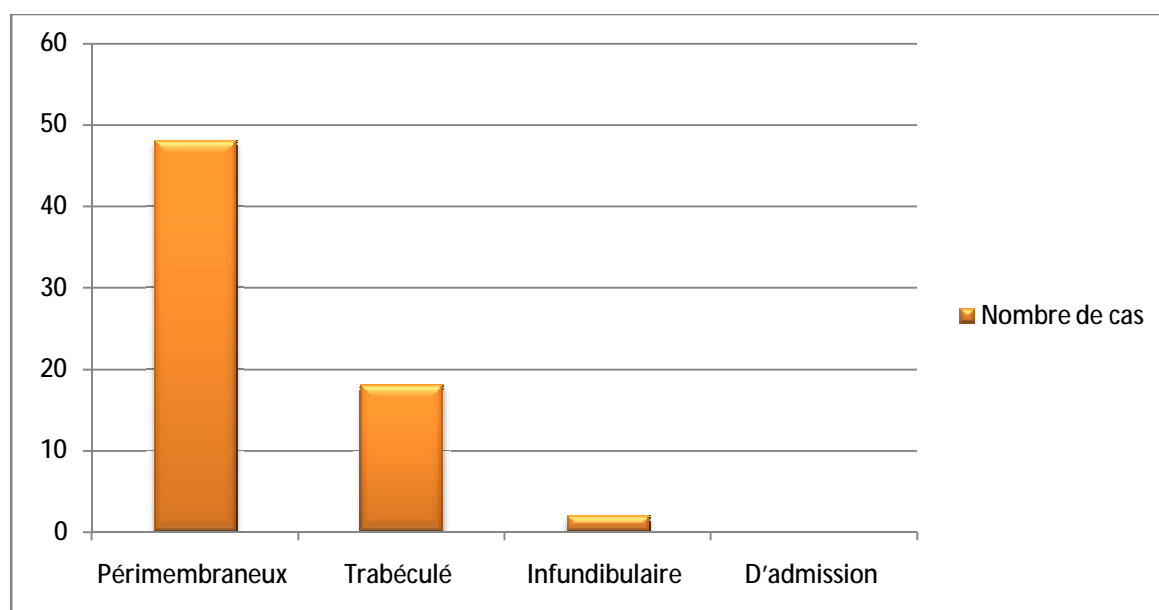
§ L'échocardiographie a montré 50 CIV de petite taille (inferieur à 3mm) et 18 de taille moyenne n'atteignant pas 6 mm.

Les pressions droites étaient normales avec présence de cavités cardiaques de taille normale.

En effet, elle permet de diagnostiquer la déhiscence, de préciser sa taille et son siège au niveau des différentes zones du septum inter ventriculaire :

Tableau n°29: les 4 types anatomiques de la CIV

Type anatomique	Nombre de cas	Pourcentage par rapport aux cas du type I
Péri membraneux	48	70.5 %
Trabéculé	18	26.5 %
Infundibulaire	2	3 %
D'admission	0	0 %
Total	68	100 %



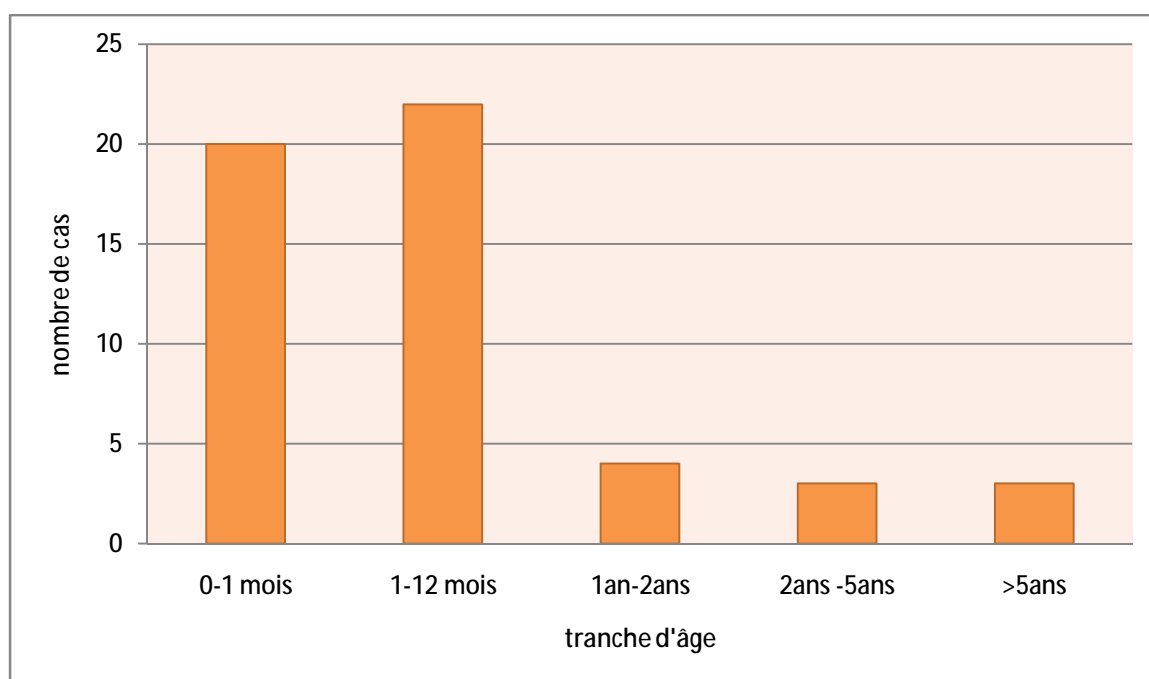
## Type IIa:

Ce type a été retrouvé chez 52 cas, soit 31%, il définit les CIV de taille large accompagnées d'un gros shunt, mais gardant un caractère restrictif avec une hypertension artérielle pulmonaire modérée.

§ L'âge de diagnostic variait de la naissance à 11 ans.

Tableau n°30: Répartition selon l'âge de diagnostic u type IIa

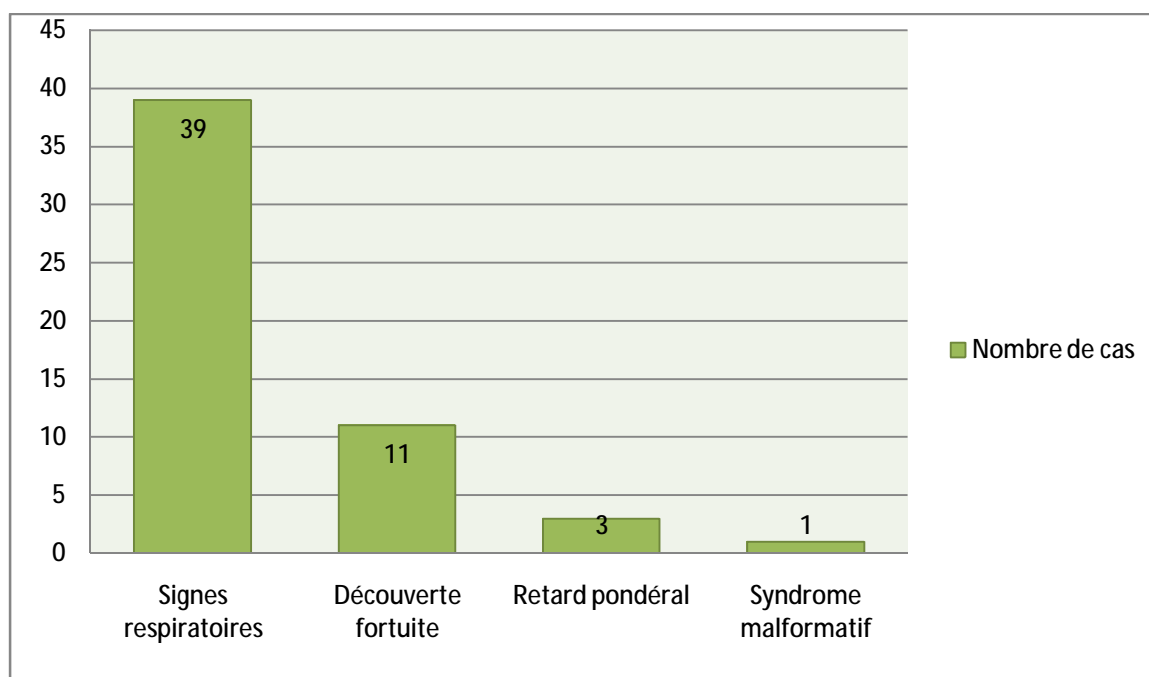
Tranche d'âge	Nombre de cas	Pourcentage par rapport aux cas de types IIa
0-1 mois	20	38.6 %
1-12 mois	22	42.3%
1an-2ans	4	7.7 %
2ans -5ans	3	5.7 %
>5ans	3	5.7 %
Total	52	100 %



§ La majorité des malades dans ce type présentait des signes respiratoires, 39malades, soit 75 %.

Tableau n°31: Répartition selon les circonstances de découverte

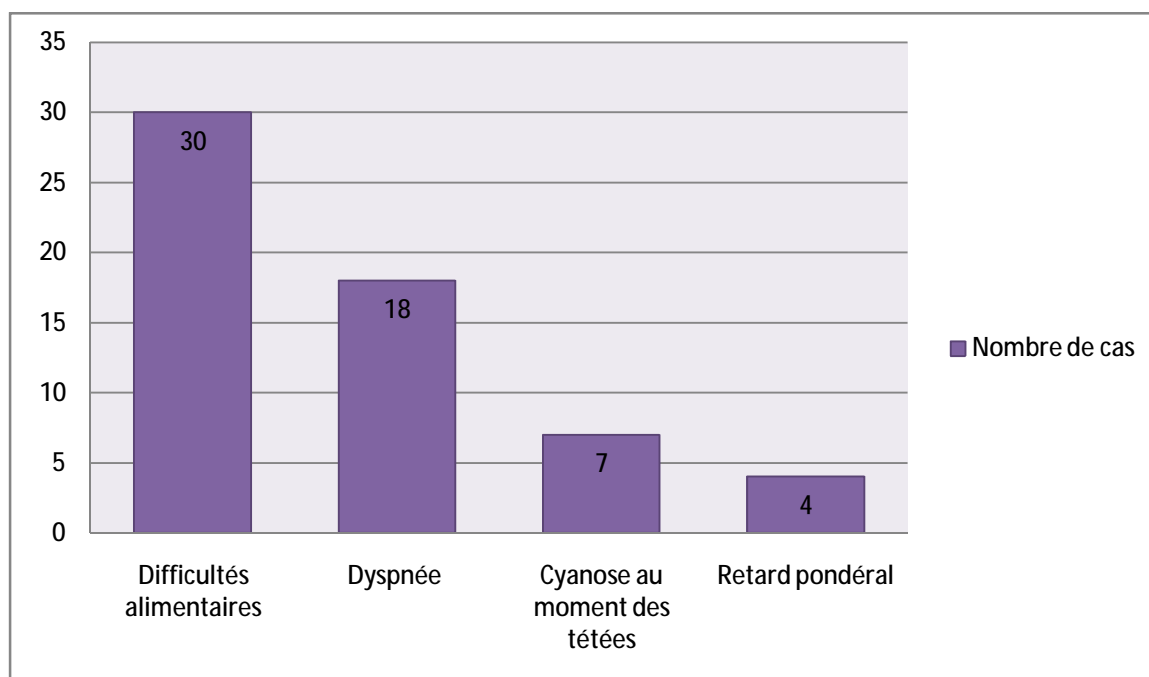
Circonstances de découverte	Nombre de cas	Pourcentage par rapport aux cas de type IIa
Signes respiratoires	39	75 %
Découverte fortuite	11	21.2 %
Retard pondéral	3	5.7 %
Syndrome malformatif	1	1.9 %



Cliniquement, les malades présentaient des difficultés alimentaires à type de polypnée avec des sueurs lors des tétées.

Tableau n°32: Répartition selon les signes cliniques

Signes cliniques	Nombre de cas	Pourcentage par rapport aux cas de type IIa
Difficultés alimentaires	30	57.6 %
Dyspnée	18	34.6 %
Retard pondéral	4	7.7 %
Cyanose au moment des tétées	2	3.8 %



A l'examen physique, le souffle systolique a été retrouvé chez tous les malades.

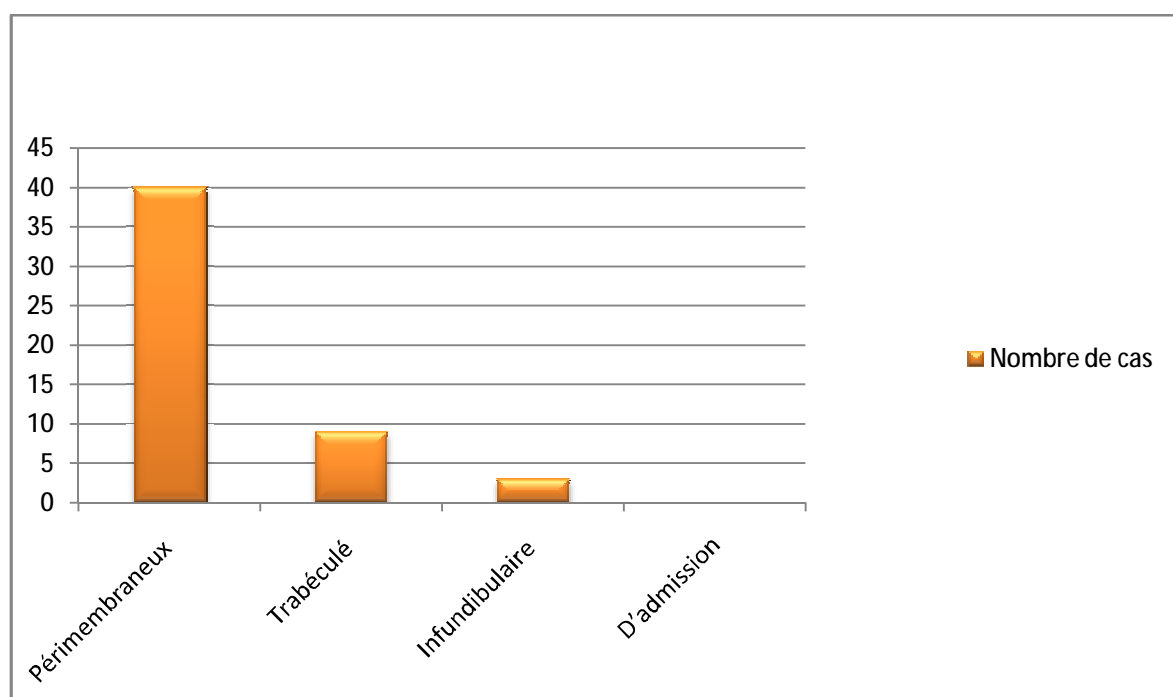
§ La radiographie thoracique a montré une cardiomégalie V1 avec hyper vascularisation pulmonaire et un arc moyen gauche concave chez les 52 cas explorés.

§ L'échocardiographie a montré dans notre étude 47 CIV large et 5 de taille moyenne.

L'échocardiographie permet de diagnostiquer la CIV et préciser sa taille et son type anatomique :

Tableau n°33 : les 4 types anatomiques de la CIV

Type anatomique	Nombre de cas	Pourcentage par rapport aux cas du type lia
Périmembraneux	40	77 %
Trabéculé	9	17.3 %
Infundibulaire	3	5.7 %
D'admission	0	0 %
Total	52	100 %



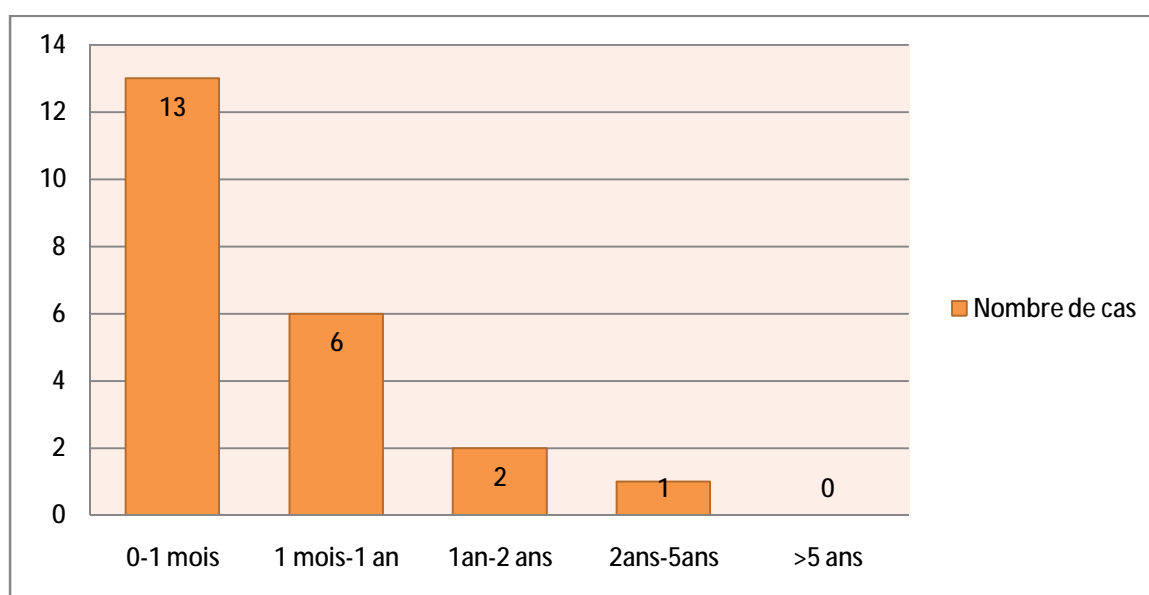
## Type IIb :

Ce type définit les CIV larges à gros shunt engendrant une hypertension artérielle pulmonaire importante. Elles sont dites non restrictives et elles sont représentées par 22 malades, soit 14.86 %.

Š L'âge de diagnostic variait de 1 semaine à 2 ans.

Tableau n°34 : Répartition selon l'âge de diagnostic du type IIb

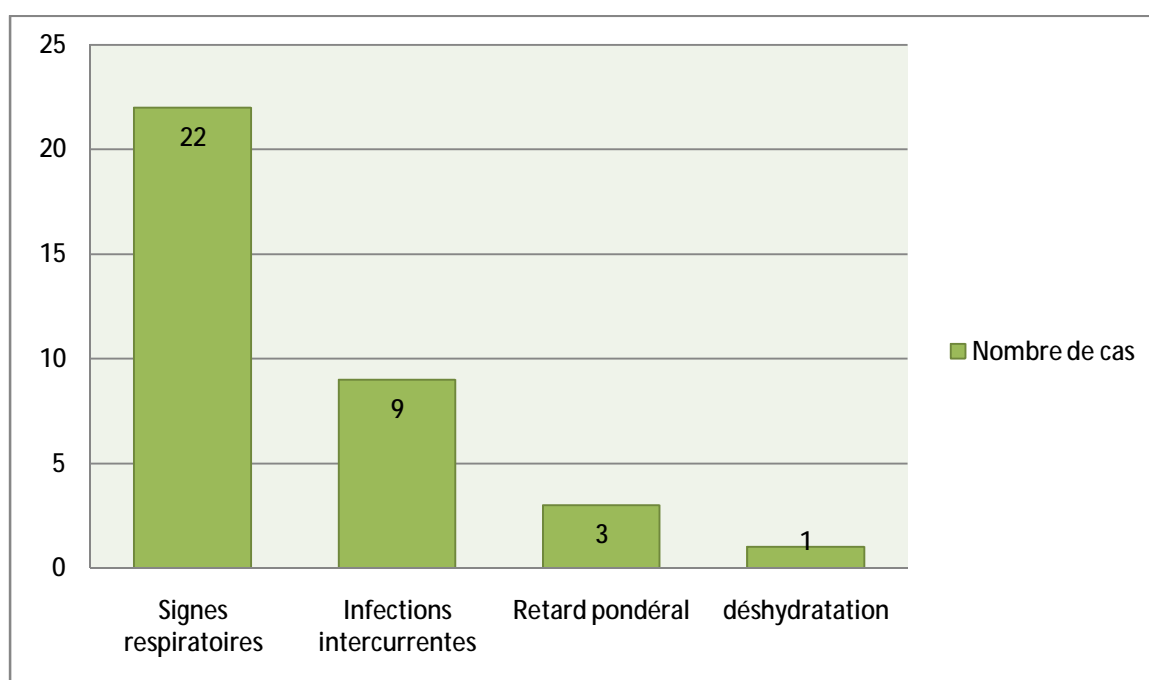
Tranche d'âge	Nombre de cas	Pourcentage par rapport aux cas de type IIb
0-1 mois	13	59.1 %
1 mois-1 an	6	27.2 %
1an-2 ans	2	9.1 %
2ans-5ans	1	4.5 %
>5 ans	0	0 %



§ Les circonstances de découverte étaient majoritairement des infections intercurrentes chez 9 cas, soit 40.9 %.

Tableau n°35: Répartition selon les circonstances de découverte

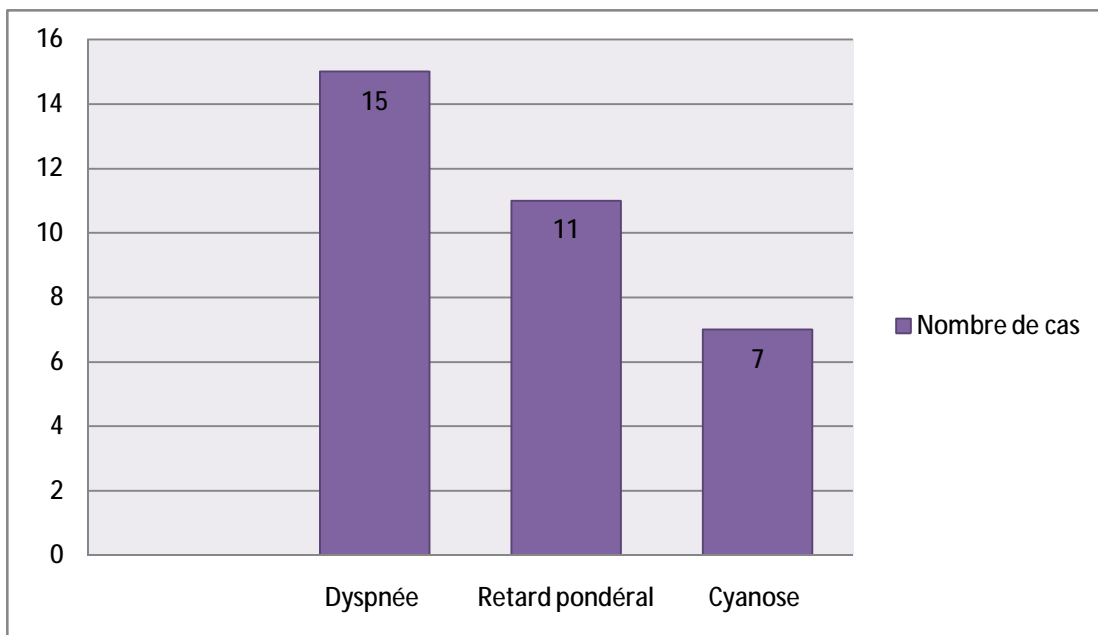
Circonstances de découverte	Nombre de cas	Pourcentage par rapport aux cas de type IIb
Signes respiratoires	22	100 %
Infections intercurrentes	9	40.9 %
Retard pondéral	3	13.6 %
déshydratation	1	0.2 %



Š Cliniquement, la majorité des malades présentaient une dyspnée.

Tableau n°36 : Répartition selon les signes cliniques

Signes cliniques	Nombre de cas	Pourcentage par rapport aux cas du type IIb
Dyspnée	15	68.1 %
Retard pondéral	11	50 %
Cyanose	7	31.8 %
Difficultés alimentaires	5	22.7 %



L'auscultation cardiaque a objectivé la présence d'un souffle systolique chez tous les malades, il était associé chez 16 cas à un éclat du B<sub>2</sub> au foyer pulmonaire.

Š La radiographie thoracique a montré une cardiomégalie V2 chez 19 cas et V3 chez 3 cas. elle était associée à une hyper vascularisation pulmonaire avec un arc moyen gauche concave chez tous les cas. Toutes les 22 CIV étaient de taille large.

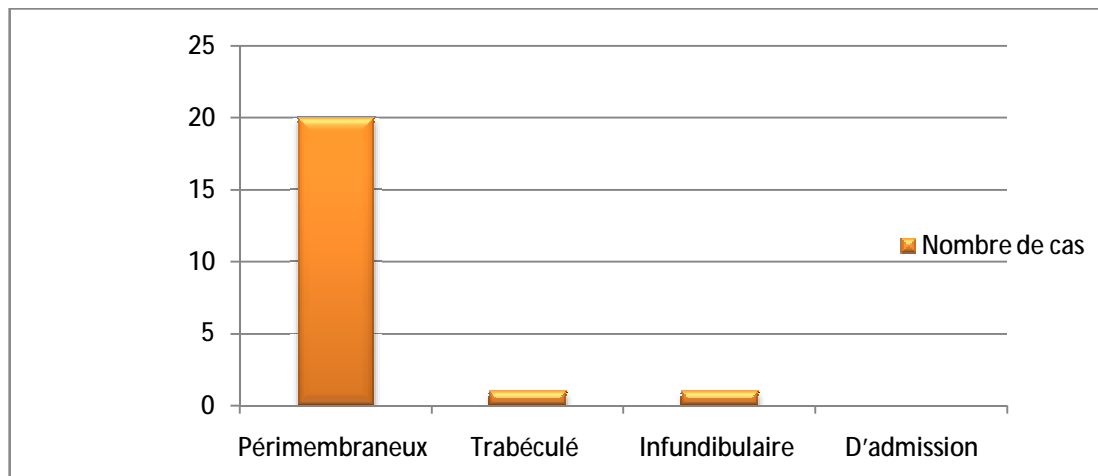
§ A l'échocardiographie : toutes les 22 CIV étaient de taille large.

Une HTAP importante était retrouvée chez tous les cas avec un shunt à gros débit.

L'échographie nous a permis de préciser le type anatomique de ces CIV :

Tableau n°37 : les 4 types anatomiques de la CIV

Type anatomique	Nombre de cas	Pourcentage par rapport aux cas de type IIb
Périmembraneux	20	91 %
Trabéculé	1	4.5 %
Infundibulaire	1	4.5 %
D'admission	0	0 %
Total	22	100 %



Type III :

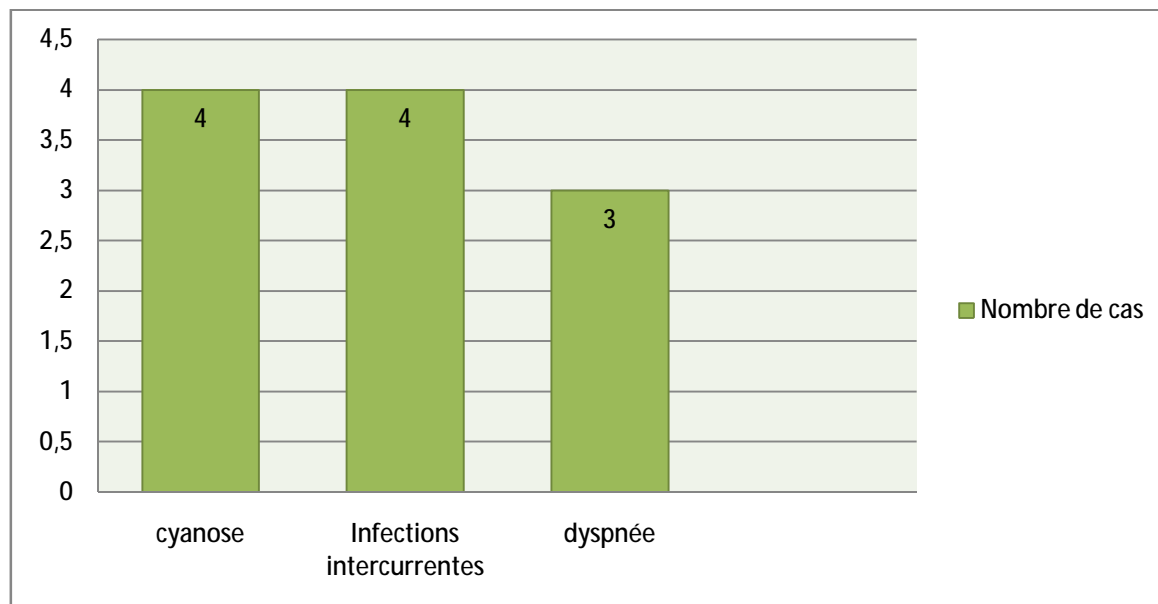
Ce type a été retrouvé chez 4 malades. Il s'agit d'une CIV non restrictive avec HTAP majeure et des résistances pulmonaires très élevées.

Š L'âge de diagnostic variait entre la naissance et 1 mois.

Š Les circonstances de découverte :

Tableau n°38 : Répartition selon les circonstances de découverte

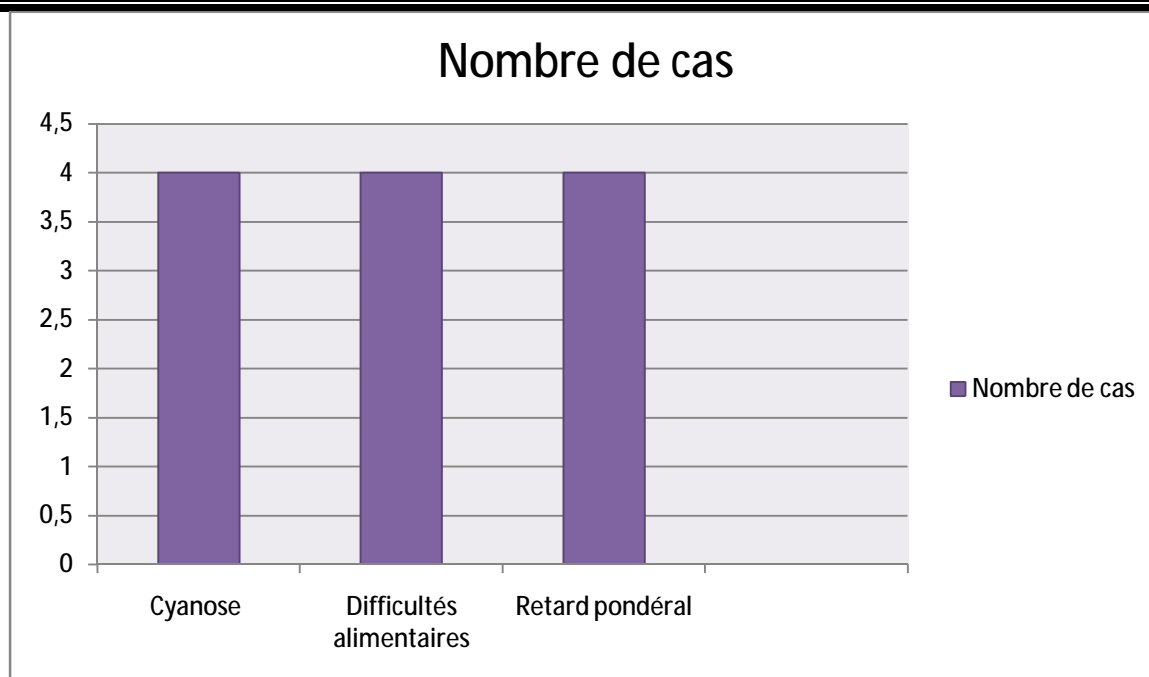
Circonstances de découverte	Nombre de cas	Pourcentage par rapport aux cas du type III
cyanose	4	100 %
Infections intercurrentes	4	100 %
dyspnée	3	75 %



Š sur le plan clinique, les 4 malades présentaient une cyanose, des difficultés alimentaires et un retard pondéral.

Tableau n° 39 : Répartition selon les signes cliniques du type III

Signes cliniques	Nombre de cas	Pourcentage par rapport aux cas du type III
Cyanose	4	100 %
Difficultés alimentaires	4	100 %
Retard pondéral	4	100 %



A l'auscultation, le souffle systolique avec un éclat de B<sub>2</sub> a ont été retrouvé chez les 4 malades.

Š La radiographie thoracique a montré une cardiomégalie V3 avec hyper vascularisation pulmonaire et arc moyen gauche convexe chez tous les malades.

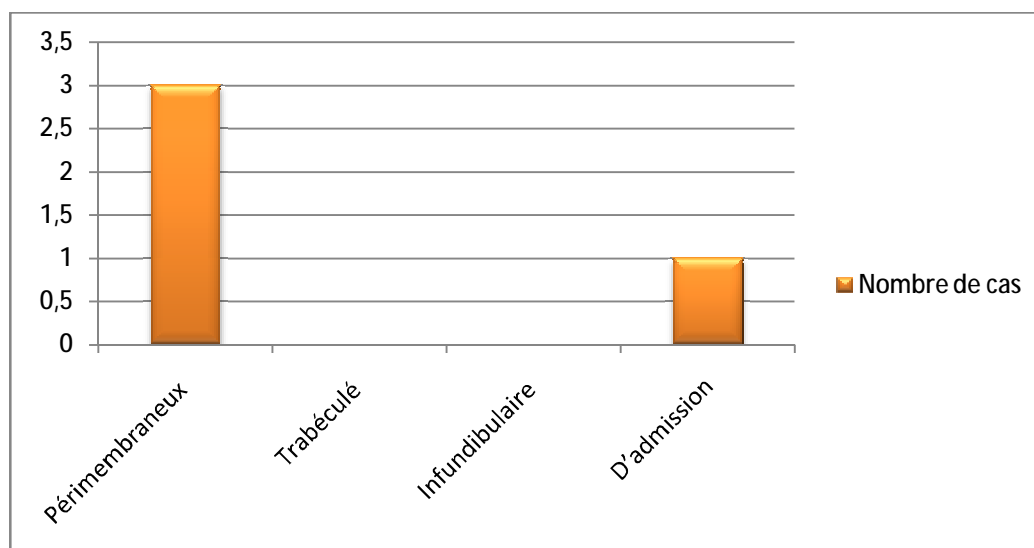
§ L'échocardiographie nous a permis de préciser la taille qui était large pour tous les cas. En effet, on a retrouvé un septum interventriculaire dévié vers le ventricule gauche et une HTAP suprasystémique d'où l'indication d'un cathétérisme a été posée chez 2 malades.

Ainsi, on a retrouvé également une hypertrophie du ventricule droit, une dilatation de l'artère pulmonaire et par contre les cavités gauches ne sont pas dilatées.

Elle a permis donc de diagnostiquer la CIV et de préciser sa taille et son type anatomique :

Tableau n°40 : les 4 types anatomiques de la CIV

	Nombre de cas	Pourcentage par rapport aux cas de type III
Périmembraneux	3	75 %
Trabéculé	0	0 %
Infundibulaire	0	0 %
D'admission	1	25 %
Total	4	100 %



Type IV :

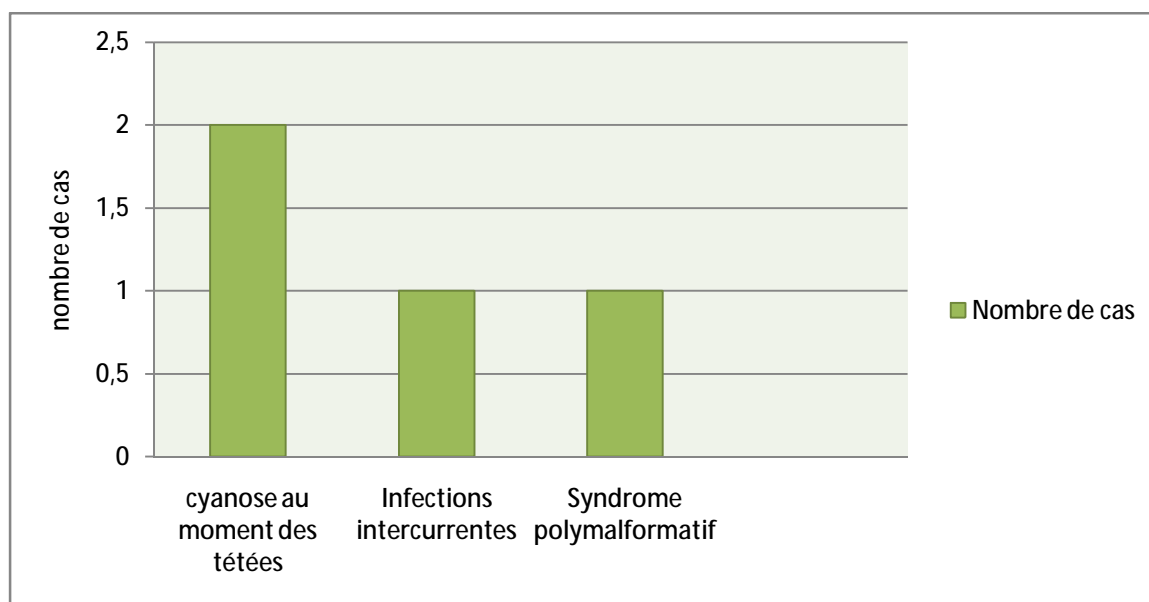
2 malades présentaient ce type de CIV qui est associé à une sténose sur la voie d'éjection du ventricule droit.

§ Le diagnostic a été posé chez les deux malades depuis la naissance.

§ Les circonstances de découverte :

Tableau n°41 : Répartition selon les circonstances de découverte

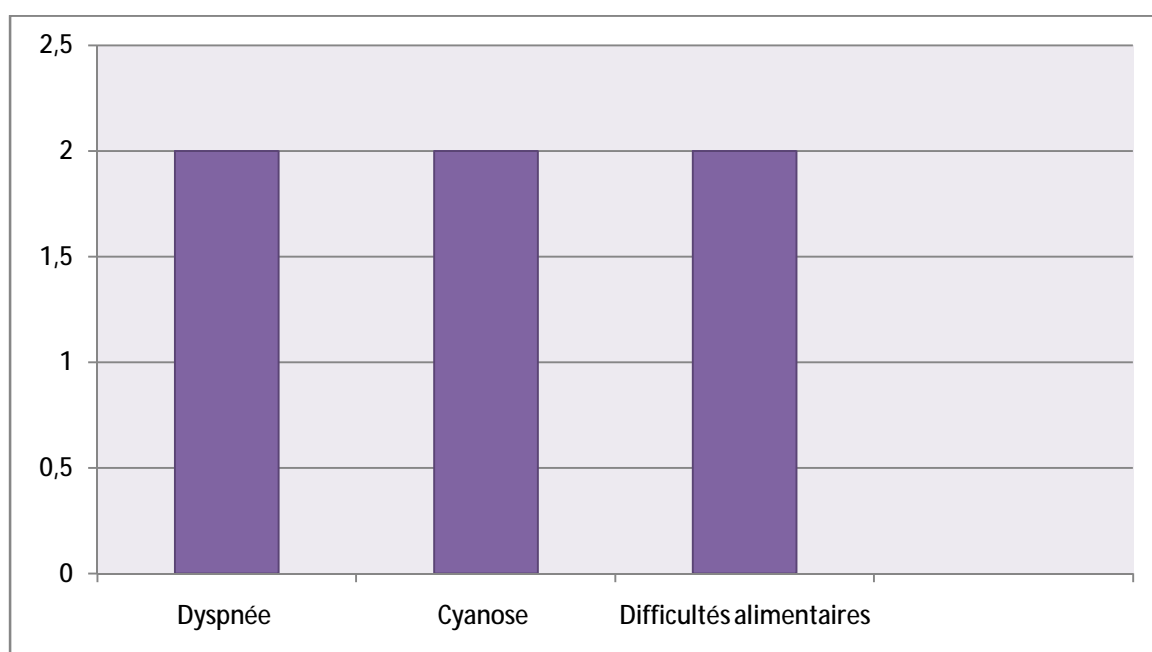
Circonstance de découverte	Nombre de cas	Pourcentage par rapport aux cas du type IV
cyanose au moment des tétées	2	100 %
Infections intercurrentes	1	50 %
Syndrome polymalformatif	1	50 %



§ Sur le plan clinique les 2 patients présentaient une cyanose, une dyspnée et des difficultés alimentaires.

Tableau n°42 : Répartition selon les signes cliniques de type IV

Signes cliniques	Nombre de cas	Pourcentage par rapport aux cas du type IV
Dyspnée	2	100 %
Cyanose	2	100 %
Difficultés alimentaires	2	100 %



§ La radiographie thoracique a montré une cardiomégalie V2 avec un arc moyen gauche rectiligne et une diminution de la vascularisation pulmonaire en périphérie chez les 2 malades.

§ Le diagnostique est fait par l'échocardiographie qui a montré 2 CIV large et périmembraneuses, elle met en évidence la CIV, la sténose de l'artère pulmonaire et la vélocité du shunt qui est importante. le ventricule droit est hypertrophié et le shunt gauche -droite est présent avec des pressions pulmonaires basses.

### 5) Bilan biologique :

A été fait chez 90 malades dont 90 ont bénéficié d'une NFS et d'un ionogramme, tandis que 40 malades n'ont bénéficié que d'un ionogramme seul.

Tableau n°43 : Résultats du bilan biologique

	Nombre de cas		Pourcentage par rapport aux malades bénéficiant d'un bilan biologique	
	Normal	Anormal	Normal	Anormal
Hémoglobine	27	13	67.5 %	32.5 %
Sodium	60	-	100 %	-
Potassium	60	-	100 %	-

En effet, 13 malades présentaient une anémie avec un taux d'hémoglobine qui variait entre 8.9 et 9.9 mg/dl.

## 6) 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 était indiqué chez 80 malades dont 52 cas étaient de type IIa, 22 cas de type IIb, 4 cas de type III et 2 cas de type IV.

Chez ces enfants, le traitement est à base de diurétiques qui diminuent les pressions veineuses pulmonaire et systémique. Le furosémide, à la posologie de 2 à 3 mg kg<sup>-1</sup> j<sup>-1</sup> 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 est compensée par un apport oral de potassium.

Les médicaments vasodilatateurs artériels agissent en diminuant plus les résistances systémiques que les résistances pulmonaires, ce qui entraîne une réduction du shunt gauche-droite, les inhibiteurs de l'enzyme de conversion, ces médicaments réduisant la postcharge systémique, jouent un rôle important dans le traitement des enfants qui ne répondent pas suffisamment aux diurétiques.

D'autres mesures symptomatiques sont parfois nécessaires : correction d'une anémie par voie orale ou par perfusion de culots globulaires en cas d'anémie sévère (taux d'hémoglobine inférieur à 10mg/100ml), antibiothérapie à visée pulmonaire en cas de surinfection pulmonaire.

## 7) Traitement chirurgical :

Il consiste en une fermeture du défaut septal quels que soient le poids ou l'âge de l'enfant si la situation clinique l'exige. Il était indiqué chez 42 malades.

Tableau n° 44 : répartition des malades ayant une indication chirurgicale

	Nombre de cas	Type hémodynamique
Opérés	32	13 cas de tupe IIa et 19 cas de type IIb
Intervention indiquée et non encore faite	8	6 cas de type IIa, 1 cas de type IIb et 1 autre cas de type IV
Cerclage de l'artère pulmonaire	2	2 cas de CIV multiples du type IIb
Total	42	-

Les 2 cas bénéficiant du cerclage de l'artère pulmonaire portaient 2 CIV multiples de type IIb.

Un cas de type IV a bénéficié d'un cathétérisme qui a objectivé une HTAP fixée pour laquelle, le malade est resté sous traitement médical.

## 8) Evolution :

### a) Fermeture spontanée :

Au cours de leur suivi, 9 de nos patient ont eu la chance d'évoluer vers la fermeture spontanée de leurs CIV :

Tableau n°45 :répartition selon la taille de CIV évoluant vers  
La fermeture spontanée

Taille	Nombre de cas	Pourcentage par rapport aux cas ayant fermeture spontanée
Petite :1-3 mm	5	55.5 %
Moyenne :3-4 mm	4	44.5 %

Tableau n°46 :répartition selon le type anatomique de CIV évoluant vers la  
Fermeture spontanée

Type anatomique	Nombre de cas	Pourcentage par rapport aux cas ayant fermeture spontanée
Périmembrabeux	5	55.5 %
Trabéculé	4	44.5 %

Tableau n° 47 : répartition selon le type hémodynamique de CIV évoluant  
Vers la fermeture spontanée

Type hémodynamique	Nombre de cas	Pourcentage par rapport aux cas ayant fermeture spontanée
Type I	6	66.6 %
Type IIa	3	33.4 %

Tableau n° 48 :répartition des cas ayant évolués vers la fermeture spontanée

Selon leur recul

Recul	Nombre de cas	Pourcentage par rapport aux cas ayant fermeture spontanée
La naissance- 1 an	4	44.5 %
1-3 ans	1	11.1 %
3-5 ans	1	11.1 %
5-7 ans	2	22.2 %
7 -8 ans	1	11.1 %

b) Complications :

Certains de nos malades ont présentés certaines complications :

Tableau n°49 : les complications des CIV

Complications	Nombre de cas	Pourcentage par rapport à l'ensemble de cas
Pneumopathies à répétition avec détresse respiratoire	10	6.7 %
Endocardite d'Osler	4	2.7 %
Epanchement péricardique	1	0.6 %
Insuffisance aortique dont un cas sévère avec présence de membrane sous aortique limitant la cinétique de la valve	5	3.3 %
Insuffisance mitrale	11	7.43 %

c) Evolution post opératoire :

Tous nos malades opérés sont suivis. Leur examen clinique trouve une bonne évolution avec amélioration des signes fonctionnels et bonne prise de poids.

L'échocardiographie a montré une absence de CIV chez 25 cas, une CIV résiduelle minime sans dilatation du VG chez 7 cas. Enfin, chez un malade ayant bénéficié d'un cerclage, l'échocardiographie a montré un cerclage peu protecteur.

## 9) Recul :

Durant le suivi de nos malades, certains ont eu la chance d'évoluer vers la guérison par fermeture spontanée de leur CIV.

Il s'agit des 9 cas ayant une CIV pérимembraneuse (5 cas) et trabéculée (4 cas). 7 cas étaient de type I et 2 cas de type IIa . Le délai de fermeture était, pour tous les stades, en moyenne de 35 mois pour les CIV pérимembraneuses et de 39 mois pour les CIV trabéculées.

Par contre, le traitement chirurgical a été indiqué chez 42 malades suivis pendant une période allant de 2 semaine à 15 ans avec une moyenne de 56 mois,

Tableau n°50 : recul des cas ayant bénéficié d'un traitement chirurgical

Type hémodynamique	Nombre de cas	Recul
IIa	19	56 mois en moyenne
IIb	22	15 mois en moyenne
IV	1	86 mois en moyenne
total	42	-

2 malades des cas du type IIb ont bénéficié d'un cerclage de l'artère pulmonaire, 2 cas de type III ont nécessité un cathétérisme objectivant chez 1 malade une HTAP fixée et 1 cas de type IV a nécessité un cathétérisme, après une période de suivi allant de 14 semaine à 14ans et en moyenne 86 mois.

113 cas continuent leur suivi dans notre formation, or la période de ce suivi variait de 0 à 10ans avec une moyenne de 22 mois.

# *DISCUSSION*

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

Durant les deux années 2009 et 2010, nous avons colligé, respectivement 63 et 64 nouveaux cas de CIV sur 220 et 240 cas de cardiopathies congénitales.

Nous avons constaté que la CIV est la plus fréquente et représente respectivement 29 % et 25 % de l'ensemble des cardiopathies congénitales.

L'étude faite à l'unité de cardiologie pédiatrique du service de pédiatrie IV à l'hôpital de l'enfant de rabat, CHU Ibn Sina, durant l'année 2006, a rapporté 68 nouveaux cas de CIV sur 261 cas de cardiopathies congénitales, soit une incidence de 26% (21).

L'incidence que nous avons trouvée dans notre étude concorde avec celle trouvée à l'unité de cardiologie pédiatrique du service de pédiatrie IV à l'hôpital de l'enfant de rabat, CHU Ibn Sina, ainsi qu'avec la plupart des études étrangères (22, 23, 24,25) (voir tableau n° 51)

Tableau n° 51 : Incidence des CIV par rapport aux cardiopathies

### Congénitales (22, 23, 24,25)

Auteur de l'étude	Pays	Nombre de cas de la série	Durée de l'étude	Incidence des CIV
Notre étude	Maroc, Fes	148	2ans	29 %
Nada hmamouche (21)	Maroc, rabat	467	4ans	26 %
Malek chaabouni et coll (22)	Tunisie, sefax	123	5ans	28,45 %
Tiandaza, drissi kacemi et coll (23)	France, paris Maroc, rabat	209	2 ans	22 %
Antia (24)	Nigeria	-	-	27 %
Chauvet (25)	Abidjan	80	10 ans	26.6 %

Dans d'autres études, la CIV a été classée après d'autres malformations : au Liban, elle était classée après la CIA avec 20 % des cas <sup>(26)</sup> et à Brazzaville au Congo, après la T4F avec 20.5 % des cas <sup>(27)</sup>.

## 2) Répartition selon le sexe :

Dans notre étude nous avons constaté une légère prédominance féminine (sexe ratio=0.9 pour 70 garçons et 78 filles). Cette même déduction a été faite par J.M.Lupoglazoff et coll, au service de cardiologie pédiatrique, hôpital robert-Debré, paris. Cependant, certaines études ont noté une prédominance masculine, d'autres par contre, n'ont constaté aucune prédominance de sexe <sup>(28)</sup> (voir tableau n°52)

Tableau n° 52 : Répartition selon le sexe.

Auteur d'étude	Filles	Garçons	Sexe ratio (G/F)
Notre étude	81	74	0.91
Malek chaabouni et coll (sefax) <sup>(22)</sup>	-	-	1.12
Tiandaza, drissi kacem et coll (France, maroc) <sup>(23)</sup>	95	114	1.2
H.yangni-angate (abidjan) <sup>(25)</sup>	28	52	1.85
M.pemba et coll (brazzaville) <sup>(27)</sup>	35	38	1.08
A.vesterby(denmark) <sup>(29)</sup>	31	37	1.19
Laila bendriss et coll <sup>(30)</sup>	-	-	1.59
Maneesh batra et coll <sup>(31)</sup>	1728	1761	1.02

### 3) Répartition selon l'âge de diagnostic :

Dans notre étude, l'âge de diagnostic varie entre la naissance et 14 ans avec une moyenne d'âge de 10 mois.

Nous remarquons que la moitié des malades ont été diagnostiqués à un âge précoce (avant un an) soit 85%, dont d'âge de découverte moins de 1 mois représentait 47 % de l'ensemble des malades.

A l'unité de cardiologie pédiatrique du service de pédiatrie IV à l'hôpital d'enfants de rabat, 80 % des malades diagnostiqués entre novembre 2002 et décembre 2006 avaient moins d'un an <sup>(21)</sup>, avec une moyenne d'âge de 16.8 mois.

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 <sup>(22)</sup>.

Au service de cardiologie pédiatrique (Pr.casasoprana), hôpital robert Debré, paris et entre mars 1988 et mars 1993, le diagnostic était précoce, or 84% des malades avaient moins d'un an <sup>(28)</sup>.

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 +/-8mois <sup>(27)</sup>.

Ceci peut être expliqué par l'amélioration de la prise en charge des enfants dès leur naissance et sûrement grâce à l'avènement de l'échocardiographie couplée au doppler.

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.

Le diagnostic prénatal des cardiopathies congénitales n'est plus limité à la description de l'anatomie échographique des malformations, mais, permet également de manipuler ces informations d'imagerie, de la physiologie et des méthodes thérapeutiques dont l'arsenal s'étend dans le but d'améliorer le pronostic individuel et les conséquences familiales <sup>(32)</sup>.

Cloarec S. et coll ont effectué une étude en Indre-Et-Loire entre janvier 1991 et décembre 1994 afin d'évaluer la performance du diagnostic anténatal des cardiopathies congénitales. Pour cela, ils ont rapporté le nombre de cardiopathies congénitales détectées au nombre de cardiopathies théoriquement détectables in utéro.

La prévalence des cardiopathies congénitales détectables in utéro était faible (1.4 pour mille). La performance du diagnostic anténatal a été de 40.5 % au cours des 4 années de l'étude <sup>(33)</sup>.

Selon une autre étude faite par Durand.I et coll en Haute-Normandie, entre 2003 et 2007, le diagnostic prénatal des cardiopathies congénitales a permis d'aboutir à un taux de dépistage de 71 % , ce qui facilite indiscutablement la prise en charge des urgences néonatales en évitant la survenue de complications <sup>(34)</sup> .

#### 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 <sup>(35)</sup> .

a) Prédisposition génétique :

Ø La consanguinité :

D'après notre étude, la consanguinité trouvée chez 28 malades représente 18% des cas.

Celle-ci a été rapportée dans d'autres études à raison de 29% (service de cardiologie du CHU de rabat<sup>(21)</sup>) et en général pour toutes les cardiopathies congénitales à un taux de 55,4 % (service de pédiatrie de sfax, Tunisie) <sup>(22)</sup>

Ø Les cas familiaux :

La notion d'hérédité a également été constatée dans notre étude chez 6 cas :

- un malade avait une tante porteuse d'une CIV fermée.
- deux malades, chacun avaient une tante décédée par cardiopathie congénitale.
- un cinquième avait un oncle porteur d'une cardiopathie congénitale.
- un dernier avait un cousin porteur d'une sténose pulmonaire.

Par contre, nous avons trouvé un cas de gémellité dont la sœur jumelle ne portait pas de cardiopathie ni autre malformation congénitale.

En effet, la notion d'hérédité a été rapportée dans plusieurs études ou 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 <sup>(36)</sup> .

Ø Syndromes malformatifs :

Un syndrome malformatif a été retrouvé chez 39 malades, dont l'anomalie principale est la trisomie 21 avec 22 cas, soit 15.9 % des patients atteints de CIV.

En effet, les CIV sont souvent associées à des aberrations chromosomiques telles que les trisomies 21,13 et 18 <sup>(19)</sup> (voir tableau 53).

Tableau n°53 : Cardiopathies congénitales observées dans  
Les principales aberrations chromosomiques. <sup>(19)</sup>

Aberration chromosomique	Fréquence de la cardiopathie	Type de la cardiopathie (par ordre de fréquence)
Trisomie 21	50%	CAV, CIV, CIA, PCA, T4F
Trisomie 18	90%	CIV, CIA, CAV, PCA
Trisomie 13	90%	CIV, CIA, CAV
Trisomie 22	50%	CIV, CIA, PCA
Turner (45, X)	25%	Coarctation de l'aorte, RA

Les CIV sont également observées dans les affections à transmission mendélienne (c'est la transmission d'une maladie due à la mutation dans un seul gène porté par un chromosome) tels les syndromes de Di George, de Noonan, de Holt-Oram et de Williams <sup>(19,35)</sup>.

Tableau n° 54: Cardiopathies observées dans certains Syndromes géniques <sup>(19,35)</sup>

Syndromes	Cardiopathies	localisations
Di George	T4F, CIV	22q11
Noonan	SP, CIA, CIV	12q24
Holt-Oram	CIA, CIV	12q
Williams	SAO, CIV	7q11, 23

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 (voir tableau n°55) <sup>(19,35)</sup>

Tableau n°55: Cardiopathies congénitales au cours des embryopathies. <sup>(19,35)</sup>

Agent tératogène	Type de cardiopathie (par ordre de fréquence)
INFECTIONS :	
-Rubéole	PCA, SP, CIV
TOXIQUES :	
-Alcool	CIV, CIA
-Antiépileptique	Diverses
MALADIES MATERNELLES :	
-Diabète	CIV, TGV
-Phénylcétonurie	T4F, CIV, PCA

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 <sup>(35)</sup>.

Dans la littérature, il est noté aussi, la présence de la notion de la rubéole congénitale dans les cadres des embryofœtopathies avec constitution de canal artériel persistant et CIV <sup>(21)</sup>

## 5) CIRCONSTANCES DE DECOUVERTES :

Différentes circonstances qui ont révélé les CIV explorées dans notre étude étaient dominées par la découverte fortuite chez 51.35 % des cas, suivies de présence de signes respiratoires chez 44.5 % 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 tétées.

A l'inverse, 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 n'a été découverte fortuitement que dans 43% des cas par rapport à 47% de cas qui sont venus pour symptomatologie clinique dominée par les signes respiratoires <sup>(21)</sup>.

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<sup>(30)</sup>.

## 6) LES SIGNES CLINIQUES :

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

Les symptômes fonctionnels de la CIV sont dominés par la dyspnée (38 cas), difficultés alimentaires à type de polypnée et sueurs au moment des tétées (38 cas) et la cyanose au moment des tétées (28 cas) dont 3 cas présentaient la cyanose dans le cadre du syndrome d'Eisenmenger et 3 cas dans le cadre d'une sténose pulmonaire serrée.

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 % <sup>(30)</sup>

## 7) SIGNES PARACLINIQUES :

§ la radiographie thoracique :

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

Dans notre étude, 68 cas, soit 49.3 % des malades avaient un indice cardiothoracique normal (0.5) et le reste présentait une cardiomégalie (Tableau n°21).

Nous avons retrouvé, également, des troubles de la vascularisation pulmonaire (Tableau n°22) et des anomalies de l'arc moyen gauche (Tableau n°23) :

Par contre, 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 : V1 chez 37% des cas, V2 chez 24% des cas et V 3 chez 17% des cas. <sup>(21)</sup>

§ L'électrocardiogramme donne également des signes variables selon les types hémodynamiques. Il n'était fait que pour 12 malades dont il a été normal chez 8 cas et présentant une hypertrophie gauche associée à celle droite chez 4 cas dont 2 cas de type IIa et 2 cas de type IIb.

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 <sup>(37)</sup>.

## § L'échocardiographie

L'imagerie des CIV repose essentiellement sur l'échographie qui apporte des informations morphologiques et quantitatives suffisantes<sup>(19)</sup>. Elle nous a permis de classer les CIV explorées et de définir leurs types hémodynamiques et anatomiques ainsi que les lésions associées.

-les types hémodynamiques :

Nous avons trouvé 68 cas de CIV type I (soit 46 %) qui vient en première position.

En effet, c'est le type le plus fréquent et évolue habituellement vers la fermeture spontanée <sup>(19)</sup>.

A ce stade, la taille de la déhiscence est inférieure à 3mm ou supérieure sans dépasser 6mm <sup>(10)</sup> . Cette notion est importante à connaître puisqu'elle joue un rôle important dans la fermeture spontanée de la CIV.

Le type de CIV à gros débit IIa et IIb, vient juste après selon l'ordre de fréquence, suivi du type III ou complexe d'Eisenmenger. Le type IV est le moins fréquent avec 2cas, soit 1.4 %. Ce qui ne concorde pas avec l'étude faite au service de pédiatrie CHU de rabat, qui a trouvé que le type III était le moins fréquent présentant 2.5 % de l'ensemble des cas <sup>(21)</sup>.

-les types anatomiques :

Etaient dominés par le type périmembraneux avec 93 cas, soit 62.8 % des cas, suivies des CIV trabéculés puis infundibulaires et enfin le cas de CIV du septum d'entrée.

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

trabéculées avec 10% des CIV et les localisations infundibulaires qui sont plus rares avec 5% des cas <sup>(38,439 ,40)</sup>

Par contres, 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 trabéculées avec 63% et suivies des CIV infundibulaires avec 5 % des cas <sup>(41)</sup>

-les lésions associées :

Elles représentent 32% de l'ensemble des cas de CIV colligées, dominées par les CIA et le canal artériel persistant ce qui concorde avec les résultats du service de pédiatrie CHU Ibn Sina de rabat <sup>(21)</sup> ;

Ces anomalies cardiaques doivent être systématiquement recherchées (même si elles ne retentissent pas sur l'état hémodynamique du malade) car elles ont intérêt primordial en cas de traitement chirurgical <sup>(10)</sup>.

## 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<sup>(10)</sup>.

Chez les enfants en insuffisance cardiaque, les diurétiques diminuent les pressions veineuses pulmonaire et systémique<sup>(42)</sup>. Le furosémide, à la posologie de 2 à 3 mg kg<sup>-1</sup> j<sup>-1</sup> 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<sup>(10)</sup>.

Les médicaments vasodilatateurs artériels 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<sup>(10)</sup>.

D'autres mesures symptomatiques sont parfois nécessaires dans la période préopératoire : correction d'une anémie, kinésithérapie respiratoire, antibiothérapie à visée pulmonaire.

Si l'enfant s'alimente mieux et prend du poids, le traitement médical est poursuivi en espérant une réduction spontanée du shunt gauche-droite. Dans le cas contraire, ou si la pression pulmonaire reste élevée, la décision d'une réparation chirurgicale précoce doit être prise<sup>(10)</sup>.

## 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 voie d'abord est de préférence transatriale ou transpulmonaire selon la localisation de la CIV. Il faut, en effet, éviter la voie d'abord transventriculaire qui permet de mieux exposer certaines CIV, mais qui laisse une cicatrice ventriculaire. Le détachement temporaire du feuillet septal de la valve tricuspide est un moyen d'améliorer la visualisation des CIV périmembraneuses et des CIV du septum d'admission en cas d'abord transatrial, sans augmenter le risque de bloc auriculoventriculaire ou de fuite tricuspide postopératoire<sup>(43,44)</sup>.

Le cerclage pulmonaire est une méthode palliative qui a eu une place importante pour améliorer les symptômes fonctionnels à une époque où la réparation complète d'emblée était responsable d'une mortalité et d'une morbidité élevées. Dès la fin des années 1970, la mortalité cumulée du cerclage pulmonaire et de la fermeture sous CEC est devenue supérieure à la mortalité de la cure d'emblée<sup>(10)</sup>. Les complications du cerclage (sténose des branches pulmonaires, obstacle sous-valvulaire pulmonaire ou aortique) augmentaient le risque opératoire de la cure complète. De nos jours, le cerclage pulmonaire a des indications limitées aux CIV multiples chez des enfants de faible poids. En cas de CIV associée à une coarctation de l'aorte, un cerclage résorbable peut être proposé<sup>(45)</sup> lors de la réparation de l'isthme aortique dans le dessein de faciliter les suites opératoires, en espérant que la CIV deviendra restrictive au moment de la disparition du cerclage, en général 4 à 6 mois plus tard. Le réglage optimal du cerclage est le problème

technique essentiel dont la solution a été trouvée grâce à un système ingénieux de commande externe par ondes de radiofréquence<sup>(46)</sup>.

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

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 Amplatzer dont les qualités de sécurité d'emploi et de facilité technique sont remarquables, la fermeture des CIV musculaires centrales<sup>(10)</sup> et des CIV apicales type « fromage de gruyère »<sup>(47)</sup> 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 Amplatzer permet d'envisager, dans l'avenir, le traitement de certaines CIV périmembraneuses mais les résultats sont encore préliminaires<sup>(48)</sup>.

#### 8-4) Traitement selon le type hémodynamique :

- Type I :

Dans ce type, une simple surveillance suffit avec traitement d'une infection surajoutée, tout en guettant l'apparition d'une possible fuite aortique qui est une complication fréquente de la maladie de Roger et qui nécessite à ce moment, une cure chirurgicale.

- Type II :

Le traitement dans ce cas est symptomatique et curatif dans la mesure du possible.

Nos malades sont mis sous diurétiques associés ou non aux inhibiteurs de l'enzyme de conversion selon la sévérité clinique.

La chirurgie est relative pour le type IIa et systématique pour le type IIb.

- Type III :

Nos malades de ce type, sont mis sous diurétiques. Mais l'évolution de cette maladie est sombre et donc les malades sont suivis de près.

En fait, le vrai traitement du complexe d'Eisenmenger est préventif, par une chirurgie au moins palliative avant l'altération artériolaire pulmonaire <sup>(49)</sup> car une fois la maladie artériolaire pulmonaire installée, il n'est pas possible de fermer le shunt car le ventricule droit se trouverait en face de résistances artérielles pulmonaires suprasystémiques<sup>(49)</sup>

- Type IV :

La chirurgie est formellement contre-indiquée si le cathétérisme avec test au NO démontre le caractère définitif de la maladie vasculaire pulmonaire car le risque opératoire est très élevé et le résultat aboutirait à la situation d'une hypertension artérielle primitive<sup>(10)</sup>(dite dans la nouvelle classification (révision 2003) :HTAP idiopathique définit par la survenue de la maladie en l'absence de facteurs de risque classiques, tels que les connectivites, les cardiopathies congénitales, l'hypertension portale, l'infection par le VIH ou l'exposition à certains médicaments<sup>(50)</sup>

## 9) EVOLUTION- RECU:

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

- L'endocardite infectieuse :

Dans notre étude nous avons trouvé 4 cas d'endocardite infectieuse dont 1 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 cardiopathie congénitale, l'endocardite infectieuse en est une qui est grave pouvant engager leur pronostic vital et fonctionnel <sup>(51)</sup>. Celle-ci survient à une incidence de 14.5 à 24 pour 10000 patients-années selon d'anciennes études <sup>(10)</sup> . Cette incidence tend à augmenter du fait de l'amélioration de la survie de ces patients <sup>(51)</sup>.

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 <sup>(51)</sup>.

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 <sup>(52)</sup>, mais la porte d'entrée est surtout dentaire même sous antibioprofylaxie <sup>(51)</sup> .

Donc, la prévention des portes d'entrée, en particulier ORL et surtout dentaire, doit être systématique chez tout porteur d'une cardiopathie congénitale <sup>(52)</sup> . Et d'où l'importance de l'intervention chirurgicale précoce dès que la confrontation clinicoéchographique l'exige et de l'antibio-prophylaxie rigoureuse <sup>(53)</sup>.

- Le syndrome de Laubry Pezzi : CIV + IAO

Pour le type I, un de nos malades a développé une insuffisance aortique sur un CIV de type périmembrabeux, il continue le suivi sans indication opératoire.

Dans la littérature, cette complication est surtout retrouvée dans les CIV proches de l'anneau aortique notamment infundibulaire, pour lesquelles la présence d'un anévrisme du septum membrabeux et la dilatation de l'anneau aortique ou des sinus de valsalva sont des facteurs favorisants <sup>(10)</sup>.

Dans l'étude faite au service des maladies cardiovasculaires à l'hôpital Habib Thameur en tunisie, en 1991, l'association d'une IAO était observée chez 6% des cas dont l'âge électif de la fuite se situe entre 5 et 9ans <sup>(54)</sup> et l'apparition d'une fuite aortique dès les premiers mois de vie doit inciter à réaliser la fermeture chirurgicale précoce de la CIV afin de prévenir l'aggravation de l'IAO <sup>(55)</sup>.

- Anévrisme de l'aorte

Dans notre étude, 1 cas de type lia a présenté un anévrisme de la racine de l'aorte dans sa partie antérieure dont le diagnostic d'une CIV a été posé à l'âge de 1 mois, ensuite il a été perdu de vue jusqu'à l'heure ou il a présenté cette complication avec aggravation de la symptomatologie clinique à l'âge de 14 ans.

- Autres complications :

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

Dans notre travail, nous avons retrouvé 9 cas de fermeture spontanée, 5 cas étaient périmembraneuses et 4 cas étaient trabéculées.

En effet, l'évolution des CIV peut être favorable avec une fermeture spontanée de la déchissance et amélioration clinique.

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

Dans notre étude, le total des CIV périmembraneuses était de 113 cas et celui des trabéculées était de 28 cas.

Nous retrouvons dans notre étude le nombre de CIV périmembraneuses qui ont évoluées vers la fermeture spontanée était de 4.4 % et de celles trabéculées était de 14.2 % des cas.

Dans une étude faite au service de pédiatrie de l'hôpital Ibn Sina de Rabat, on a trouvé 12% des CIV périmembraneuses et 24 % des CIV trabéculées qui se sont fermées spontanément <sup>(21)</sup>.

Dans une autre étude faite en Angleterre en 1991, on a constaté que la fermeture spontanée représentait 29% des CIV périmembraneuses, et 70% des CIV trabéculées <sup>(56)</sup>.

Le schéma suivant résume l'évolution des cas colligés de CIV en fonction de leur type hémodynamique et anatomique :

# *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 148 cas de CIV colligés au service de pédiatrie CHU Hassane II de Fes durant la période étalée du janvier 2009 et décembre 2010.

Notre objectif était d'en relever les différents aspects épidémiologiques, anatomocliniques, thérapeutiques et évolutifs.

#### Sur le plan épidémiologique :

L'incidence de la CIV représente 29 % en 2009 et 25 % en 2010 de l'ensemble des cardiopathies congénitales dans notre formation hospitalière. Les 148 cas se répartissent en 70 garçons et 78 filles avec un sexa ratio de 0.9.

L'âge de diagnostic varie de la naissance à 14 ans avec une moyenne de 10 mois et une majorité des cas diagnostiqués avant l'âge de 1an, soit 85.8 % des cas.

#### Sur le plan étiologique :

La consanguinité a été trouvée dans 18 % des cas.

Les syndromes malformatifs ont été trouvés chez 39 malades. La trisomie 21 en est la plus fréquente et représente 14.2 % des cas de CIV.

#### Sur le plan clinique :

Les circonstances de découverte étaient :

- fortuite chez 76 cas, soit 51.35 %
- devant des signes respiratoires (66 cas, soit 42.5 %), tels une dyspnée ou des bronchopneumopathies à répétition.
- à l'occasion d'un dépistage systématique dans le cadre d'un syndrome malformatif (11 cas, soit 8 %).
- devant un retard staturopondéral (6 cas, soit 4% bien que 14 cas présentaient ce symptôme à la première consultation).

- devant un syndrome fébrile dans le cadre d'une endocardite d'Osler (4cas, soit 2.7 % des cas).

A l'examen, le souffle systolique a été ausculté chez tous les malades et était associé à un éclat de B<sub>2</sub> au foyer pulmonaire chez 18 cas.

#### Sur le plan paraclinique :

Un bilan cardiovasculaire est réalisé chez nos malades. il comporte une radiographie thoracique, un électrocardiogramme et une échocardiographie le cathétérisme n'est indiqué que si il s'avère nécessaire.

Ce bilan nous a permis de classer les différentes CIV selon le type anatomique, en CIV :

- périmembaveuses (93 cas, soit 62 %)
- trabéculées (39 cas, soit 26.3%)
- infundibulaires (5 cas, soit 3.3%)
- et du septum d'entrée (1 cas, soit 0.6%)

Ainsi que selon les caractéristiques hémodynamiques intracardiaques en CIV :

- Type I ou maladie de Roger et qui est le plus souvent bénigne (68 cas, soit 45.9%).
- Type IIa (52 cas, soit 31 %) et type IIb (22 cas, soit 14.1 %). Il s'agit de CIV à gros débit avec symptomatologie manifeste majoritairement respiratoire avec cassure de la courbe pondérale. A noter que 2 patients du type IIb ont nécessité un cerclage de l'artère pulmonaire.
- Type III ou complexe d'Eisenmenger qui est de mauvais pronostic (4 cas, soit 2.7 %)
- Type IV dit type de CIV à poumon protégé par la sténose pulmonaire (2 cas, soit 1.3 %).

### Sur le plan thérapeutique :

- Type I :

Une simple surveillance suffit avec traitement d'une infection surajoutée.

- Type II :

Nos malades sont mis sous diurétiques associés ou non aux inhibiteurs de l'enzyme de conversion selon la sévérité clinique.

La chirurgie est relative pour le type IIa et systématique pour le type IIb.

- Type III :

Nos malades de ce type, sont mis sous diurétiques. Mais l'évolution de cette maladie est sombre et donc les malades sont suivis de près.

- Type IV :

La chirurgie est formellement contre-indiquée si le cathétérisme avec test au NO démontre le caractère définitif de la maladie vasculaire pulmonaire.

### Sur le plan évolutif :

Au cours de leur suivi, certains malades ont présentait des complications dont les principales sont l'endocardite infectieuse (4cas, soit 2.5 %), l'insuffisance aortique (1 cas) avec anévrisme de la racine aortique dans sa partie antérieure (1 cas).

9 cas, par contre, sont guéris par fermeture spontanée de leur CIV.

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. Cependant le problème de couverture sociale reste un obstacle pour la majorité des patients qui dépendent beaucoup des aides associatives et aspirent à de meilleures conditions par l'avènement de l'assurance maladie obligatoire.

# *RESUME*

La communication interventriculaire est la cardiopathie congénitale la plus fréquente.

Nous avons effectué une étude sur 148 cas de communication interventriculaire colligés au service de pédiatrie du CHU Hassan II de FES entre janvier 2009 et décembre 2010.

Notre objectif était d'en relever les différents aspects épidémiologiques, anatomo-cliniques, thérapeutiques et évolutifs.

La communication interventriculaire représente 27 % de l'ensemble de cardiopathies congénitales dans notre formation hospitalière avec une légère prédominance féminine (sex-ratio=0.9).

L'âge de diagnostic variait de la naissance à 14 ans avec une moyenne de 10 mois. Les cas diagnostiqués avant l'âge de 2ans représentent 91 % des malades.

Parmi les facteurs étiologiques, la consanguinité a été retrouvée chez 18 % des cas, suivis par les syndromes malformatifs dominés par la trisomie 21 avec 14.2 % des cas.

Les circonstances de découverte étaient majoritairement, soit fortuites (51.35 % des cas), soit devant des signes respiratoires (42.5 % des cas).

Les signes fonctionnels sont dominés par la dyspnée présente chez 25.6% des cas et les difficultés alimentaires présentent également chez 25.6 % des cas.

L'examen clinique a objectivé un retard pondéral chez 8.7 % des cas. le souffle systolique a été retrouvé chez 95.3 % des cas, associé chez 13 % des cas à un claquement du B<sub>2</sub> au foyer pulmonaire .

Le bilan paraclinique nous a permis de préciser les caractéristiques anatomo-cliniques et hémodynamiques des communications interventriculaires et de les classer en type I, IIa, IIb, III et IV.

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

42 malades ont eu l'indication chirurgicale dont 32 cas ont été opérés, 2 cas ont bénéficié d'un cerclage de l'artère pulmonaire et 3 cas d'un cathétérisme. Enfin, 8 cas n'ont pas pu bénéficier d'une intervention chirurgicale.

Au cours de leur suivi, 9 de nos malades ont évolué vers la fermeture spontanée de leur communication interventriculaire, soit 6.8 % des cas.

Par contre, 31 malades ont présenté des complications dont 10 cas de pneumopathies à répétition avec détresse respiratoire, 11 cas d'insuffisance mitrale, 5 cas d'insuffisance aortique, 4 cas d'endocardite d'Osler et 1 cas d'épanchement péricardique.

The ventricular septal defect is the most common congenital heart disease.

We conducted a study on 148 cases of ventricular septal defect collected at pediatric department of the CHU Hassan II, Fes between January 2009 and December 2010.

Our objective was to identify the different epidemiological, clinical anatomy, treatment and outcome.

The ventricular septal defect 27% of all of our heart defects in training hospital with a slight female predominance (sex ratio = 0.9)

The age of diagnosis ranged from birth to 14 years with an average of 10 months. Cases diagnosed before the age of 2 years account for 91% of patients.

Among the causative factors, consanguinity was found in 18% of cases, followed by malformation syndromes dominated by trisomy21 with 14.2% of cases.

The circumstances of discovery were mostly either fortuitous (51.35% of cases) or to respiratory signs (42.5% of cases).

Functional signs are present with dyspnea in 25.6% of cases, and food shortages are also in 25.6% of cases.

Clinical examination showed an Underweight at 8.7% of cases. The systolic murmur was found in 95.3% of cases, associated in 13% of cases at a click of the pulmonary area B2.

The paraclinical allowed us to specify the characteristics and hemodynamic Clinic anatomical septal and classify them into type I, IIa, IIb, III, and IV.

Treatment depends on the classification and functional tolerance of the patient. Then it is simply associated with a medical or surgical treatment.

42 patients had the surgical indication of which 32 cases were operated, 2 had received pulmonary artery banding and 3 cases of catheterization. Finally, 8 cases could not benefit from surgery.

During follow-up, 9 of our illnesses have progressed to their spontaneous closure ventricular septal defect, or 6.8% of cases. On the other hand, 31 patients had complications including 10 cases of recurrent pneumonia with respiratory distress, 11 cases of mitral insufficiency, aortic insufficiency 5 cases, 4 cases of Osler endocarditic and 1 case of pericardial effusion.

## الإتصالات بين البطينين

الإتصال بين البطينين اعتلال قلبي خلقي.

أنجزت هذه الدراسة حول 148 حالة مصابة بمرض الإتصال بين البطينين تمت معالجتها بمصلحة الأطفال بالمستشفى الجامعي بفاس ما بين يناير 2009 وديجنبر 2010.

يدور موضوع هذه الدراسة حول مختلف المظاهر الوبائية والتشريحية السريرية والعلاجية، بالإضافة إلى الطبيعة التطورية لهذا المرض.

ويعتبر الإتصال بين البطينين من أكثر الإعلالات القلبية الخلقية تقدر نسبتها بـ 27 % من مجموع حالات التشوهات الخلقية علما أن نسبة إصابة الإناث من الذكور.

وقد أصبح اكتشاف هذا الإعلال يتم بشكل مبكر، حيث يمكن تشخيصه منذ الطفولة بمعدل سن 10 أشهر. وتوصلت هذه الدراسة إلى أن نسبة 91 % من المرضى الذين تم اكتشاف إصابتهم بهذا المرض يقل عمرهم عن سنتين.

وتتسبب في ظهور هذا المرض عوامل كثيرة منها القرابة بنسبة 18% والتثلث الصبغي بنسبة 14,2 %.

اكتشفت هذه الحالات في الغالب عن طريق الصدفة أو بأعراض تنفسية، وتم إجراء فحوصات لكل المرضى من أجل إظهار الخواص التشريحية السريرية والدينامية الدموية لهذا المرض ومن تم تصنيفه إلى صنف I، II، III، IV.

وتتضمن هذه الفحوصات الكشف السريري القلبي، التصوير القلبي الإشعاعي، التخطيط القلبي وتخطيط صدى القلب بالإضافة إلى القنطرة القلبية أحيانا.

يتم علاج هذه الحالات، حسب صنفها الدينامي وحسب قدرة المريض على تحملها، بواسطة أدوية عرضية مع إجراء عملية جراحية عند الإقتضاء. وقد كان من المتوقع إجراء العمليات الجراحية لفائدة 42 مريضا، إلا أن 32 منهم هم الذين استفادوا منها.

كما يمكن للإتصال بين البطينين الانسداد وحده دون إجراء عملية، حيث تم ضبط شفاء 9 حالات من المرضى من عينة هذه الدراسة.

كما أظهرت هذه الأخيرة أن 10 حالات أصيبت بتكرار الإلتهاب الرئوي المرتبط بالضيق التنفسي، فيما عرفت 11 حالة تلف الصمام التاجي، و5 حالات تلف الصمام الأهر، وأصيبت 4 حالات بالتهاب جراثومي لغشاء القلب الداخلي، وحالة واحدة بانصباب التأمور.

# *ANNEXES*



*Les communications interventriculaires*

- *Fiche d'exploitation* -

- Identité :

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

...../...../.....

Ordre dans la fraterie :

Num d'entrée : ..... date d'admission :

Vaccination :

Age du père : ..... âge de la mère :

Profession du père : ..... Profession de la mère :

Niveau Socioéconomique : ..... Mutualiste :

Origine : père : ..... mère : ..... habitat :

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

-ATCD :

§ Personnels :

Ø Grossesse :

- fièvre éruption Prise mdct

- ictère TA

- Alcool tabac

- Oreillons

- glycémie

- Sérologie : Toxo Rubéole

TPHA/VDRL

- Radiographie : ..... date d'exposition :

-Autres incidents : .....

Ø Période néonatale :

- accouchement : - cyanose

- APGAR:

- Détresse respiratoire

- Autres .....

Ø Autres : .....

• Familiaux :

• Consanguinité

• Myopathie Marfan

• Cardiomyopathie ischémie dyslepidémie

• Aberration chromosomique

• HTA

• Valvulopathie

• RAA AAR

• Mdie de système

- Diabète :
- Autres :.....

- Cliniques :

Poids de naissance : Kg(... DS) ; taille : cm(... DS) ; PC : cm(... DS)

Poids actuel : Kg(... DS) ; taille : cm(... DS) ; PC : cm(... DS)

- Sx fonctionnels :
  - début des symptômes (Age) :
  - difficultés alimentaires :
  - retard pondéral et/ou statural
  - dyspnée
  - cyanose
  - Malaise
  - Douleur thoracique
  - Dysphonie
  - Autres :.....

Infections à répétition  
Convulsion  
Syncope  
palpitation

- Sx physiques :

- T° :
- Sa O<sub>2</sub> sans O<sub>2</sub> : %
- Sa O<sub>2</sub> sous O<sub>2</sub> : %
- Dysmorphie faciale :
- Fente labiale ou palatine :
- Mains et membres :
- Malformation évidente :
  - § Digestive
  - § Oculaire
  - § Autres
- Examen Cardiovasculaire :
  - § FC
  - § TVJ
  - § Auscultation :
- Examen pleuro pulmonaire :
  - § Déformation thoracique
  - § Râles
  - § Sx de lutte
  - § Autres :
- Examen abdominal :
  - § Hépatomégalie
  - § Splénomégalie
  - § Ascite
  - § Autres :.....
- Examen Osteo-articulaire :

Fce cardiaque :

Osseuse  
urogénitale

- Examens complémentaires :

- § Bilan biologique :
  - NFS : Hb : CCMH : VGM :
  - Na<sup>+</sup> :
  - K<sup>+</sup> :

- § Bilan radiologique :

- § Rx pulmonaire :
  - Indice cardiothoracique : CMG :
  - Arc moyen G<sup>che</sup> :
  - Vascularisation périphérique :

- § ECG :
- § Echocardiographie et doppler couleur :
  - Localisation et mensuration des CIV :
    - diamètre :
    - localisation :
      - Ø Trabeculée
      - Ø Du septum d'entrée
      - Ø Infundibulaire
      - Ø Perimembraneuse
    - Gradient VG-VD :
    - HTAP
    - Dilatation VG
    - Dilatation VD
    - Dilatation AP
    - Fuite mitrale
    - Dilatation OG
    - Dilatation OD
  - Evaluation hemodynamique :
    - Type 1 :-a
      - b
    - Type 2 :-a
      - b
    - Type 3 :(shunt inversé + résistance vasculaire pulmonaire élevées)
    - type4 :
  - Restrictive non restrictive
  - Anomalies associées :
    - Fuite aortique
    - Obstacle d<sup>t</sup> ou Gauche RA RP
    - CIA
    - IT
    - IP
  - Bilan biologique :

- Traitement médical :
- Traitement chirurgical :
- Traitement par Catheterisme interventionnel:
- L'évolution :

# *BIBLIOGRAPHIE*

1-LUCILE HOWYEL.

Embryologie cardiaque

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

2-PHILIPPE ACAR.

Echocardiographie pédiatrique et fœtale.

Elsevier 2008. Pages: 1-8

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](http://www.chups.jussien.fr/polys/embryo/organogenèse/coeur.html)

6-COLVIN EV.

Cardiac embryology.1990

7-CLARK EB,VAN MIEROP LH.

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

8-WERNINK AC.

Embryology of the heart .1987

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

Cardiologie pédiatrique.1991[pages :124-136]

10-CHANTEPIE.

Communication interventriculaire.

Cardiologie 11-940-C30.EMC 2005

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-FRANCOIS GUERIN.

Cardiologie(sémiologie clinique, démarche diagnostique, cardiopathies)1997.pages :183-197

17-CLAUDE DUPUIS.

Communication interventriculaire. rappel embryologique.  
Cardiologie pédiatrique.Flammarion.

18-CLAUDE DUPUIS.

Physiopathologie des shunts gauche-droite.  
Cardiologie[11-040-A-10].EMC1994

19-ALAIN BATISSE,MARILYNE LEVY .

Cardiologie pédiatrique 2008.pages :50-67

20-MYUNG K.PARK

Pediatric cardiology for pratitioners,5<sup>th</sup> edition,2008,p :77

21-NADA HMAMOUCHE .

Les communications interventriculaires, expérience du service de pédiatrie IV de l'hôpital de l'enfant de rabat CHU Ibn Sina .à propos de 467cas.

Thèse n°70.2007

22-MALEK CHAABOUNI,THOURAYA KAMOUN,NEILA MEKKI,ABDELMAJID

MAHFOUD,ABDERRAHMAN KARRAY,MONCEF DAOUD,ALI TRIKI.

Aspects épidémiologiques et évolutifs des cardiopathies congénitales dans le service de pédiatrie de Sefax :à propos de 123 cas.

La tunisie médicale.vol 77,n° 5,1999

23-DO TIANDAZA,A DRISSI KACEMI,J L TERMIGNON,FLECA.

Résultats opératoires et cout de prise en charge des cardiopathies congénitales à propos de 209 enfants africains opérés à l'hospital Laennec-Paris.

Maghreb médical.n°305.1996

24-ANTIA A U.

Congenital heart disease in Nigeria.clinical and necropsy stady of 260 cases.1974,49,1,36-39

25-J CHAUVET,M FIOKLOU,R SEKA,A ERKA,A O COLIBALY,KOUTTARA,ED BERTRAND.

Les formes hémodynamiques du canal artériel déterminant les formes cliniques. à propos de 52 cas explorés et opérés à Abidjan.

Cardiologie tropicale 1986,12,47.

26-L C ABOUCHARAF,N TIMANI,W HAJJ ALI,F AAM,F ALAM,S ALAM.

Cardiopathies congénitales au Liban.

statistiques, indications thérapeutiques et centralisation.

Revue médicale libanaise 1997,9,155-157.

27-M PEMBA, LOUFOUA LEMAY AB, JOHNSON EA, N ZINGOULAS.

Les cardiopathies congénitales observées dans le service de pédiatrie « grands enfants » du CHU de Brazzaville, à propos de 73 cas : aspects épidémiologiques.

Médecine d'Afrique Noire 2005-52-3

28-J M LUPOGLAZOFF, S MAGNIER, B OLIVIER, A CASASOPRANA.

Indications et résultats opératoires de 50 communications interventriculaires isolées, mal tolérées, dans la première année de vie. Archives des maladies du cœur 1994,87,667-72.

29-A VESTERBY, K NIELSON, L BORG, S PAULSON, U BANDRUP.

Congénital heart malformations in Jutland, Denmark : a three years Necropsy study in children aged 0-14 years. Epidemiology and classification according to sequential segmental Analysis.

Br. Heart J 1987,58 :653-8

30-LAILA BENDRISS, MOUNIA SEDRATI, LAILA HADDOUR, MOHAMED ARHARBI.

Communications interventriculaires : aspects anatomocliniques, thérapeutiques et évolutifs : à propos de 44 observations.

Presse médicale 2006,35,563-7.

31 -MANEESH BATRA,MD,MPH,CARRIE L,HEIKE,MO,MS RICHARD,C PHILIPS.

Geographic and occupational risk factors for ventricular septal defects.

Washington state :1894-2003

Archives of pediatrics and adolescents medicine 2007.vol 161 :89-95

32-D BONNET

Le diagnostic prénatal des cardiopathies congénitales.

Archives de pédiatrie 2009.16 :625-627

33-S CLOAREC,N MAGNOTIER,M C VAILLANT,C PAILLET,A CHANTEPIE.

Prévalence et répartition des cardiopathies congénitales en Indre-et-

Loire. Evaluation du diagnostic anténatal(1991-1994)

Archives de pédiatrie 1999,6 :1059-65

34-I DURAND,N DAVID,G BLAYSAT,C MARGUET.

Diagnostic anténatal des cardiopathies congénitales dans une population à bas risque en Haute-Normandie :étude rétrospective de 2003à 2007.

Archives de pédiatrie 2009,16 :409-416.

35-DAVID E NEWBY,NEIL R GRUBB.

Cardiologie.

Elsevier 2006.pages :134-143

36-DAMIEN BONNET.

Epidémiologie et génétique des cardiopathies congénitales et des cardiomyopathies de l'enfant.

La revue du praticien 2006 :56

37-F DELAHAYE,J-Y ARTIGOU,J-C DAUBERT ,H MILAN.

Cardiologie (3<sup>e</sup> édition) 2008. pages :274-281

38-ANDERSON R H,BAKER E J,MACARTENEY ETAL.

Pediatric cardiology. 2<sup>ed</sup> edition, London ,Churchill Livingstone 2002.

39-FRUSH DP,HERLONG JR,

Pediatric thoracic CT angiography. 2005, 35 :11-25

40-LEE EY,SIEGEL M J,HILDEBOLT CF,AL MDCT.

Evaluation of thoracic aortic anomalies in pediatric patients and young

Adults :comparaison of axial, multiplanar, and 3D images.

AJR 2004, 182 :777-784

41-F JAN.

Pathologie cardiovasculaire 2000. pages :299-306

42-D BALAGURU,M ATMAN,M A AUSLENDER.

Management of heart failure in children curr.

Probl. Pediatr 30(2000), pp :5-30

43-J W GRAYNORD, J E O'Brien Jr, J RYCHIK, G R SANDREZ,

Outcome following tricuspid valve detachment for centricular septal defect Closure.

Eur.J.cardiothorac.surg 19 (2001), pp :279-282

44-G BOL-RAAP, J WURHEIM, A P KAPETEIN.

Followup after surgical closure of congenital ventricular septal defect.

Eur.J.cardiothorac.surg 24(2003), pp :512-515

45-D BONNET, J PATKAI, D TAMISIER, J KACHANER , D SIDI

A new strategy for surgical treatment of aortic coarctation associated with ventricular septal defect in infants using an adsorbable pulmonary artery and band.

J.am.coll.cardiol 34 (1999), pp : 866-870

46-D BONNET, A F CORNO, D SIDI, N SKARSKI

Cerclage pulmonaire ajustable de façon téléométrique : premiers résultats cliniques.

Archives de pédiatrie 11 (2004), pp : 728

47-D J WAIGHT , E A BACHA, M KAHANA, Q L KAO

Catheter therapy of swiss cheese ventricular septal defect using the amplatzer muscular VSD occluder

interv.55 (2002), pp :355-361

- 48-Z M HIJAZI, F HAKIM, A A HAWELEH, A MADANI,  
Catheter closure of perimembranous ventricular septal defects using the new  
Amplatzer membranous VSD occluder :initial clinical experience.  
Catheter.cardiovascular.interv 56(2002), pp :508-515
- 49-H JOLY,C DAUPHIN,P MOTREFF ,B BŒUF,J R LUSSON.  
Communication interventriculaire du nourrisson(évolution à court  
terme, série prospective de 89 cas)  
archives des maladies du cœur et des vaisseaux,tome 97 ,n°5,Mai 2004
- 50-L ISERIN,M LEVY.  
Hypertension artérielle et syndrome d'Eisenmenger.  
EMC :cordiologie-angiologie,vol 1 ,issue 4 ,NOV 2004, pages :348-357
- 51-F DI FILIPPO, B SEMIOND,M CELARD ,F SASSOLAS ,F VANDENESCH,  
J NINET,J ETIENNE,A BOGIO.  
Caractéristiques de l'endocardite infectieuse sur communications  
interventriculaires chez l'enfant et l'adulte.  
Archives des maladies du cœur et des vaisseaux, tome97, n°5,  
MAI 2004
- 52-D MONTANI, B SEMIOND, O SITBON, E FADEL, P DARTEVELLE, H NUNES,  
D LEBREC, G SOMMEAU, M HUMBERT  
Hypertension artérielle pulmonaire.EMC .pneumologie 1(2004), pp :46-68

53-R SOYER,F LABORDE,M REDONNET,B LETAC,L UZAC,J P FILLASTRE.

Endocardites sur cardiopathies congénitales à propos de 5  
Observations.

Cœur. Vol 14,n°4,juillet-out 1983

54-ABID,I TRABELSI,H CHARAFEDDINE,S KRICHENE,D ABID,MAKROUT,  
M SAHNOUM,S MNIF,M HENTATI,S KAMMOUN.

Les endocardites infectieuses sur cardiopathies congénitales vieilles.

Archives des maladies du cœur et des vaisseaux2007.vol100, n°12

55-H CHAOUCH,O CHERIF,R KASSIR,A BELHADI,A CHARRAD.

Evolution spontanée des communications interventriculaires après

L'âge de 2 ans. A propos de 49 cas.

La tunisie médicale 1991.vol96,n°6/7

56-M NELSON,E BERGEND,R BONNFOY,P NEVILLE,A CHANTEPIE.

Insuffisance aortique massive chez un nourrisson atteint d'une  
communication interventriculaire.

Archives de pédiatrie ,juin 2010, vol17,n°6S1.pages :147

57-S W TURNER,S HUNTER,J P WYLLIE.

The natural history of ventricular septal defects.

Archives of disease in childhood 1999,81 :413-416