



ⵜⴰⵎⴻⵔⴰⵏⵜ ⵏ ⵙⵉⴷⵉ ⵙⵉⴷⵉ ⵙⵉⴷⵉ ⵙⵉⴷⵉ ⵙⵉⴷⵉ
Université Sidi Mohamed Ben Abdellah

Royaume du Maroc المملكة المغربية

كلية الطب والصيدلة
ⵜⴰⵎⴻⵔⴰⵏⵜ ⵏ ⵜⴰⵎⴻⵔⴰⵏⵜ ⵏ ⵜⴰⵎⴻⵔⴰⵏⵜ
FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 2019

Thèse N° 134/19

LE TRAITEMENT CHIRURGICAL DES COMMUNICATIONS INTER VENTRICULAIRES (à propos de 111 cas)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT Le 21/06/2019

PAR

M. MZAALAK TAZI OUALID

Né le 15 Mai 1993 à Fès

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Cardiopathie congénitale – Communications inter ventriculaires – Shunt gauche droite
Chirurgie cardiaque

JURY

M. HARANDOU MUSTAPHA	PRESIDENT
Professeur d'Anesthésie réanimation	
M. EL KOUACHE MUSTAPHA.....	RAPPORTEUR
Professeur d'Anatomie	
Mme. LAKHDAR IDRISSE MOUNIA.....	JUGES
Professeur de Pédiatrie	
Mme. LAHLOU IKRAM.....	
Professeur de Cardiologie	
M. BERDAI MOHAMED ADNANE.....	
Professeur agrégé d'Anesthésie réanimation	

LISTE DES ABREVIATIONS

AP	: Artère pulmonaire
ASM	: Anévrisme du septum membraneux
BAV	: Bloc auriculo-ventriculaire
CEC	: Circulation extra corporelle
CIV	: Communication inter ventriculaire
ECG	: Electrocardiogramme
ED	: Echocardiographie doppler
HAG	: Hypertrophie auriculaire gauche
HTAP	: Hypertension artérielle pulmonaire
HVG	: Hypertrophie ventriculaire gauche
MmHg	: Millimètre de mercure
NFS	: Numération de formule sanguine
NO	: Monoxyde d'azote
NYHA	: New York Heart Association
OD	: Oreillette droite
OG	: Oreillette gauche
PAP	: Pression artérielle pulmonaire
PCA	: Persistance du canal artériel
QP	: Débit pulmonaire
QS	: Débit systémique
RAA	: Rhumatisme articulaire aïgue
SaO ₂	: Saturation artérielle en oxygène
VD	: Ventricule droit VG : Ventricule gauche

SOMMAIRE

INTRODUCTION–OBJECTIFS	6
CHAPITRE 1 : Bases théoriques	9
1. Rappel embryologique.	10
a. première et deuxième semaines de la vie intra-utérine :.....	10
b. Stades initiaux du développement cardiaque :	11
c. Quatrième semaine de la vie intra-utérine :.....	16
2. Physiopathologie des communications Inter ventriculaires	19
CHAPITRE 2 : ETUDE	28
1. Matériel d'étude	29
2. Fiche d'exploitation.....	31
3. Résultats	37
3-1. Nombre de cas étudiés	37
3-2. Incidence des communications interventriculaires	39
3-3. Circonstances de découverte	40
3-4. Répartition selon l'âge de découverte	43
3-5. Répartition selon le sexe	45
3-6. Facteurs étiologiques	46
3-7. Signes cliniques	49
3-8. Bilan paraclinique	54
a) Radiographie thoracique.....	54
b) ECG.....	59
c) Echocardiographie et doppler couleur	60
c-1) Types hémodynamiques.....	60
c-2) Types anatomiques	61
c-3) Lésions associées.....	62
4. Corrélation clinique et paraclinique selon le type Hémodynamique	63
5. Bilan biologique	82

6. Traitement médical	82
7. Traitement chirurgical	84
7.1) Voie d'abord	85
7.2) Fermeture de la CIV.....	86
7.3) Traitement des lésions associées.....	88
7.4) Données de la CEC :	90
7.4.1) Clampage aortique	90
7.4.2) Durée totale de la CEC	91
7.5) Mortalité opératoire et postopératoire	92
7.6) Suites postopératoires.....	93
7.7) Troubles du rythme et de la conduction.....	94
7.8) Echocardiographie de contrôle :	95
7.8.1) CIV résiduelle	95
7.8.2) Etat des ventricules	95
7.8.3) HTAP résiduelle	95
7.8.4) Insuffisance aortique	96
7.9) Endocardite infectieuse	96
DISCUSSION	97
1. ÉPIDEMIOLOGIE DES CIV.....	98
2. TIMING OPERATOIRE :	102
2.1. Histoire naturelle des CIV :	102
2.1.1. Evolution des CIV.....	102
2.1.2. Complications des CIV non fermées	103
2.2. Indications chirurgicales selon la localisation des CIV :	107
2.2.1. CIV musculaires.....	107
2.2.2. CIV périmembraneuses	109
2.2.3. CIV juxta-artérielles.....	111

2.3. Indications selon le type hémodynamique des CIV.....	112
3. QUELLE TECHNIQUE ?	115
3.1. Quelle voie d'abord ?	115
3.2. Quelle technique de fermeture ?.....	120
3.3. Fermeture transcathéter des CIV	123
4. CIV DE L'ADULTE	126
5. LE SYNDROME DE LAUBRY-PEZZI.....	131
6. EVOLUTION POST-OPERATOIRE :.....	135
6.1. Mortalité opératoire et tardive :.....	135
6.1.1. Mortalité opératoire	135
6.1.2. Mortalité tardive	136
6.2. Complications post-opératoires :	136
6.2.1. Troubles de conduction :	136
6.2.1.1. Bloc auriculo-ventriculaire	136
6.2.1.2. Bloc de branche droite	140
6.2.2. Troubles du rythme	140
6.3. Anomalies résiduelles post-opératoires :.....	141
6.3.1. Anomalies résiduelles hémodynamiques	141
6.3.2. HTAP résiduelle	141
6.3.3. CIV résiduelles.....	141
6.4. Devenir à long terme après chirurgie.....	144
CONCLUSION	146
RESUME	150
BIBLIOGRAPHIE	156

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 2011

à novembre 2018 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(1).

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

La fusion des deux pronucléus male et femelle aboutit a 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 choriale, vésicules vitellines...) (2).

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(1).

Le cœur dérive du mésoderme (mésoblaste), troisième feuillet du disque embryonnaire situé entre l'endoderme, feuillet ventral (entoblaste), et l'ectoderme, feuillet dorsal (ectoblaste) (3). Les cellules du mésoderme se regroupent en amas cellulaires Angioformateurs(4). Ces amas, qui trouvent leur origine de chaque côté de la ligne primitive, migrent vers la partie céphalique de l'embryon et se rejoignent en avant de la plaque neurale pour former un plexus vasculaire en forme de fer à cheval (**figure 1 et 2(5)**), la plaque cardiogénique(6).

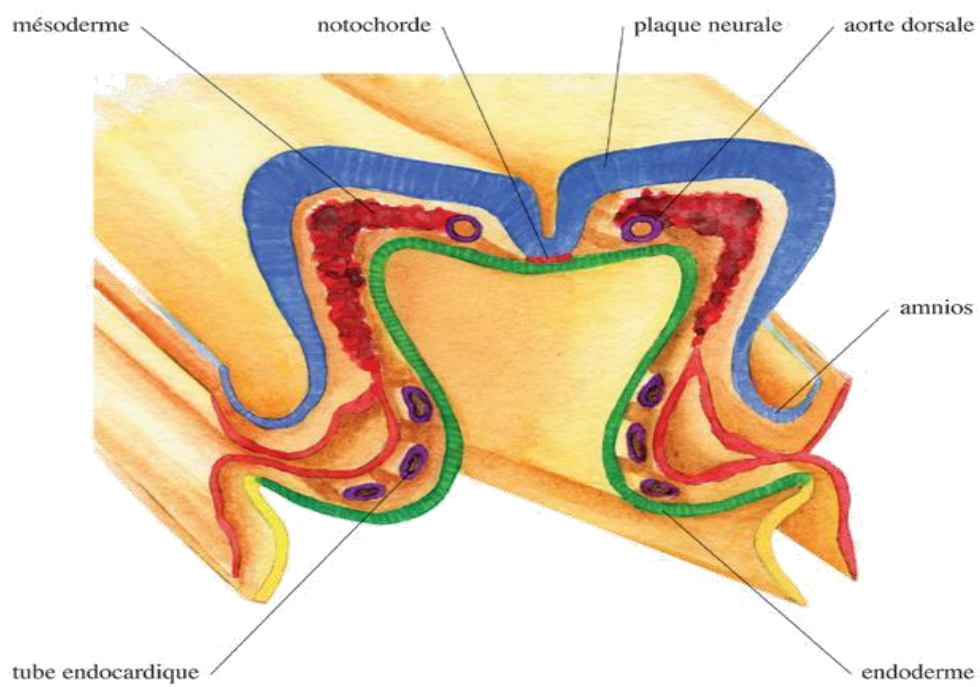


Figure 1 (5)

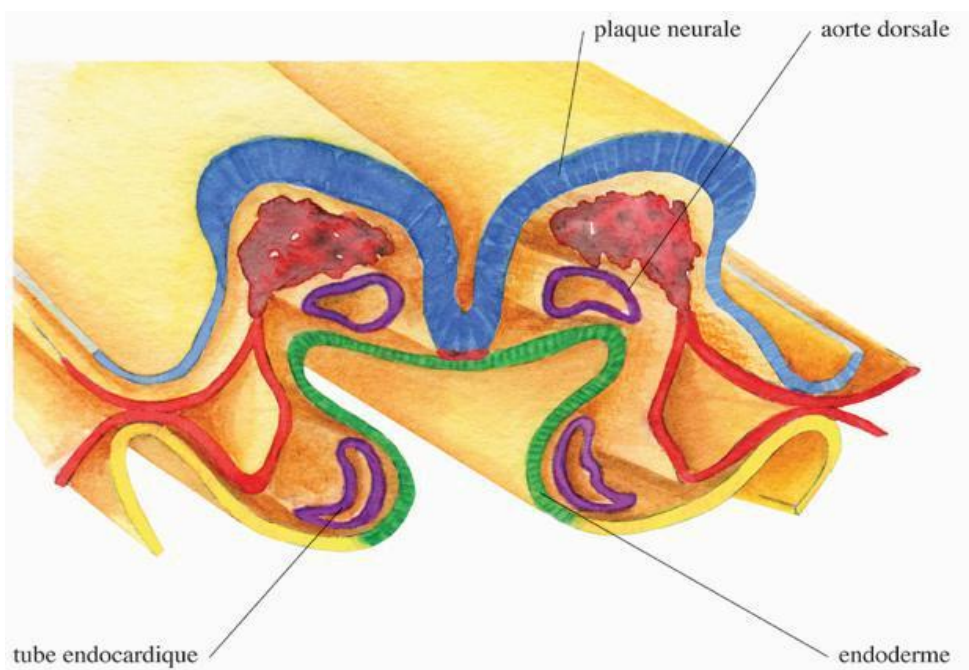


Figure 2 (5)

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

cœlome intra embryonnaire formera, outre la cavité péricardique, les cavités pleurale et péritonéale(1).

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 (7). L'ébauche cardiaque, sous forme de deux plaques latérales qui vont s'invaginer pour acquérir une structure tubulaire, est donc repoussée en position cervicale, puis thoracique(4). Dans le même temps, le disque embryonnaire se 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(16). 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(8). 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(1) (**figure 3 et 4 (5)**).

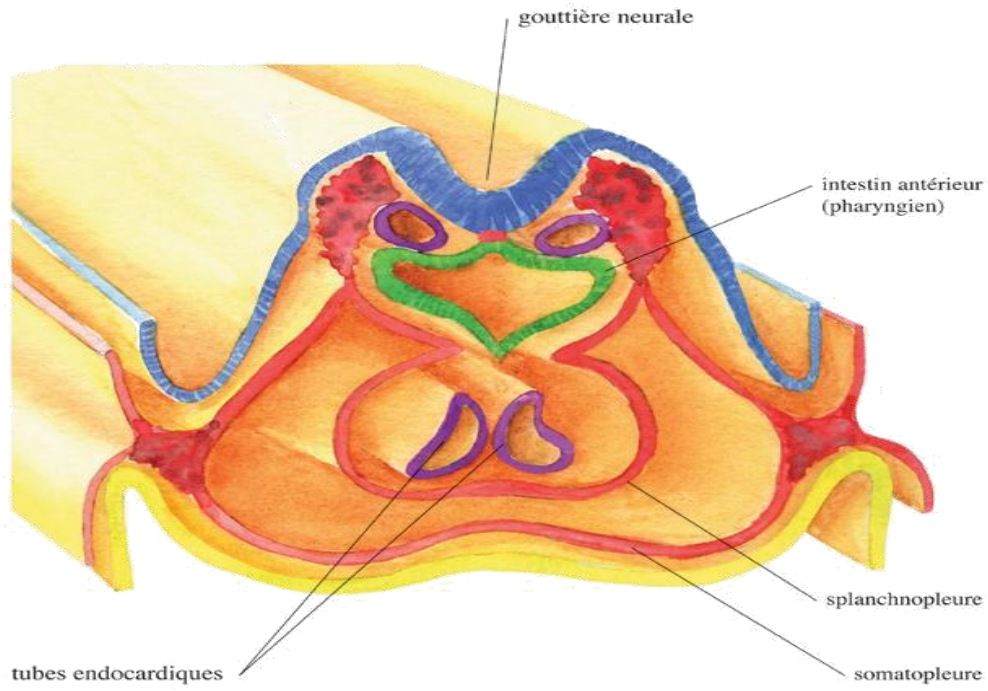


Figure 3 (5)

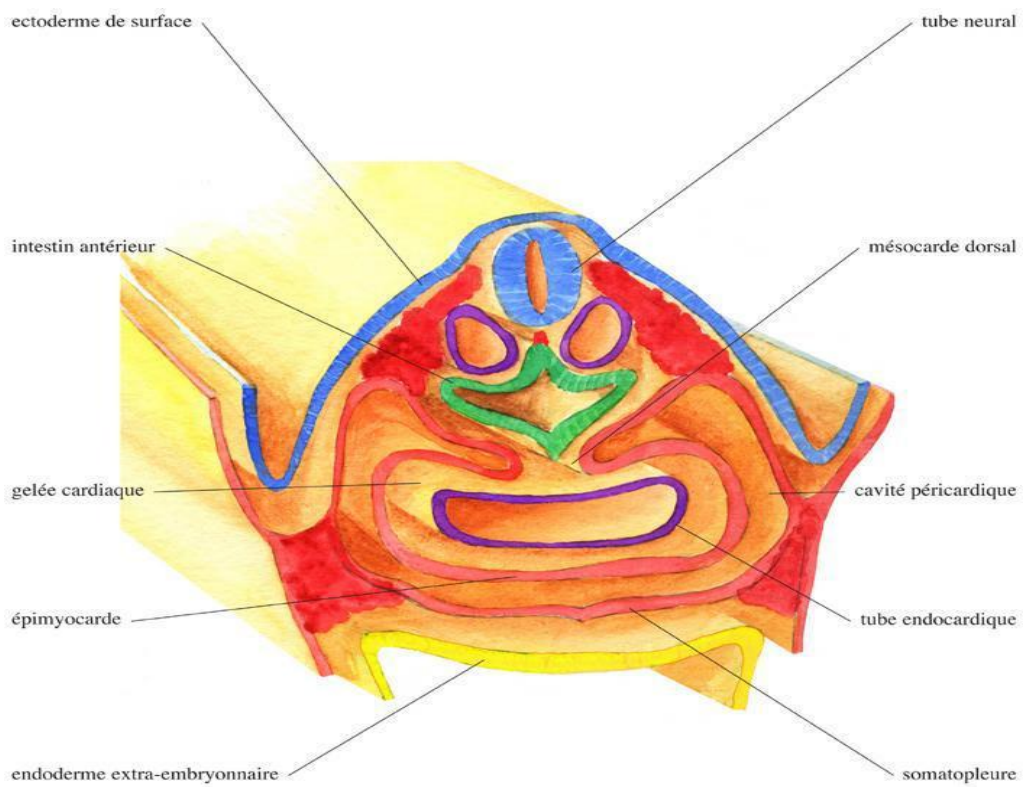


Figure 4(5)

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 (5)).

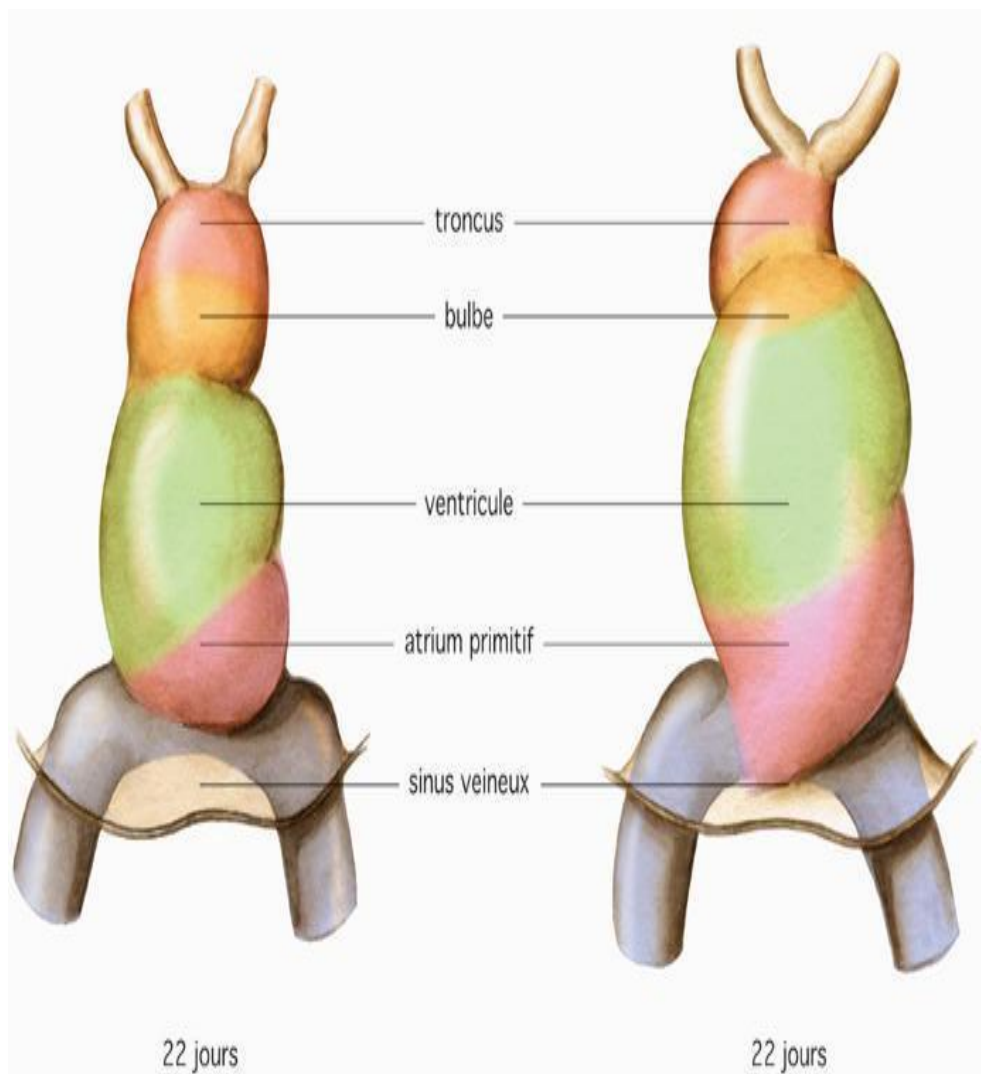


Figure 5(5)

Lorsque la boucle est complétée, le cœur comporte cinq segments individualisables (**fig5 (5)**) : oreillette primitive, ventricule gauche primitif, ventricule droit primitif, connus, truncus, reliés entre eux par des jonctions : canal auriculo-ventriculaire, foramen interventriculaire primitif, sillon bulboventriculaire, jonction conotruncale.

3) Quatrième semaine de la vie intrautérine :

Du 22-23e au 28e 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(9), aboutissant à une structure complexe faite de quatre septa reliés ou alignés progressivement(10) (**figure 6, 7 et 8 (5)**)

- Le septum musculaire trabéculé se développe grâce à la progression caudocrâniale de la crête musculaire limitant en bas le foramen bulboventriculaire(1), 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(1,10)
- 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(10)
- 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(10).

- Le septum membraneux est une prolifération fibreuse en provenance des bourgeons endocardiques (1); 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(10).

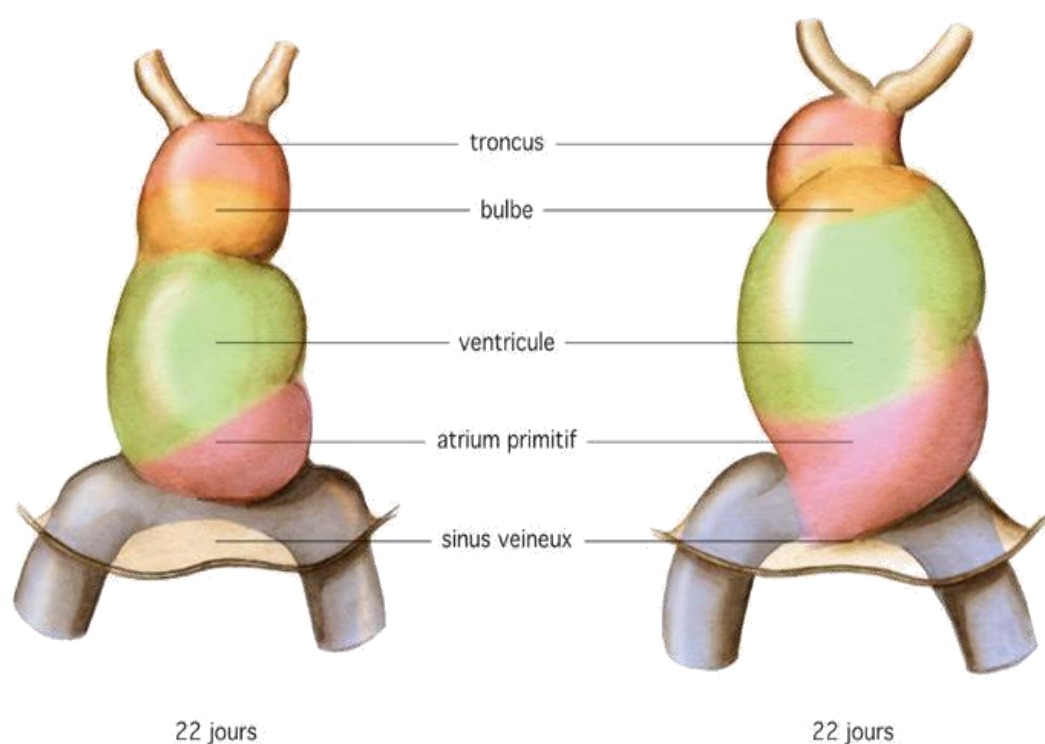


Figure 6(5)



Figure 7(5)

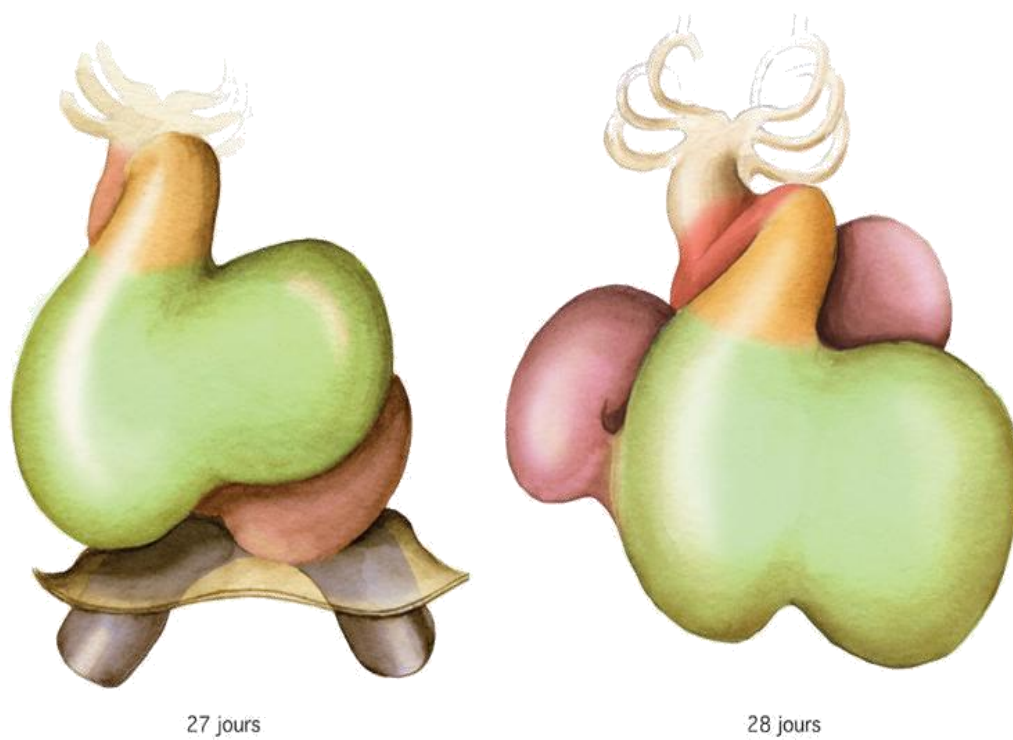


Figure 8(5)

De ce fait, l'organogenèse du système cardiovasculaire résulte de processus complexes, transformant le tube cardiaque primitif ,d'origine mésenchymateuse en un cœur achevé et fonctionnel dès la sixième semaine de gestation, la croissance ultérieure sera influencée par les flux sanguins et les paramètres hémodynamiques de la circulation fœtale caractérisée par la circulation 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(11)

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(12) entre les deux circulations artérielles pulmonaire et systémique à l'étage ventriculaire(13).

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

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

Type I : maladie de Roger

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

La vitesse maximale du flux de la CIV est élevée avec un gradient de pression systolique entre les deux ventricules supérieur à 60 mmHg : on utilise le terme de CIV restrictive pour définir les CIV avec une pression pulmonaire normale(2).

Le débit sanguin à travers la CIV est faible sans retentissement hémodynamique et sa turbulence a 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(13).

Dans ce groupe avec gros débit pulmonaire, on distingue :

Type IIa :

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

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

Type IIb :

La déhiscence est large avec égalité des pressions entre les deux ventricules.

C'est une CIV non restrictive dont le shunt dépend des RVP et systémiques.

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

Le ventricule gauche essaie alors de s'adapter 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(17). 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(17,18).

Type III :

Il s'agit d'une CIV large non restrictive avec HTAP majeure de type obstructif due a 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(18).

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(18).

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(18).

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(10).

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 entrainer 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(10), représente les différents types (ou classe de CIV) selon la taille, les résistances artérielles et les pressions intracardiaques :

Tableau n° 1 (10)


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	0.8		0
Maladie de Roger	Restrictive de taille moyenne	Ib	1,5-2	0.8		0
CIV à gros shunt	Restrictive Large	IIa	>2	0.8		< 25
CIV à gros shunt	Non restrictive Large	IIb	>2	0.8		< 25
Syndrome d'Eisenmenger	Non restrictive Large	III	1	1		0
CIV à poumons protégés	CIV avec sténose infundibulaire	IV	< 0,65	0.8		<25

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


Shunt important, hypertension artérielle pulmonaire modérée : CIV II a

Diagnostic clinique

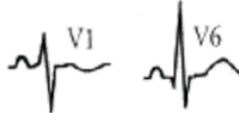
Légère hypotrophie
Difficultés alimentaires
Tachypnée



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



RCT augmenté
Vascularisation accentuée



V1 V6
SVD modérée, SVG nette

Diagnostic échographique



- AP dilatée
- OG dilatée
- VG dilaté

Large CIV avec gros shunt
au doppler couleur




Courbure septale
un peu plate



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

Risques évolutifs

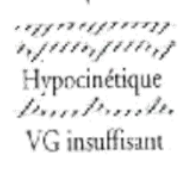
Immédiats



Détresse
respiratoire
HTAP


Possiblement
fixée dès 9 mois

À moyen terme




Hypocinétique
VG insuffisant


À long terme




Osler



IA
Insuffisance aortique
(CIV infun. + périm.)



Sténose pulmonaire
infundibulaire basse
(CIV périmemb.)



Membrane sous-
valvulaire aortique
(CIV périmemb.)

Surveillance

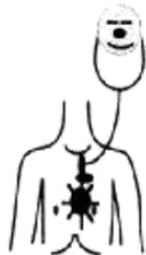
Fermeture chirurgicale si :

- 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.

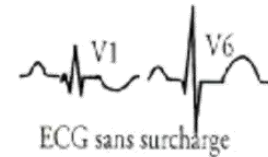
Peu de shunt, pression pulmonaire normale : CIV I, maladie de Roger

Diagnostic clinique

Pas de signe fonctionnel
Eutrophique
Alimentation normale
Respiration normale



Souffle de CIV
Bruits normaux



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)

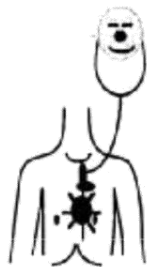
Surveillance

- 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

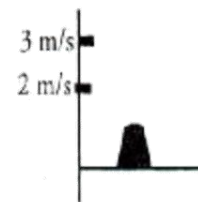


- AP dilatée
- OG normale
- VG normale

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

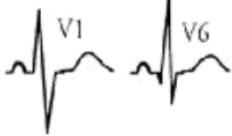
Thorax bombé
Hypotrophie
Difficultés alimentaires
Tachypnée, parfois tirage



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



- AP dilatée
- OG dilatée
- VG dilaté

Large CIV avec gros shunt
au doppler couleur



Hypertrophie pariétale du VD
Courbure septale plate




3 m/s
2 m/s

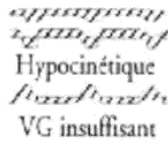
Faible vélocité sur la CIV
au doppler continu

Risques évolutifs

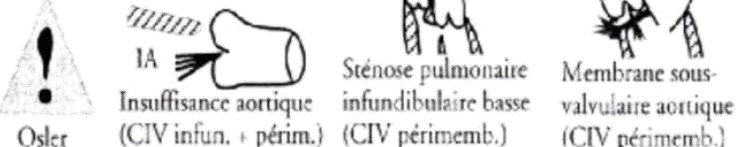
Immédiats À moyen terme À long terme



Détresse respiratoire
HTAP
Possiblement fixée dès 9 mois



Hypocinétique
VG insuffisant



Osler
IA
Insuffisance aortique
(CIV infun. + périm.)
Sténose pulmonaire
infundibulaire basse
(CIV périmemb.)
Membrane sous-
valvulaire aortique
(CIV périmemb.)

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 :

Objectifs du travail :

- Mener une étude épidémiologique des communications inter ventriculaires au sein de l'UMCCP du CHU HASSAN II FES
- Savoir les risques évolutifs de ces types de communications
- L'apport du traitement médical spécifique, du traitement chirurgical et ses méthodes
- L'espérance de vie de ces malades ainsi que les différents facteurs qui influencent leur survie.

Patients et méthodes :

Le travail consiste en une étude rétrospective portant sur 111 cas de cardiopathies congénitales à type de communication inter ventriculaire suivies à l'UNITE MEDICO-CHIRURGICALE cardio pédiatrique au CHU HASSAN II FES, durant une période de 8 ans allant de janvier 2011 jusqu'à novembre 2018.

Les malades concernés sont de deux sexes et d'âge différents. Tous les malades ont bénéficié d'un examen clinique et d'une échocardiographie pour confirmation diagnostic. La collection des données cliniques et opératoires des malades opérés sera faite à partir :

- Du registre informatisé des cardiopathies pédiatriques.
- Du système informatisé intégré Hosix.
- Des registres du service de réanimation mère-enfant (RME).
- Des archives des comptes rendu opératoires.

L'exploitation des renseignements cliniques, para cliniques et thérapeutiques se feront à l'aide d'une méthodologie statistique au sein du laboratoire de bio statistique de la faculté de médecine et de pharmacie de Fès, en utilisant les deux logiciels :

- Excel 2013
- SPSS 09

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 :

I. Identification du patient :

1 Nom et Prénom :

2 Sexe :

- Féminin
- Masculin

3 Date de naissance :

4 Ordre de la fratrie :

5 Age de la mère :

6 Origine de la mère :

7 Age du père :

8 Origine du père :

9 Niveau socio-économique de la famille :

- Niveau bas.
- Niveau moyen.
- Niveau élevé.

10 Date d'admission :

11 Numéro d'entrée :

12 Motif de consultation ou d'hospitalisation :

13 Date de sortie :

14 Vaccination :

II. Antécédents :

1 Antécédents personnels :

1.1 Grossesses :

- Fièvre.
- Prise médicamenteuse.
- Oreillons.
- HTA.
- Glycémie.
- Sérologie : Toxoplasmose, Rubéole, TPHA/VDLR.

1.2 Période néonatale :

- Accouchement cyanose.
- APGAR.
- Détresse respiratoire.
- Autres.

1.3 Autres.

2 Antécédents familiaux :

- Consanguinité.
- Cardiomyopathie.
- Aberration chromosomique.
- Valvulopathie.
- RAA.
- Diabète.
- Autres.

III. Examens Cliniques :

1 Examen général :

- 1.1 Poids de naissance : KG.
- 1.2 Taille : cm.
- 1.3 Périmètre crânien : DS.
- 1.4 Poids actuel : KG.
- 1.5 Taille actuelle : cm.
- 1.6 Périmètre crânien actuel : DS.

2 Signes fonctionnels :

- 2.1 Age au début des symptômes :
- 2.2 Difficultés alimentaires :
- 2.3 Retard pondéral et/ou statural :
- 2.4 Dyspnée infections à répétition :
- 2.5 Cyanose convulsion :
- 2.6 Malaise syncope :
- 2.7 Douleur thoracique palpitation :
- 2.8 Autres :

3 Signes physiques :

- 3.1 Température :
- 3.2 Fréquence cardiaque :
- 3.3 Fréquence respiratoire :
- 3.4 Dysmorphie faciale :
- 3.5 Fente labiale ou palatine :
- 3.6 Malformation évidente :
 - Digestive.
 - Oculaire.
 - Urogénitale.
 - Autres :
- 3.7 Examen cardiovasculaire :
 - FC.
 - Auscultation.
- 3.8 Examen pleuro pulmonaire :
 - Déformation thoracique.
 - Râles.
 - Signes de lutte.
 - Autres :

3.9 Examen abdominal :

- Hépatomégalie.
- Splénomégalie.
- Ascite.
- Autres :

3.10 Examen ostéo articulaire.

IV. Examens Complémentaires :

1 Bilan biologique :

- 1.1** NFS :
- 1.2** Hb :
- 1.3** CCMH :
- 1.4** VGM :
- 1.5** Gb :
- 1.6** Na⁺ :
- 1.7** K⁺ :
- 1.8** Urée :
- 1.9** Créat :

2 Bilan radiologique :

2.1 Rx pulmonaire :

- Cardiomégalie :

- Oui.
- Non.

-Arc moyen gauche dilaté :

- Oui.
- Non.

-Arc supérieur droit dilaté :

- Oui.
- Non.

-Vascularisation pulmonaire accentuée :

- Oui.
- Non.

2.2 ECG :

-HAG :

-HVG :

-Axe du cœur dévié :

- Oui.
- Non.

2.3 Échocardiographie et doppler couleur :

- Localisation et mensuration des CIV :.....
- Cavités dilatées :
 - OD
 - VD
 - OG
 - VG
- Cardiopathie :
 - CIA
 - CIV
 - CAV
 - PCA
- Taille : mm.
- HTAP :
 - Oui.
 - Non.

V. Prise en charge :

1 Médicale :

- 1.1** Prostaglandines :
- 1.2** Diurétiques :
- 1.3** Digoxine :
- 1.4** Transfusion :
- 1.5** Kinésithérapie resp :
- 1.6** ATB:

2 Chirurgicale :

- 2.1** Indiquée :
 - Oui.
 - Non.
- 2.2** Age :.....
- 2.3** CEC :
 - Oui.
 - Non.
- 2.4** Fermeture chirurgicale :
 - Oui.
 - Non.
- 2.5** Cerclage :
 - Oui.
 - Non.
- 2.6** Malaise syncope :

VI. Évolution :

1 Sans traitement :
.....

2 Sous traitement :
.....

VII. Complications post opératoires :

3) Résultats :

Les résultats obtenus dans notre étude se présentent comme suit :

3.1) Nombre de cas étudiés :

Entre janvier 2011 et novembre 2018, nous avons exploré 111 cas de communication interventriculaire repartis comme suit:

- 9 cas diagnostiqués en 2011
- 22 cas diagnostiqués en 2012
- 10 cas diagnostiqués en 2013
- 6 cas diagnostiqués en 2014
- 22 cas diagnostiqués en 2015
- 20 cas diagnostiqués en 2016
- 15 cas diagnostiqués en 2017
- 7 cas diagnostiqués en 2018

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

Années	Nombre de cas exploités	Pourcentage par rapport aux cas exploités
2011	9	8%
2012	22	20%
2013	10	9%
2014	6	5%
2015	22	20%
2016	20	18%
2017	15	14%
2018	7	6%

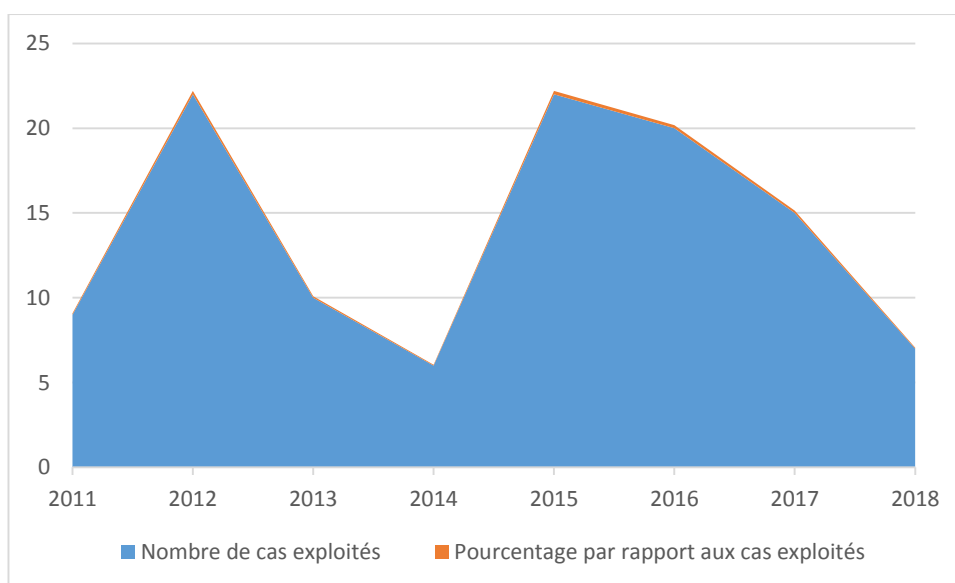


Figure n°9

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

Durant la période de notre étude, nous avons colligés, respectivement, 9 , 22 , 10 , 6 , 22 , 20 , 15 et 7 nouveaux cas de CIV.

Tableau n°3 : Les incidences de la CIV en fonction des années

Année	Nombre de nouveaux cas	Nombre de cardiopathies congénitales	Incidence
2011	9	36	25%
2012	22	83	26 %
2013	10	38	26%
2014	6	39	15%
2015	22	74	30%
2016	20	79	25%
2017	15	66	22%
2018	7	37	19%

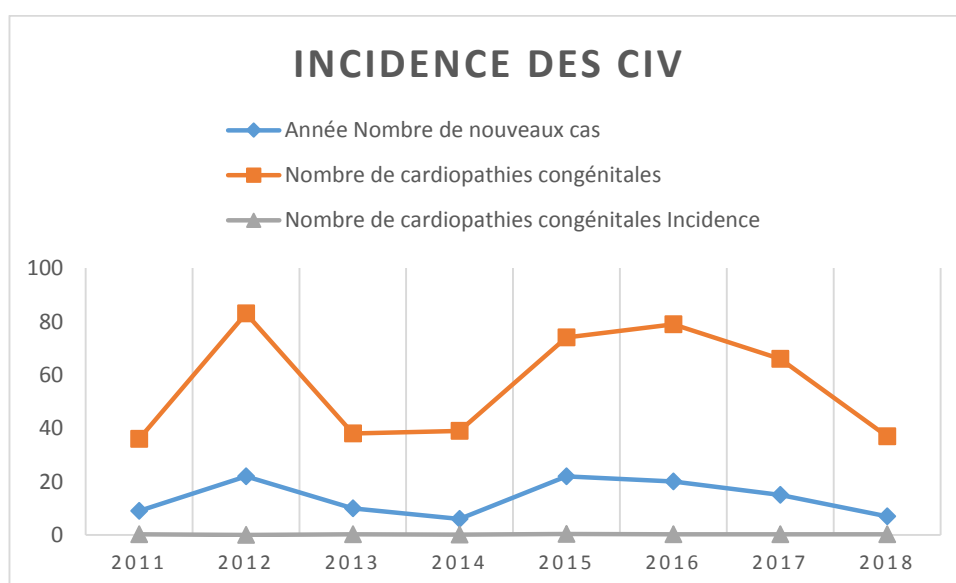


Figure n°10

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 78 malades, soit 70.3 % des cas dont la découverte d'un souffle lors de l'examen cardiaque à l'occasion d'infections intercurrentes est la plus fréquente et représente 36 % 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	40	36%
Examen systématique du nouveau-né	18	16%
Vaccination	15	13%
Déshydratation	3	2%
Pathologie médicale (Pancytopénie)	1	0,90%
Pathologie chirurgicale (angiome de la face)	1	0,90%

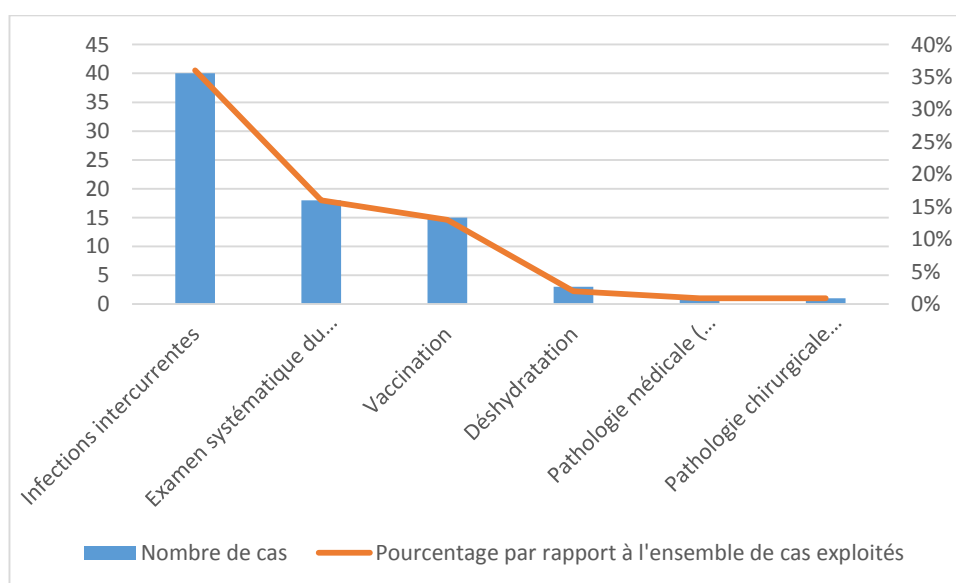


Figure n°11

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

b) Devant des signes respiratoires (62 cas ; soit 55.9%) :

- dyspnée d'effort (30 cas ; soit 27%) : se manifeste chez les nourrissons par une polypnée et difficultés alimentaires à type de cyanose péribuccale et sueurs lors des tétées.
- cyanose (32 cas ; soit 28.8%)

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	30	27.02%
Cyanose dans le cadre d'Eisenmenger	9	8.1%
Cyanose dans le cadre de sténose pulmonaire très serrée	3	2.7%

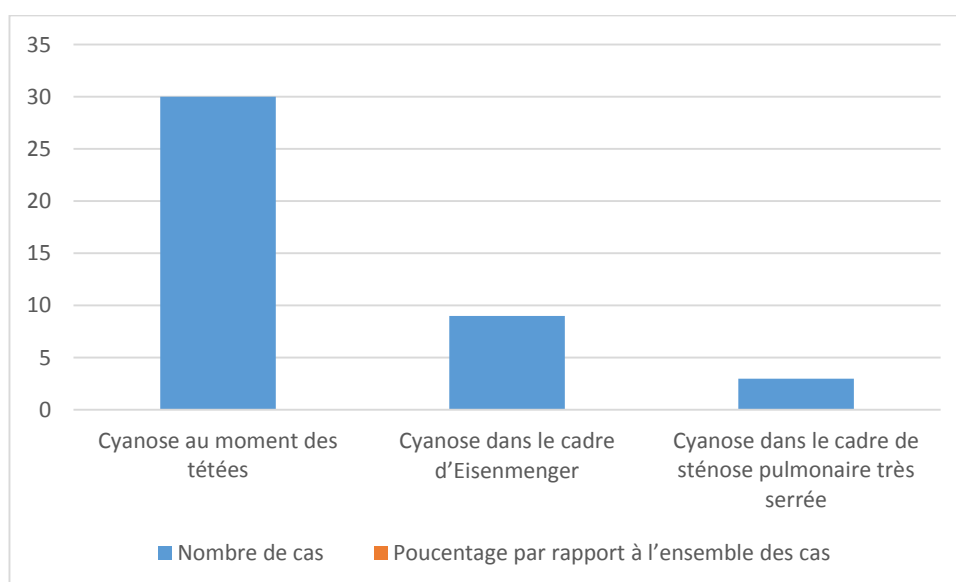


Figure n°12

Les bronchopneumopathies à répétition étaient présents chez 17 cas soit 15.3 %

c) Echocardiographie de dépistage systématique devant un syndrome malformatif :

20 cas, soit 18%des malades, présentaient un syndrome malformatif.

d) Devant un retard pondéral :

Il a révélé 7 cas de CIV soit 6.3 %, alors qu'il a été retrouvé chez 9 cas soit 8.1% des cas.

e) Devant un syndrome febrile avec arthralgiesdans le cadre d'une endocardite d'Osler:

Elle a révélée la cardiopathie (4 cas ; soit 3.6% 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	78	70.27%
Signes respiratoires	72	64.8%
Echographie de dépistage devant un syndrome malformatif	20	18%
Retard pondéral	16	14.41%
Tétralogie de fallot	53	32.31%

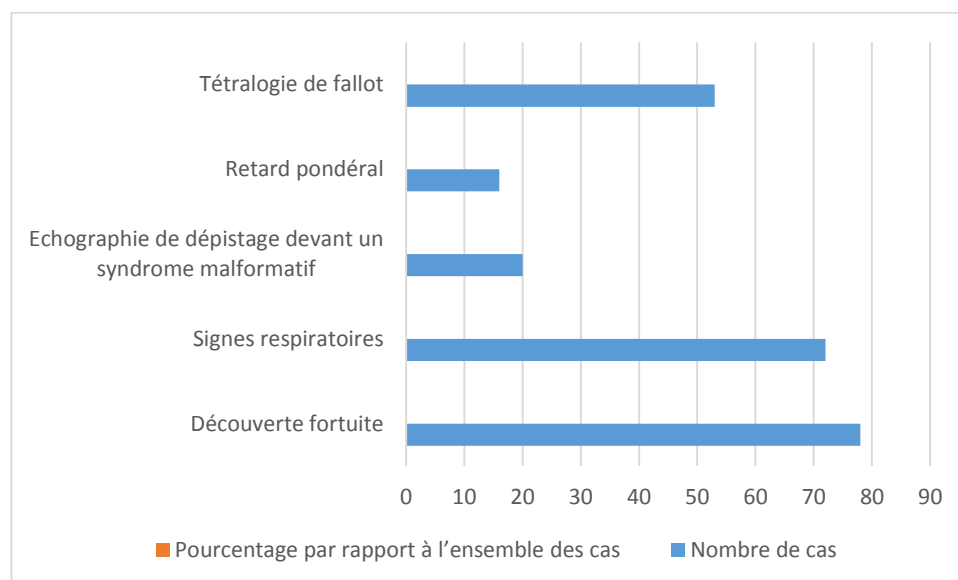


Figure n°13

3.4) Répartition selon l'âge d'intervention :

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

L'âge d'intervention chirurgical est défini 5 groupes :

Tableau n° 7 : Répartition selon l'âge d'intervention

Tranche d'âge	Nombre de cas	Pourcentage par rapport à l'ensemble de cas
0-30 jours	2	1.80%
1 mois-12mois	28	25.22%
1an-2ans	27	24.32%
2ans -5ans	22	19.81%
>5ans	32	28.90%
Total	111	100%

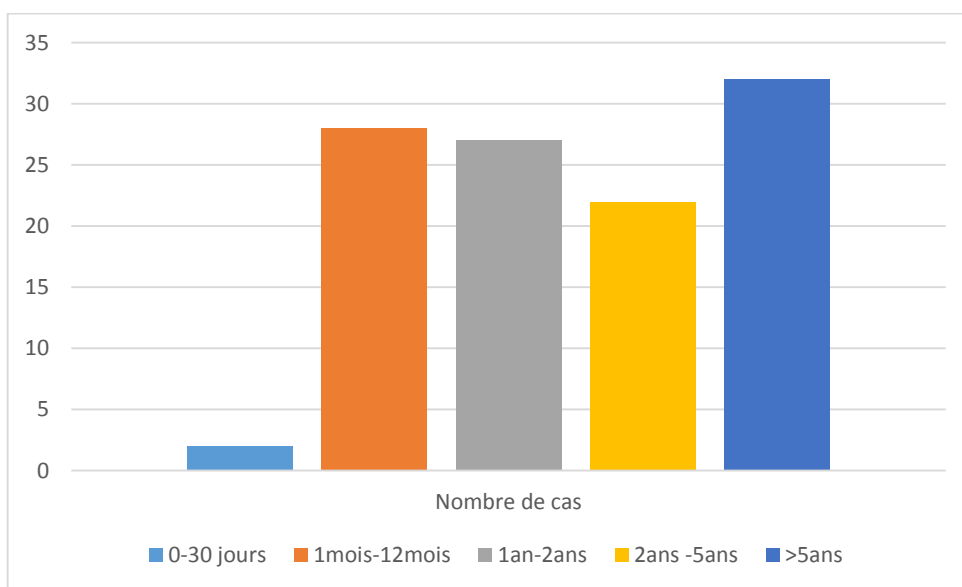


Figure n°14

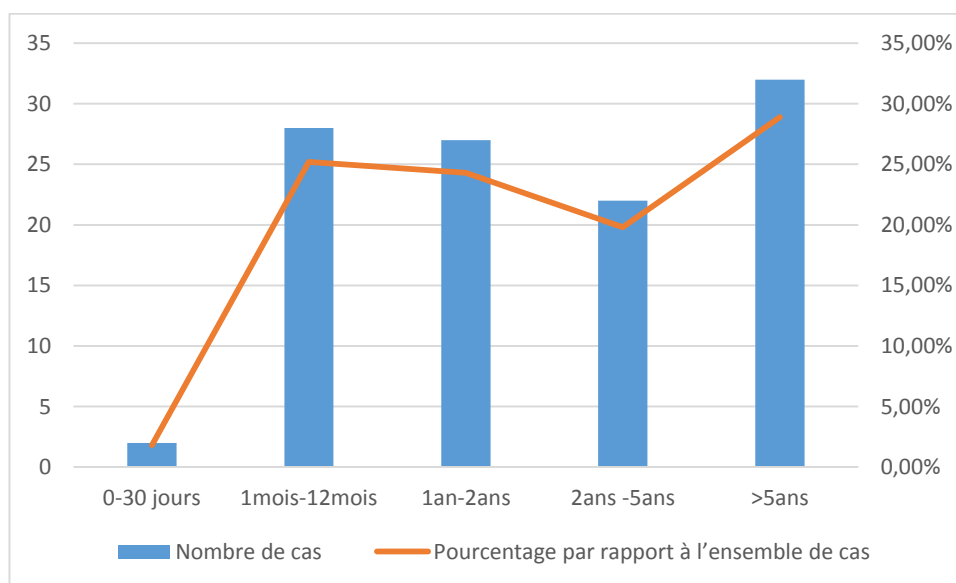


Figure n°15

3.5) Répartition selon le sexe :

Sur les 111 cas de CIV colligés :

Tableau n°8 : Répartition selon le sexe

Sexe	Nombre de cas	Pourcentage par rapport à l'ensemble de cas
Féminin	51	45.9%
Masculin	60	54.1%
Sexe-ratio (G/F)	1.2	

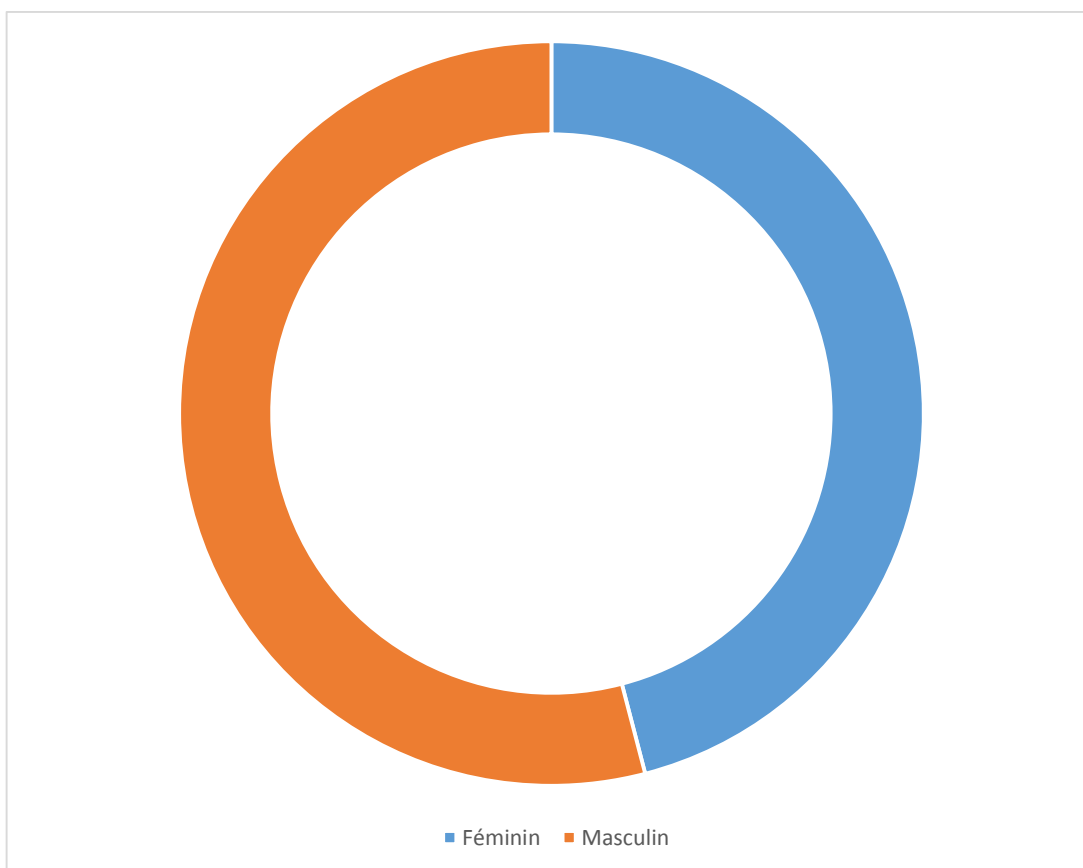


Figure n°16

3.6) Facteurs étiologiques :

a) **L'âge de la mère :**

Tableau n°9 : répartition selon l'âge maternel

Tranche d'âge	Nombre de cas	Pourcentage par rapport aux nombre de cas
< 20 ans	8	7.2%
20-30 ans	45	40.5%
30-35 ans	29	26.2%
35-40 ans	19	17.1%
>40 ans	10	9%
Total	111	100%

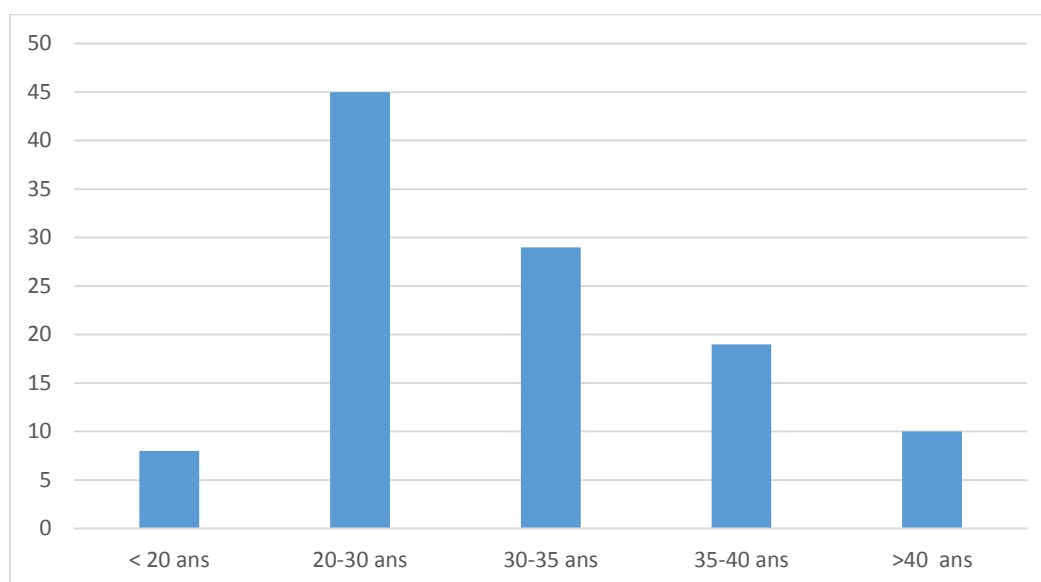


Figure n°17

b) Notion de diabète :

Tableau n°10 : le diabète chez

	Nombre de cas	Pourcentage par rapport au nombre de cas
Mère	7	6.3%
Père	3	2.7%
Grand-père	6	5.4%
Grand-mère	6	5.4%
Total	22	19.8%

c) Notion de consanguinité :

Elle a été retrouvée chez 27 malades, soit 24.3% des cas.

d) Syndromes malformatifs :

Nous avons également trouvé différents syndromes malformatifs chez 33 malades, dominés par l'anomalie chromosomique type trisomie 21 avec 18 cas, soit 16.2% 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
Trisomie 21	18	16.2%
Trisomie 18	2	1.8%
Le syndrome de Digeorge(22q11)	1	0.9%
Pancytopenie congénitale de Fanconi	1	0.9%
Syndrome de Marfan	1	0.9%
Syndromes malformatifs non étiquetés	10	9%
Total	33	29.7%

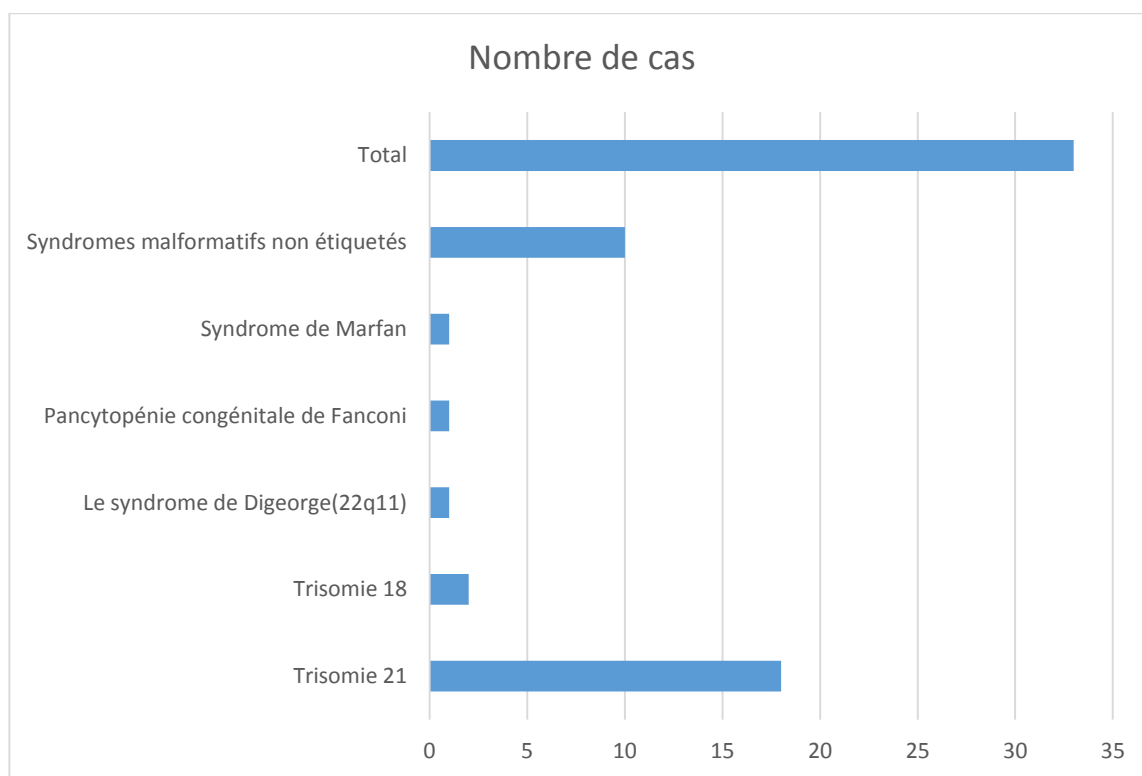


Figure n°18

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
Microphthalmie + cou court	1
Microphthalmie + fente labiale + bec de lièvre + genou recurvatum	1
Léger rétrognatisme	1
Macroglossie	1
Microcéphalie	1
Macrocrânie	1
Total	10

Par ailleurs, nous avons trouvé des cas similaires dans la famille chez 2 malades, soit 1.8% ; 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 (30 cas), difficultés alimentaires à type de polypnée et sueurs au moment des tétées (30 cas), cyanose au moment des tétées (32 cas) dont 5 cas étaient dans le cadre du syndrome d'Eisenmenger et 4 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	30	27%
Difficultés alimentaires	30	27%
Cyanose	32	28.8%
Retard pondéral	15	13.5%
Asymptomatique	58	52.2%

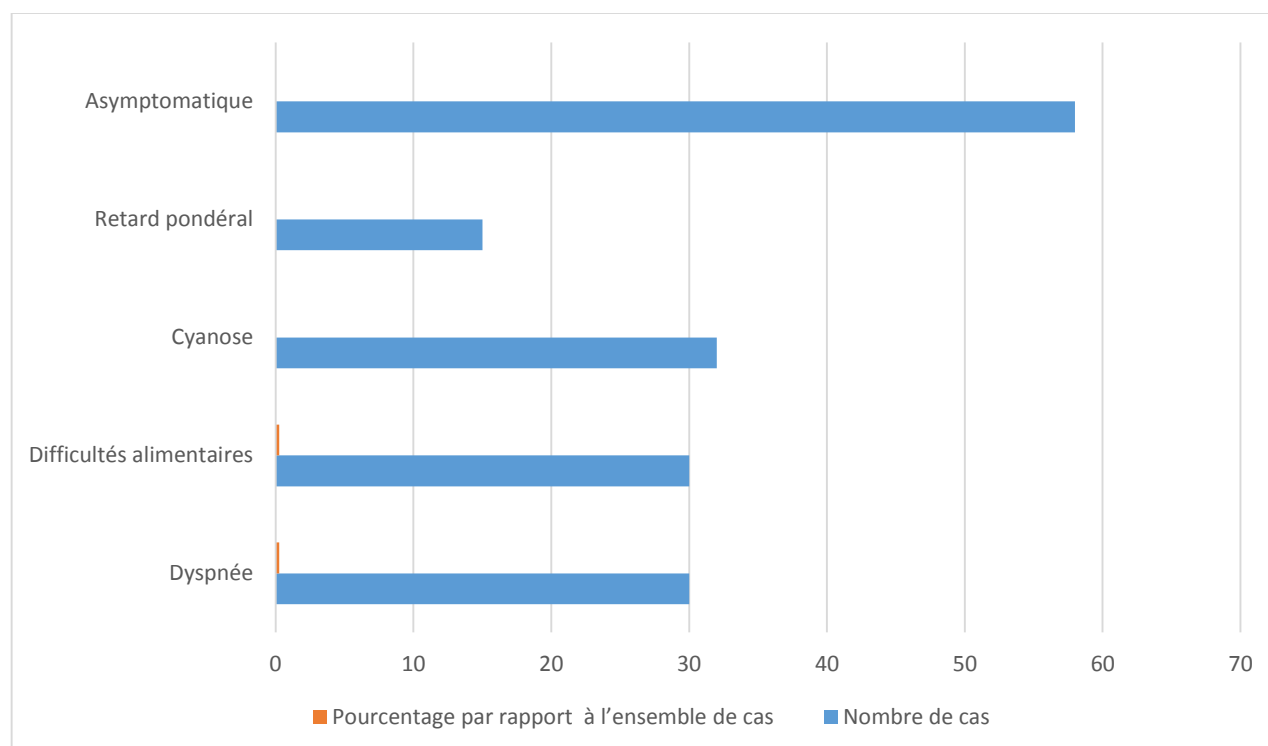


Figure n°19

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 ₂ > 98 %	100	90.09 %
SaO ₂ < 98%	11	9.91 %

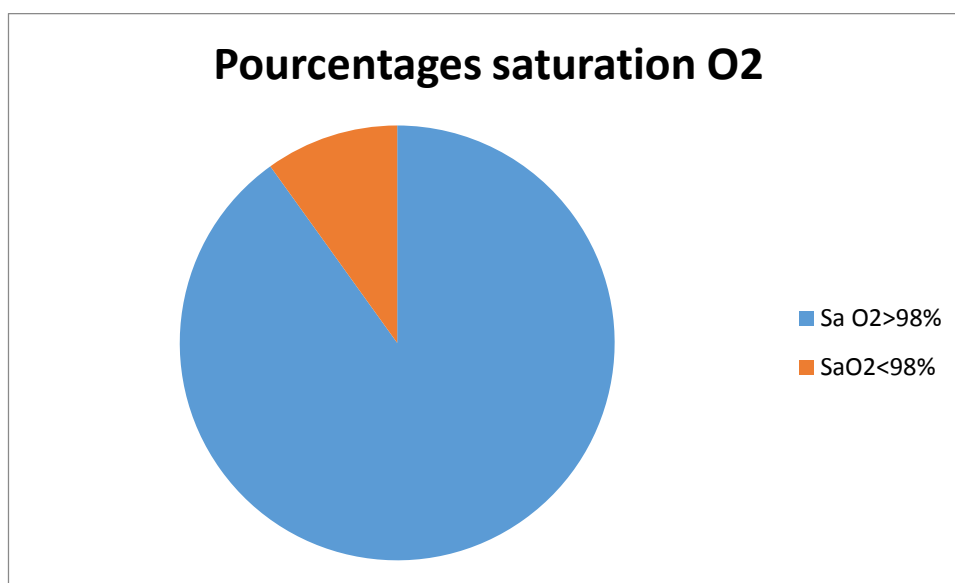


Figure n°20

Les 11 malades représentant un saturation sanguine en oxygène inférieure à 98% étaient répartis comme suit :

Tableau n°15 : Malades ayant SaO₂ < 98 %

Type hémodynamique	Nombre de cas
IIb	7
III	3
IV	1

Parmi ces 11 malades, 3 cas ont bénéficié d'un cathétérisme sous vasodilatateur associé à l'oxygénation:

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

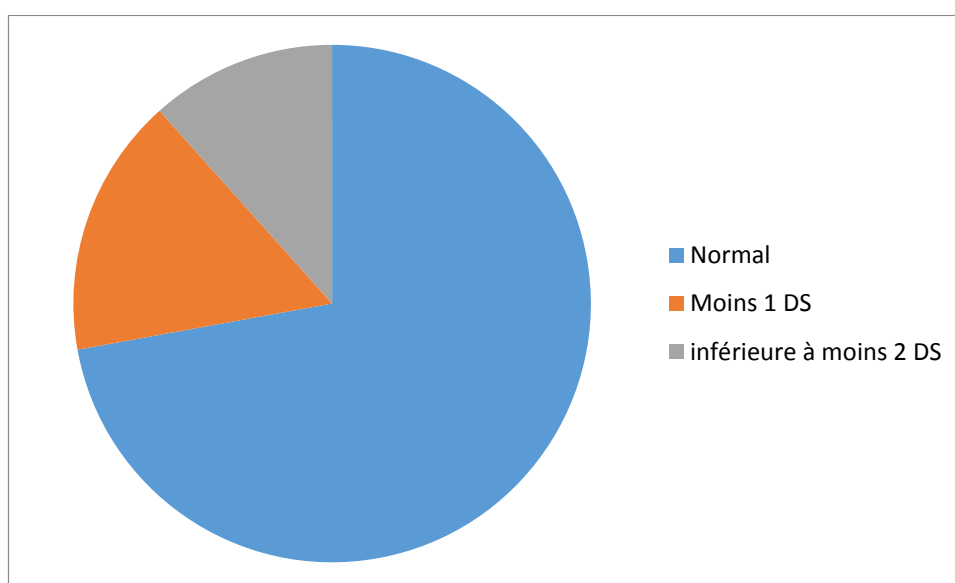
Type hémodynamiques	Résultats
III	HTAP réversible
III	HTAP fixée
IV	HTAP sévère infrasytémique avec une certaine réactivité au test au vasodilatateur

Chez les 8 malades restants , l'inhalation d'oxygène s'est accompagnée d'une élévation de la SaO2 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	80	72 %
- 1 DS	18	16.2 %
> - 2DS	13	11.6%
Total	111	100 %

**Figure n°21**

Le retard pondéral était dans 8 cas soit 7.2% un signe révélateur de la CIV chez nos patients.

c) Examen cardiovasculaire :

La fréquence cardiaque normale chez l'enfant (20)

Tableau n°18 : La fréquence cardiaque normale chez l'enfant (20)

L'âge	La fréquence
Nouveau né	145 (90-180)
6 mois	145 (105-185)
1 an	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	60	54 %
	accélérée	42	37.8%
	tachycardie	9	8.2 %
Auscultation	souffle	106	95.5 %
	normale	5	4.5%
Signes d'insuffisance cardiaque		6	5.4 %

La tachycardie était retrouvée chez 9 malades dont 4 avaient une endocardite et 5 présentaient une détresse respiratoire à l'admission.

Enfin, le souffle a été trouvé chez 106 malades, soit 95.5 % 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 18 % des cas à un claquement du B2 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	3	2.7 %
Signes de lutte	2	1.8 %
Râles à l'auscultation	35	31.5 %

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 111 malades, soit 100% des cas dont l'indice cardiothoracique était normal (0.5) chez 57 cas soit 51.4% 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	29	26.1 %
V2	20	18 %
V3	5	4.5%
Tota I	54	67.5 %

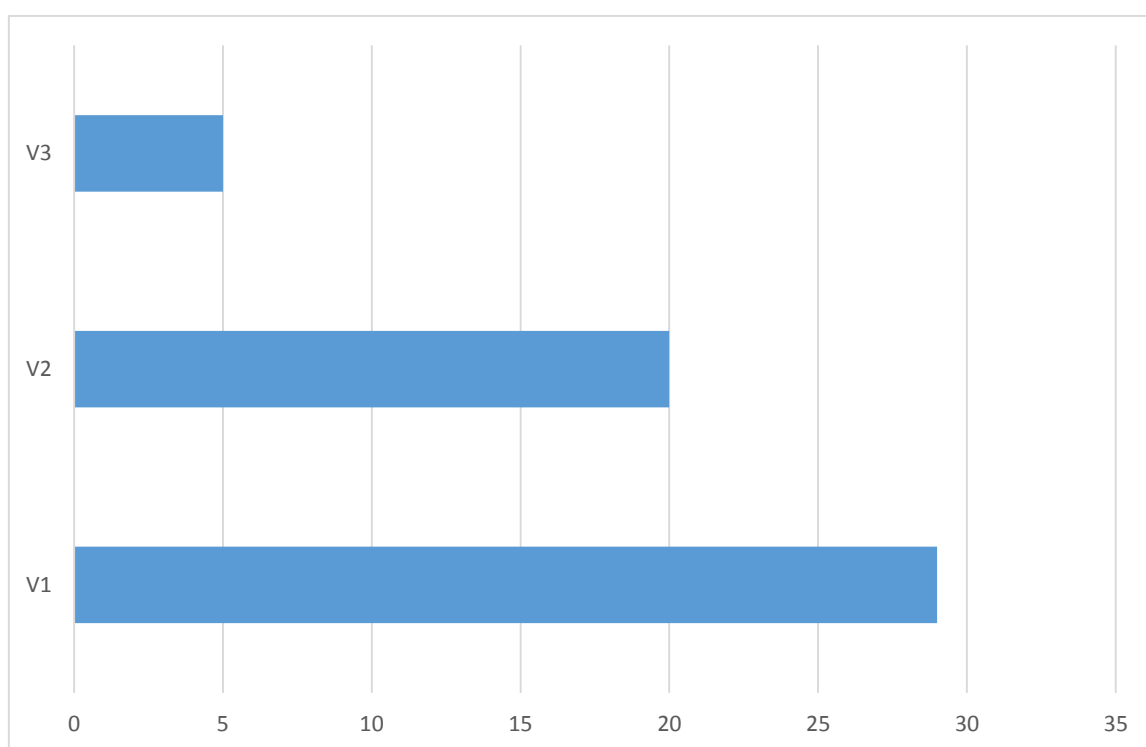


Figure n°22

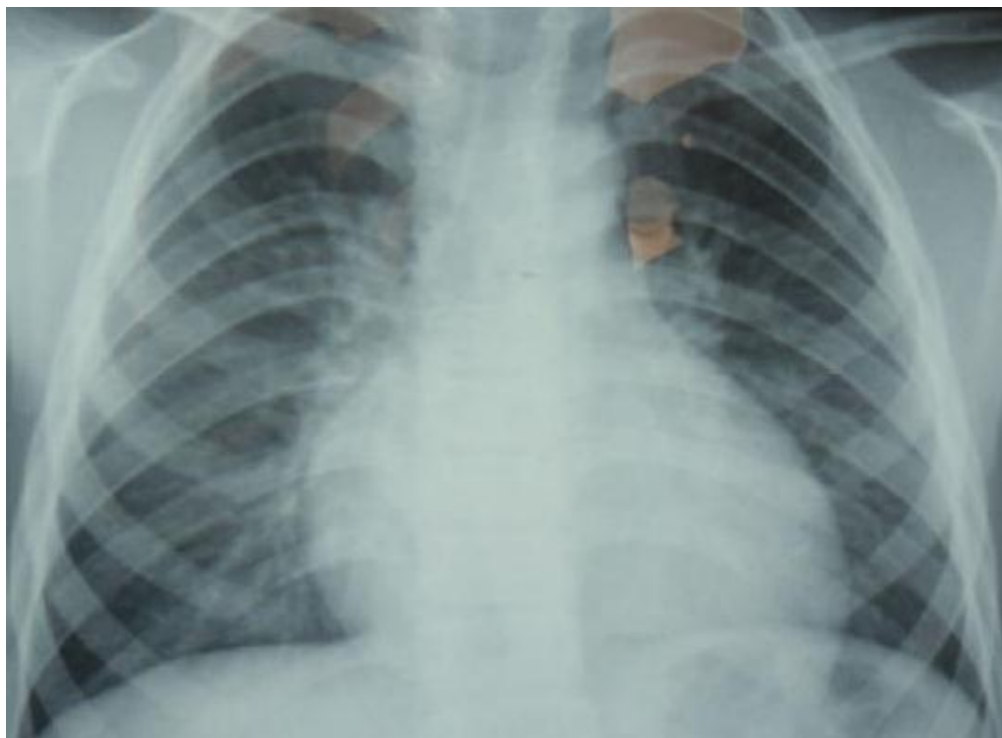
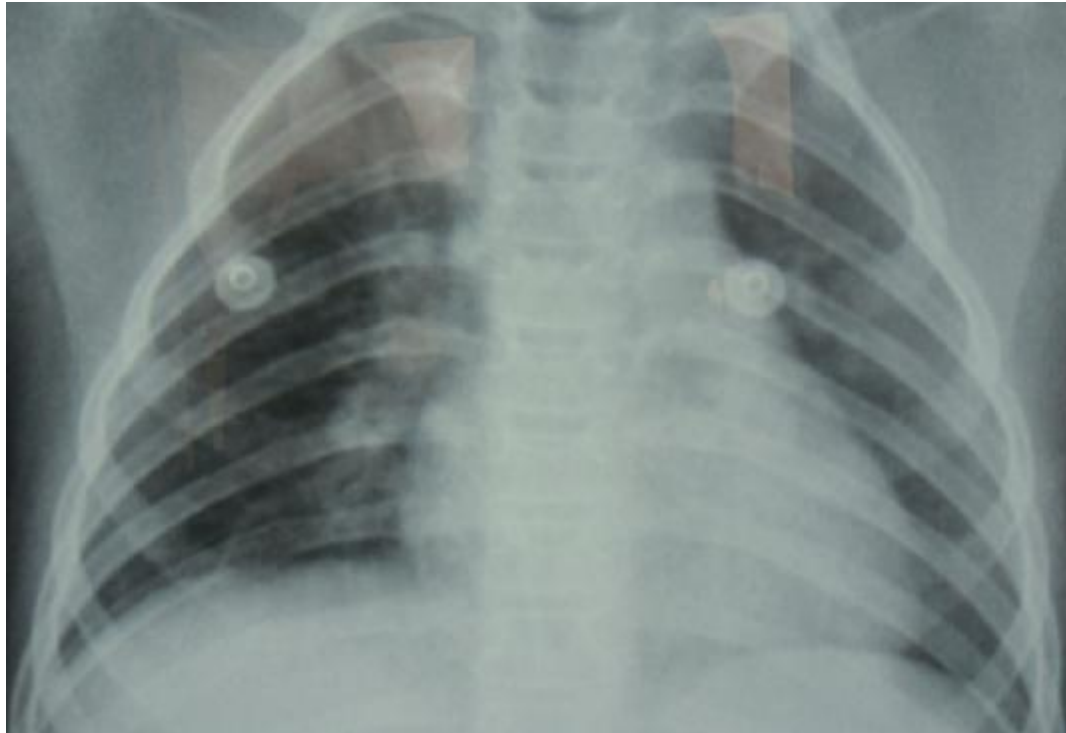


Figure n°23 : Cliché radiographique d'un cas de CIV présentant une cardiomégalie stade V1 du CHU Hassan II de FES

Figure n°24 : Cliché radiographique d'un cas de CIV présentant une cardiomégalie stade V2 Du CHU HassanII de FES

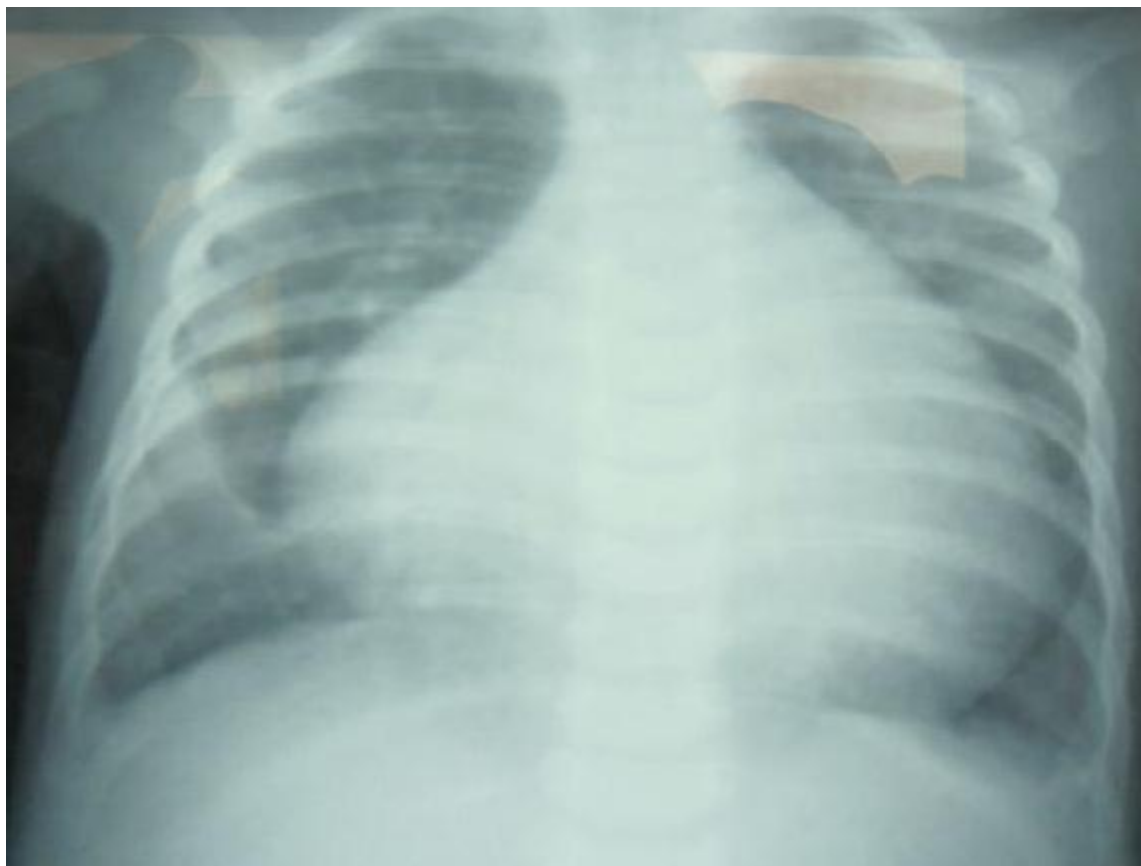


Figure n°25 : Cliché radiographique d'un cas de CIV présentant une cardiomégalie stade V3 du CHU Hassan II de FES

Nous avons trouvé également une hyper vascularisation pulmonaire (Tableau n°22) avec des anomalies de l'arc moyen gauche (Tableau n° 23)

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	58	52.2 %
Accentuée	53	47.8 %

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	87	78.3 %
Rectiligne	17	15.3 %
Convexe	7	6.4%

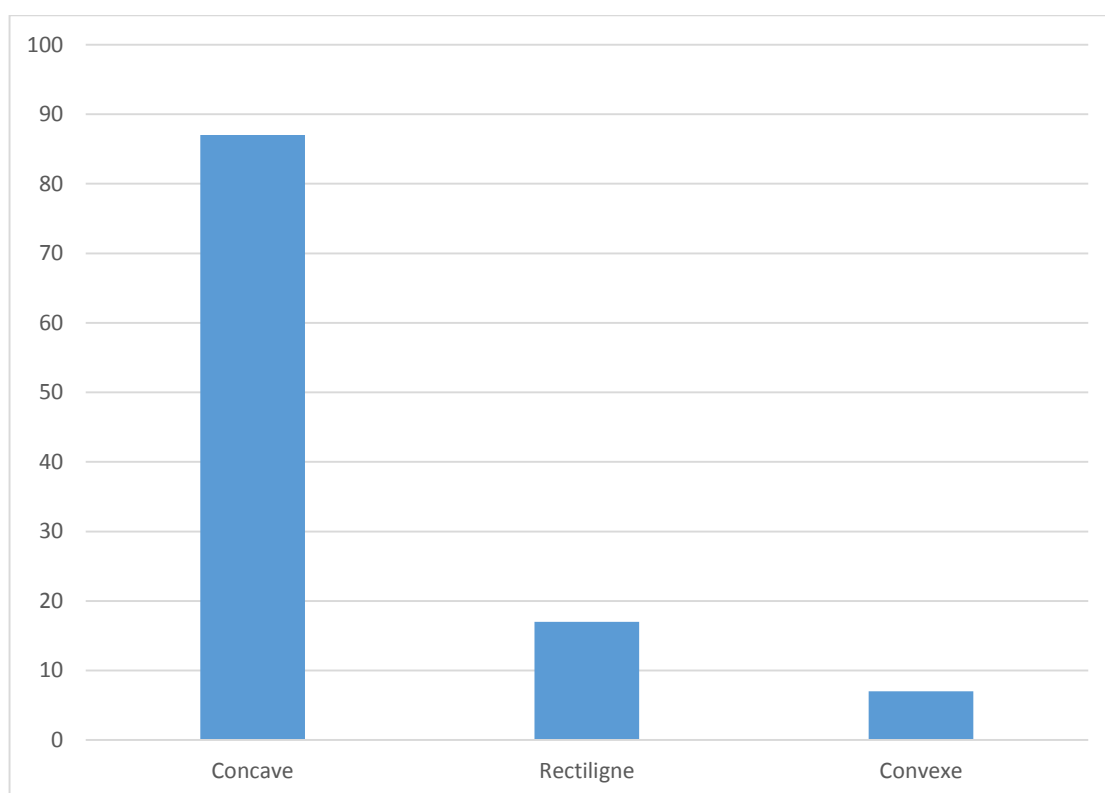


Figure n°26

b) L'électrocardiogramme :

Etait fait pour 23 malades, dont il a été normal chez 14 cas, soit 60%, une hypertrophie ventriculaire gauche associée a celle droite ont été trouvées chez 9 cas, soit 33.3%.

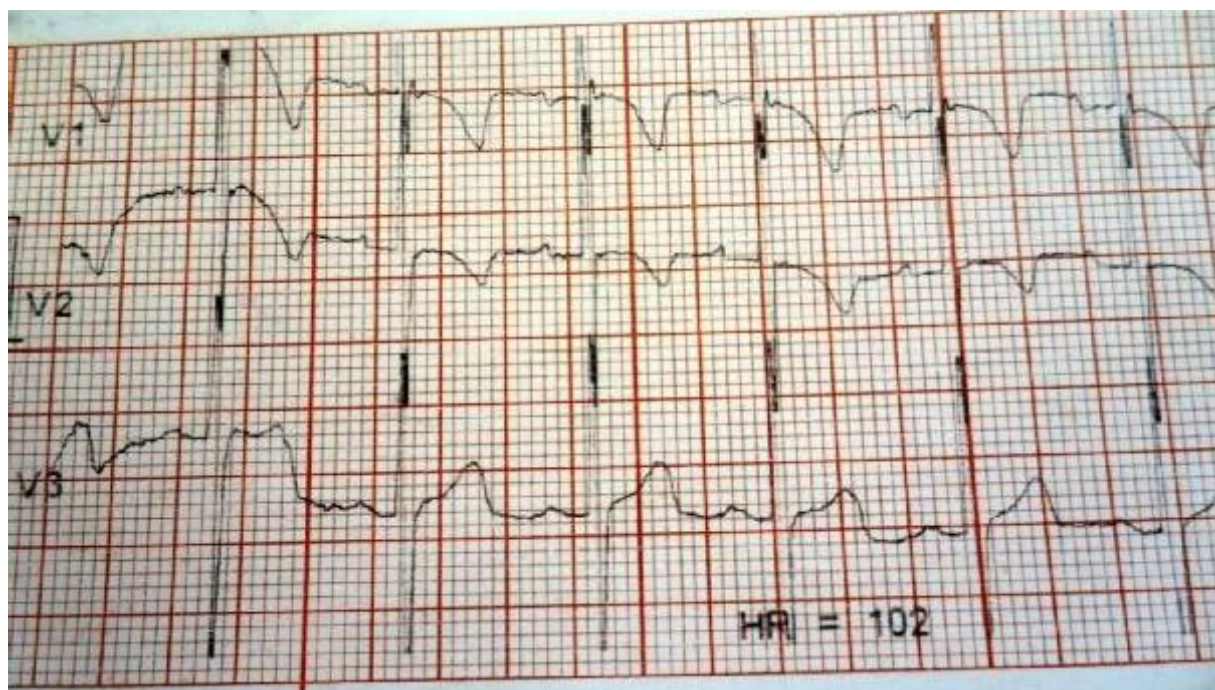


Figure n°27 : Aspect V1, V2 et V3 à l'ECG d'un cas présentant une HVD

Du CHU Hassan II de FES

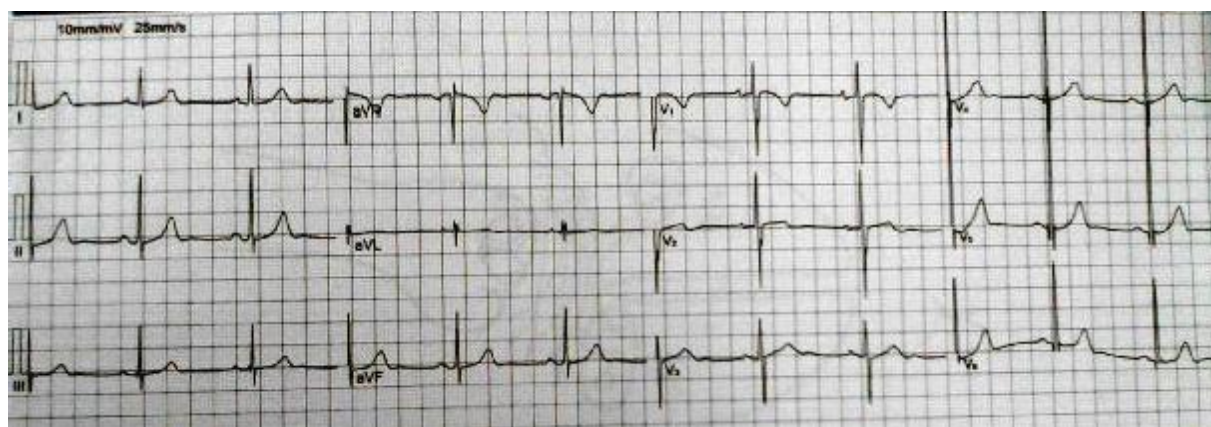


Figure n°28 : Aspect V4, V5 et V6 à l'ECG d'un cas présentant une HVG

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 déchissance. Elle a permis aussi de déceler d'autres lésions cardiaques associées.

c- 1) Les types hémodynamiques :

Ainsi les types hémodynamiques se repartissent 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	51	45.9 %
Type IIa	41	37 %
Type IIb	10	9 %
Type III	6	5.4 %
Type IV	3	2.7 %
Total	111	100 %

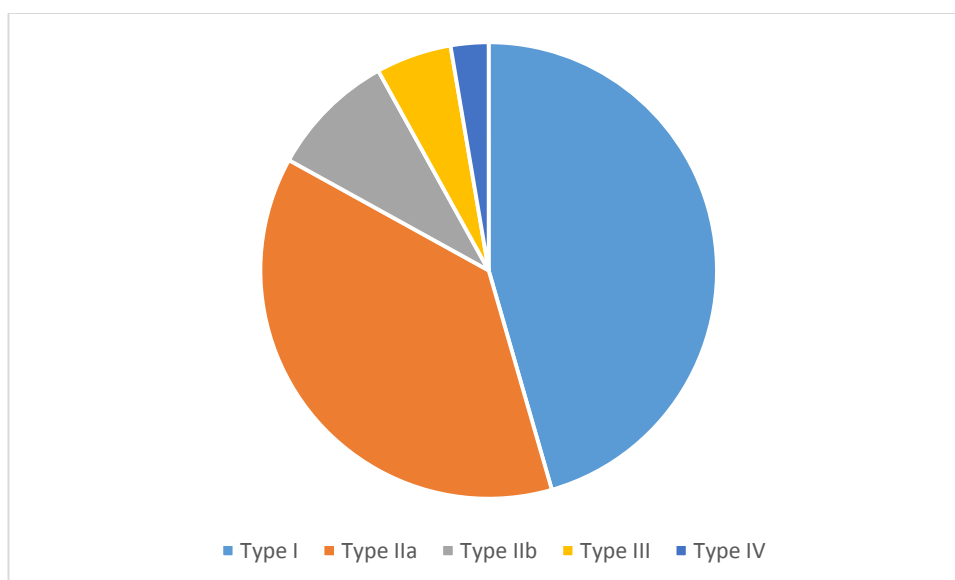


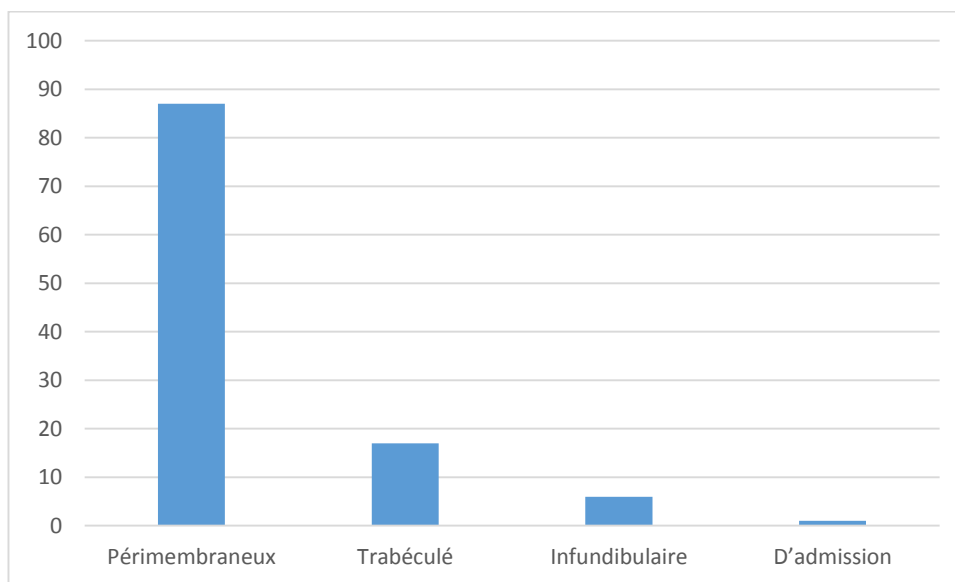
Figure n°29

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 87 cas, soit 78.4 % des cas. Parmi ces malades 13 avaient un anévrysme 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	87	78.4 %
Trabéculé	17	15.3%
Infundibulaire	6	5.4 %
D'admission	1	0.9 %
Total	111	100 %

**Figure n°30**

c- 3) Lésions associées :

Les lésions associées aux CIV ont été trouvées chez 25 cas, soit 22.5%, 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	8	7.2 %
PCA	5	4.5 %
Sténose de la valve pulmonaire	4	3.6 %
Anévrisme antérieur de la racine aortique	3	2.7 %
Coarctation de l'aorte	2	1.8 %
Membrane sous aortique avec insuffisance aortique	2	1.8 %
Sténose de l'isthme aortique avec hypoplasie modérée de l'aorte horizontale et dilatation post sténotique modérée	1	0.9 %

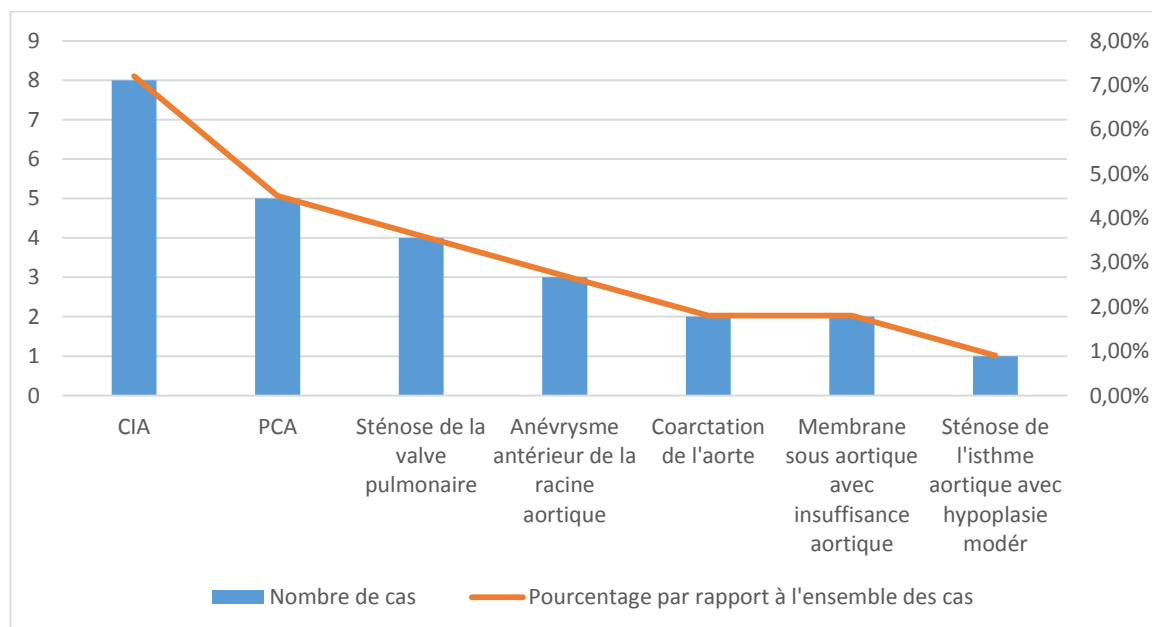


Figure n°31

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

d) Cathéterisme :

Le cathétérisme a été fait chez 5 malades dont 1 cas de type IV et 4 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 51 malades dont les CIV sont de taille petite ou moyenne, qui donnent un shunt gauche- droit minime avec des pressions intracardiaques et des RVP normales.

➤ 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	1	2%
1- 12 mois	16	31.4 %
1an- 2ans	14	27.5%
2ans - 5ans	7	13.7%
> 5ans	13	25.4%

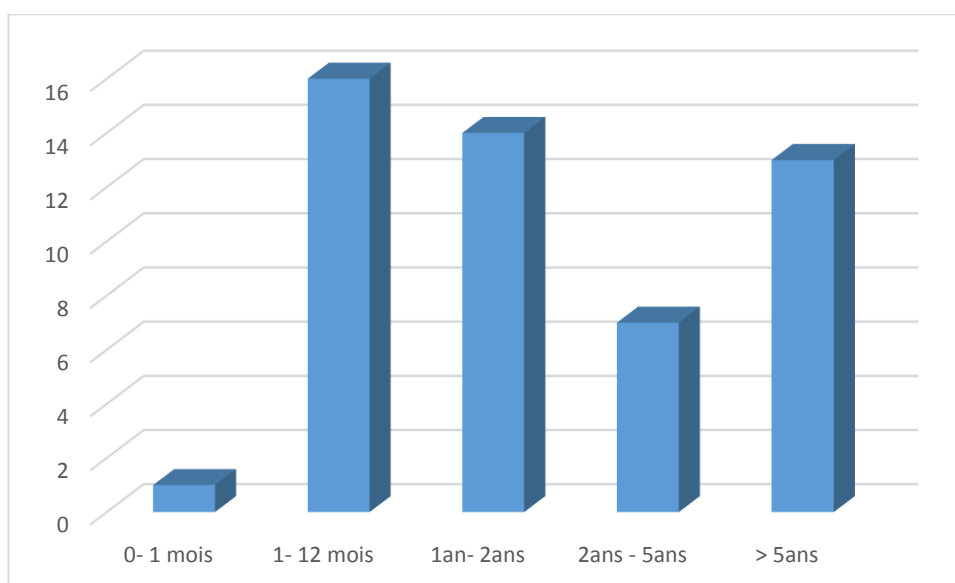


Figure n°32

La majorité des cas ont été découverts fortuitement (39 cas), soit 35.1 % 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	39	76.5%
Syndrome polymalformatif	7	13.7%
Endocardite	5	9.8%

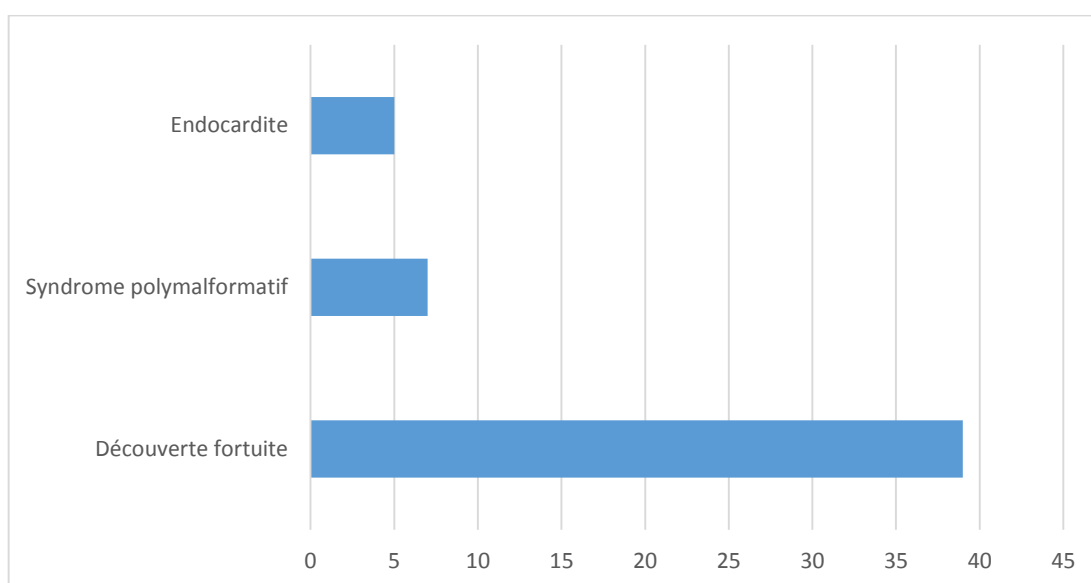


Figure n°33

Cliniquement, les signes fonctionnels en rapport avec la CIV étaient absents chez les 51 cas.

Seul le souffle systolique était présents chez 45 malades et absent chez 6 nouveau-nés dont l'âge étaient entre 0 et 4 semaines.

- **La radiographie thoracique** était normale pour le 51 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 presence 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	45	88.2 %
Trabéculé	5	9.8 %
Infundibulaire	1	2 %
D'admission	0	0 %
Total	51	100 %

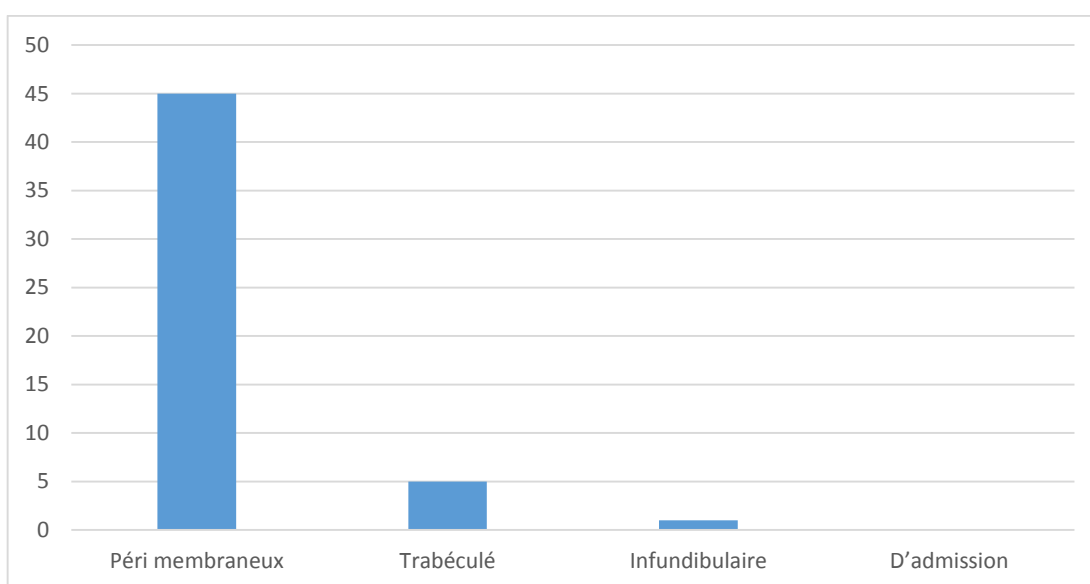


Figure n°34

Type IIa:

Ce type a été retrouvé chez 41 cas, soit 37%, 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 du type IIa

Tranche d'âge	Nombre de cas	Pourcentage par rapport aux cas de types IIa
0- 1 mois	1	2.4 %
1- 12 mois	5	12.2%
1an- 2ans	9	22%
2ans - 5ans	11	26.8 %
> 5ans	15	36.6%
Total	41	100 %

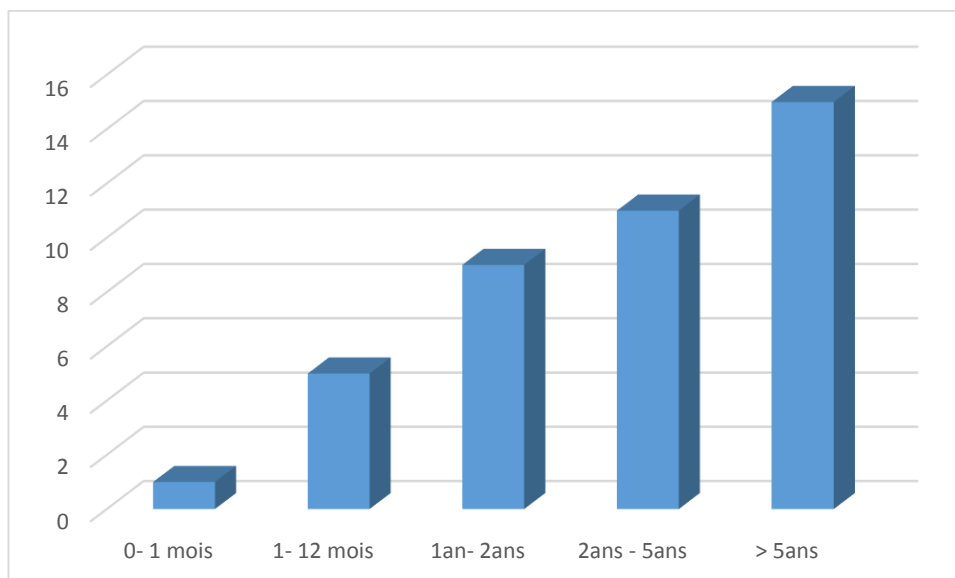


Figure n°35

- La majorité des malades dans ce type présentait des signes respiratoires, 31 malades, soit 73.8%.

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	31	73.8 %
Découverte fortuite	7	16.6 %
Retard pondéral	2	7.2 %
Syndrome malformatif	1	2.4%

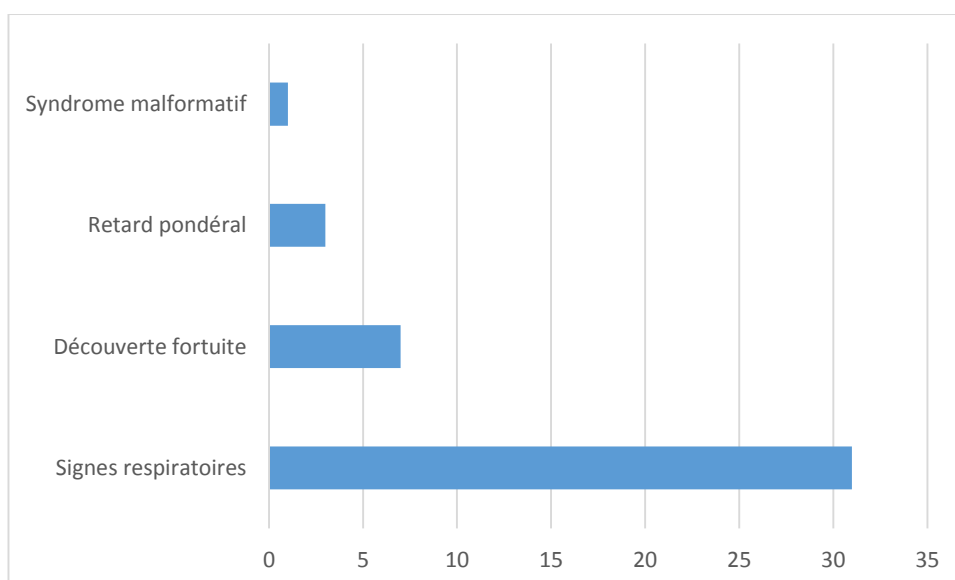


Figure n°36

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	14	34.1%
spnée	10	24.4 %
ard pondéral	7	17.1%
anose au moment des tétées	10	24.4 %

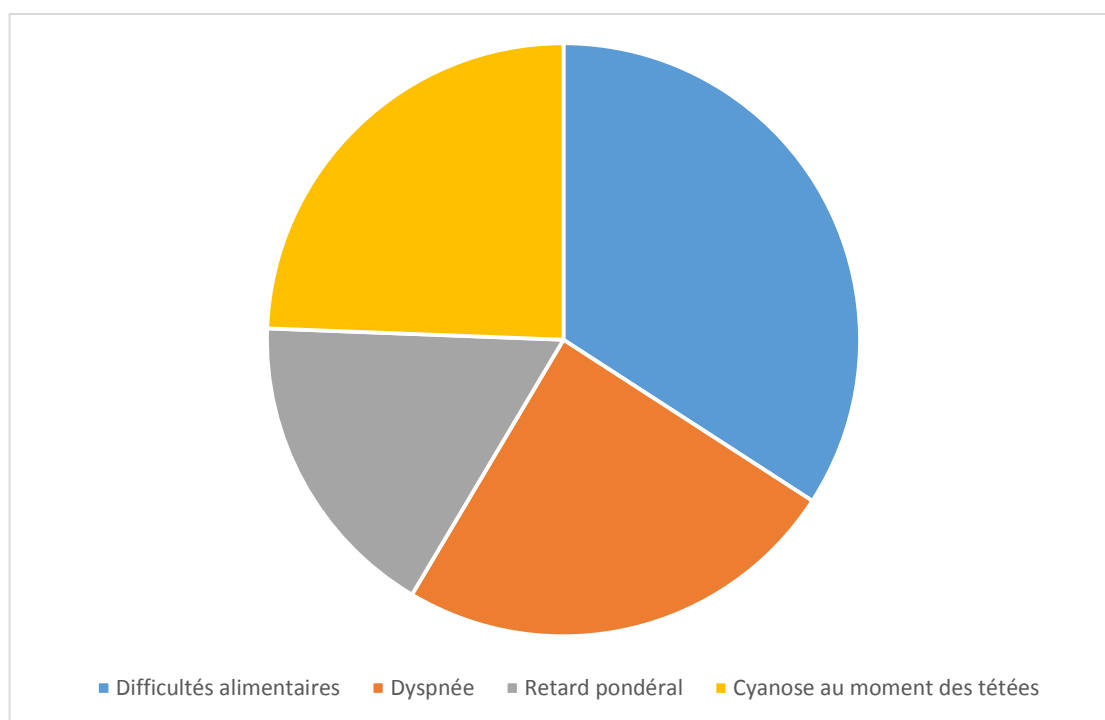


Figure n°37

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 41 cas explorés.
- **L'échocardiographie** a montré dans notre étude 35 CIV large de 5 mm en 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	31	75.6 %
Trabéculé	8	19.5%
Infundibulaire	2	4.9%
D'admission	0	0 %
Total	41	100 %

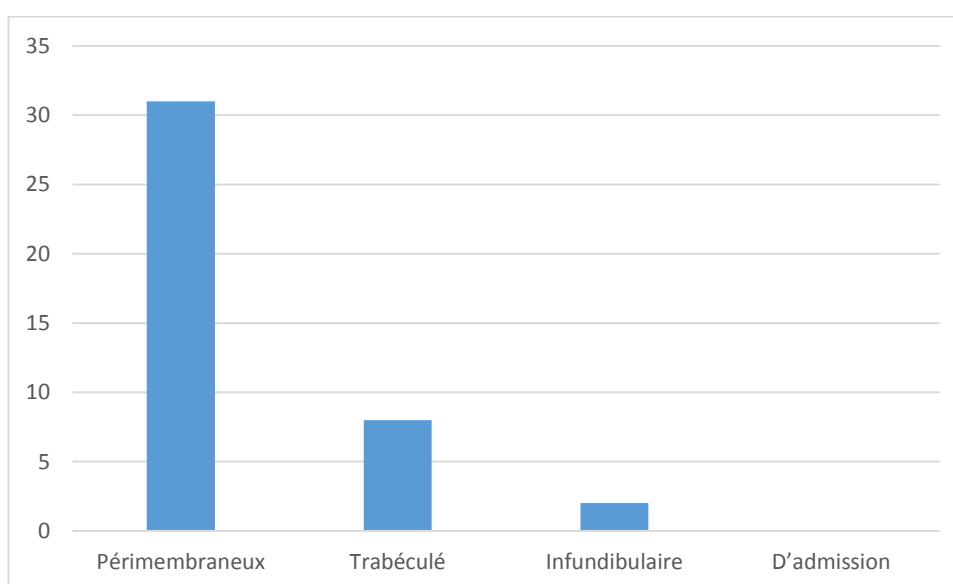


Figure n°38

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 10 malades, soit 9 %.

- 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	0	0 %
1 mois- 1 an	5	50 %
1an- 2 ans	3	30 %
2ans- 5ans	1	10 %
> 5 ans	1	10 %

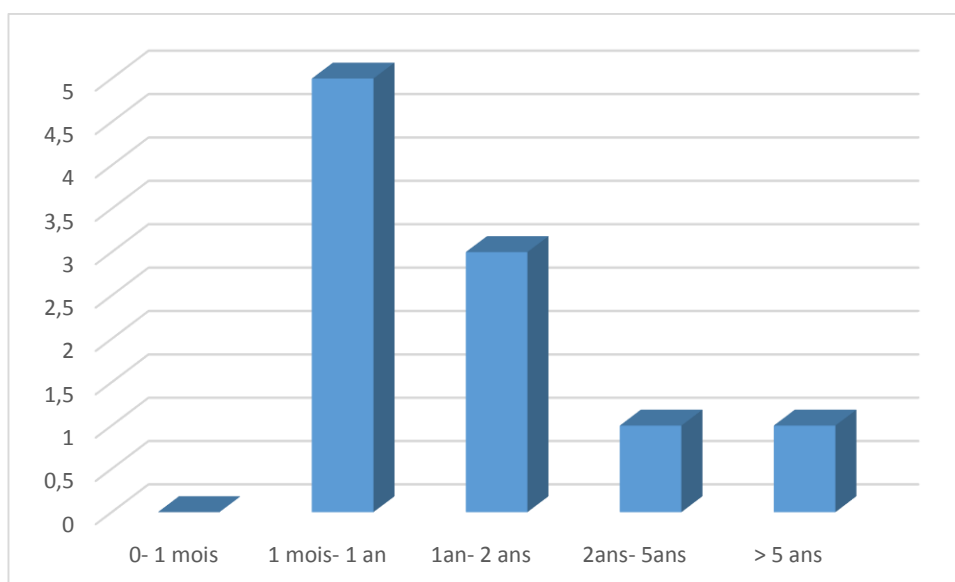


Figure n°39

- Les circonstances de découverte étaient majoritairement des signes respiratoires chez 9 cas, soit 90 %.

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	9	90 %
Infections intercurrentes	7	70 %
Retard pondéral	3	30 %
déshydratation	2	20 %

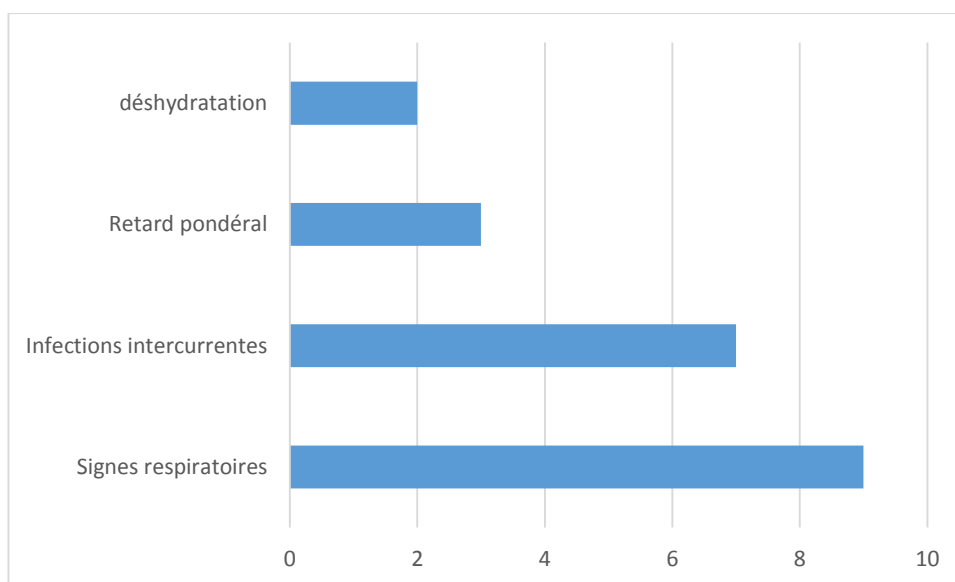


Figure n°40

- 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	5	50 %
Retard pondéral	3	30 %
Cyanose	1	10 %
Difficultés alimentaires	1	10 %

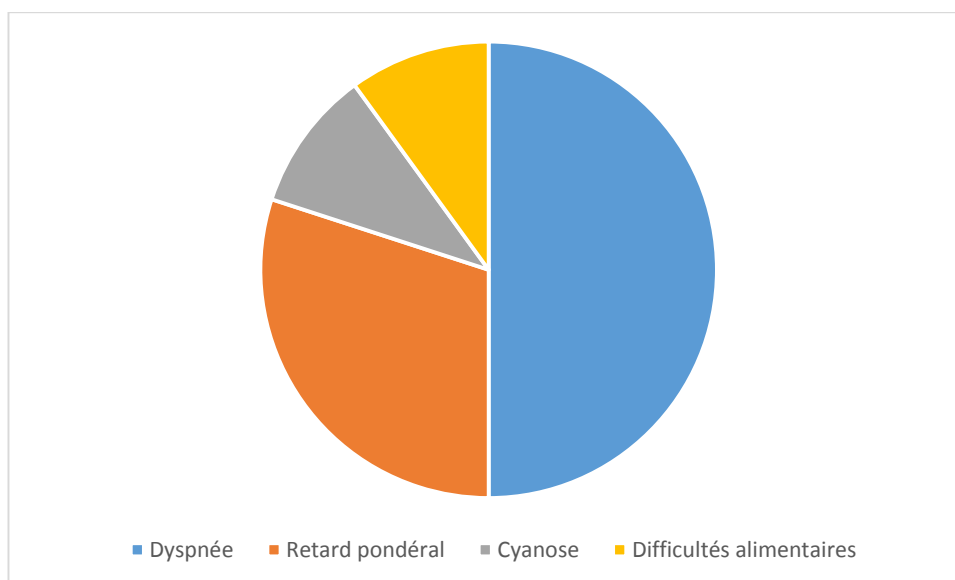


Figure n°41

L'auscultation cardiaque a objectivé la présence d'un souffle systolique chez tous les malades, il était associé chez 9 cas à un éclat du B2 au foyer pulmonaire.

- La radiographie thoracique a montré une cardiomégalie V2 chez 5 cas et V3 chez 5 cas.

Elle était associée à une hyper vascularisation pulmonaire avec

un arc moyen gauche concave chez tous les cas. Toutes les 10 CIV étaient de taille large.

- A l'échocardiographie : toutes les 10 CIV étaient de taille large.

Une HTAP importante était retrouvé 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	5	50 %
Trabéculé	3	30 %
Infundibulaire	2	20 %
D'admission	0	0 %
Total	10	100 %

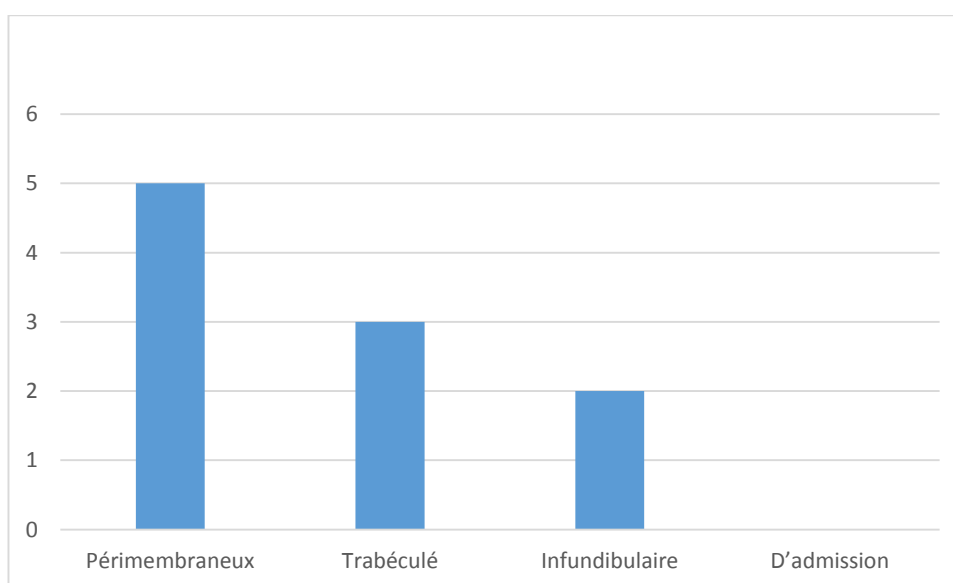


Figure n°42

Type III :

Ce type a été retrouvé chez 6 malades. Il s'agit d'une CIV non restrictive avec HTAP majeure et des résistances pulmonaires très élevées.

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

Tableau n°38 : Répartition selon l'âge de diagnostic du type III

Tranche d'âge	Nombre de cas	Pourcentage par rapport aux cas de type III
0- 1 mois	0	0 %
1 mois- 1 an	1	16.6%
1an- 2 ans	1	16.6%
2ans- 5ans	2	33.4%
> 5 ans	2	33.4%

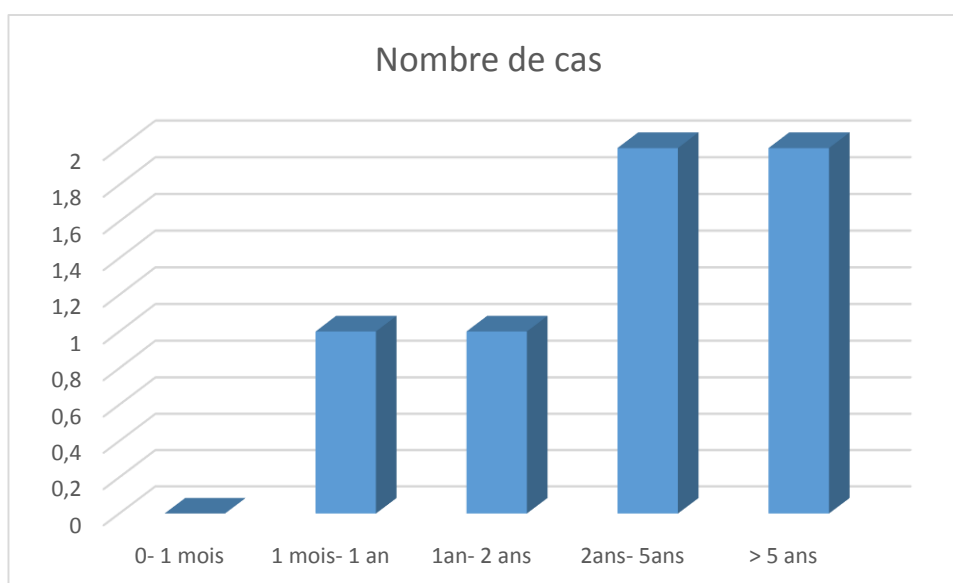


Figure n°43

➤ Les circonstances de découverte :

Tableau n°39 : Répartition selon les circonstances de découverte

Circonstances de découverte	Nombre de cas	Pourcentage par rapport aux cas du type III
Cyanose	6	100 %
Infections intercurrentes	5	83.3 %
Dyspnée	3	50 %

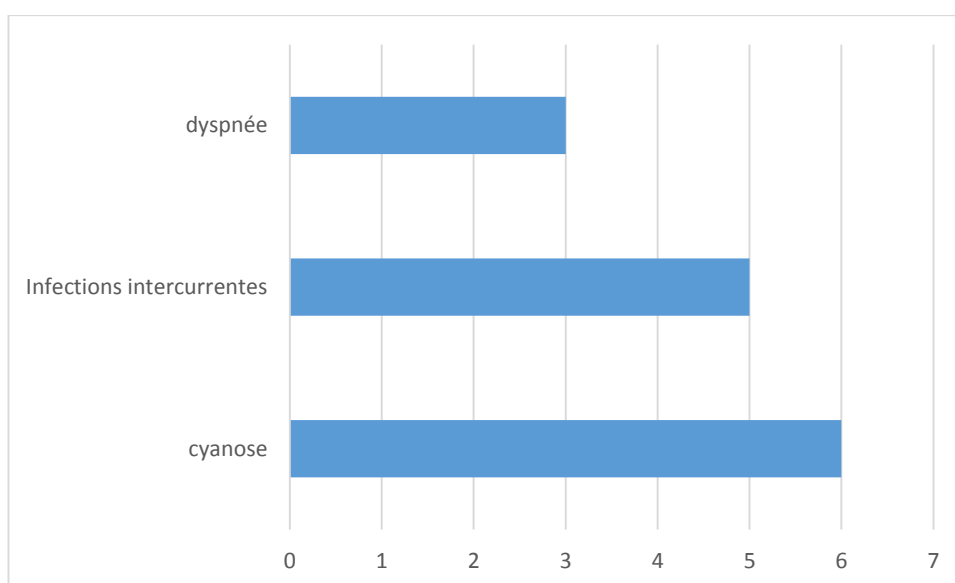


Figure n°44

▪ sur le plan clinique, les 6 malades présentaient une cyanose, une difficulté alimentaire chez 4 patients et un retard pondéral chez 3 patients sont aussi à noter .

Tableau n° 40 : Répartition selon les signes cliniques du type III

Signes cliniques	Nombre de cas	Pourcentage par rapport aux cas du type III
Cyanose	6	100 %
Difficultés alimentaires	4	66.6 %
Retard pondéral	3	50 %

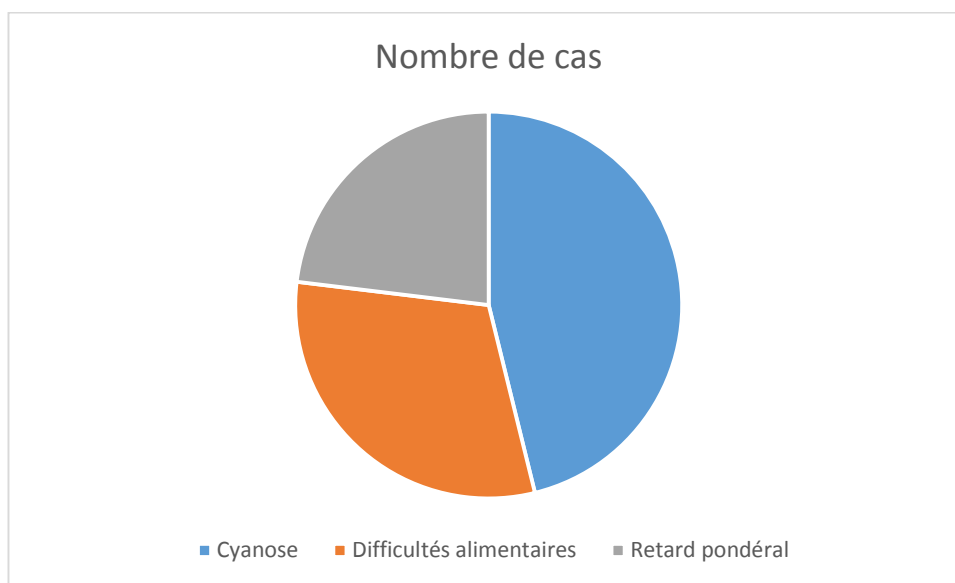


Figure n°45

À l’auscultation, le souffle systolique avec un éclat de B2 a été retrouvé chez les 6 malades.

- **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 qui 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°41 : les 4 types anatomiques de la CIV

	Nombre de cas	Pourcentage par rapport aux cas de type III
Périmembraneux	4	66.6 %
Trabéculé	1	16.7 %
Infundibulaire	0	0 %
D'admission	1	16.7 %
Total	6	100 %

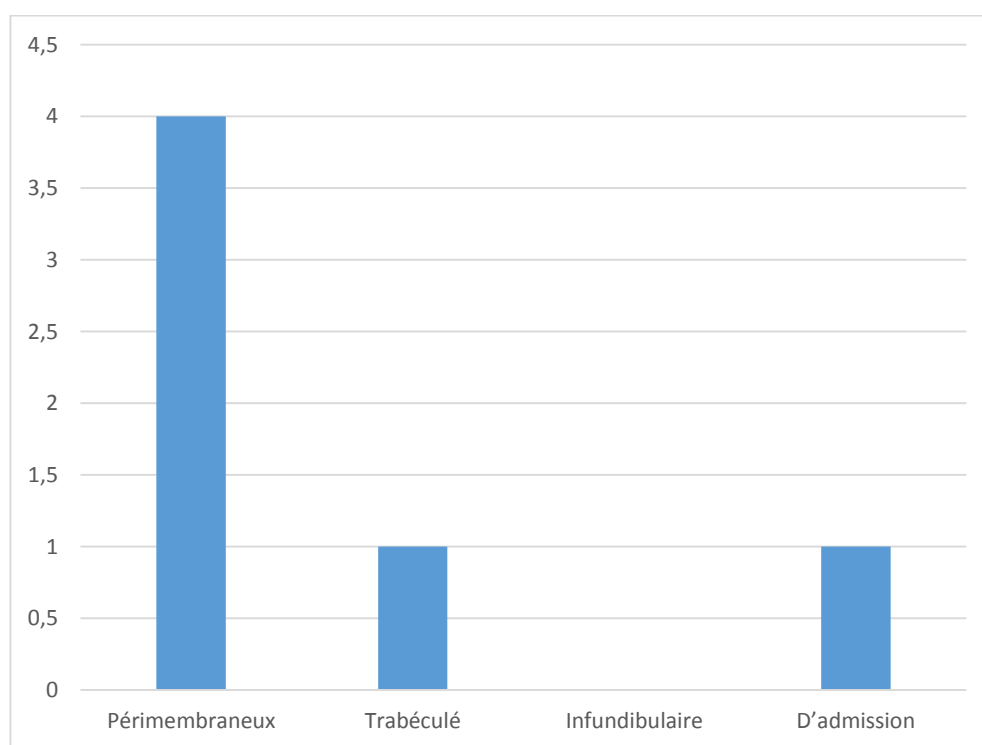


Figure n°46

Type IV :

3 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 jusqu'à 14 ans .

Tableau n°42 : Répartition selon l'âge de diagnostic du type IV

Tranche d'âge	Nombre de cas	Pourcentage par rapport aux cas de type IV
0- 1 mois	0	0%
1 mois- 1 an	1	33.3%
1an- 2 ans	0	0%
2ans- 5ans	1	33.3%
> 5 ans	1	33.4%

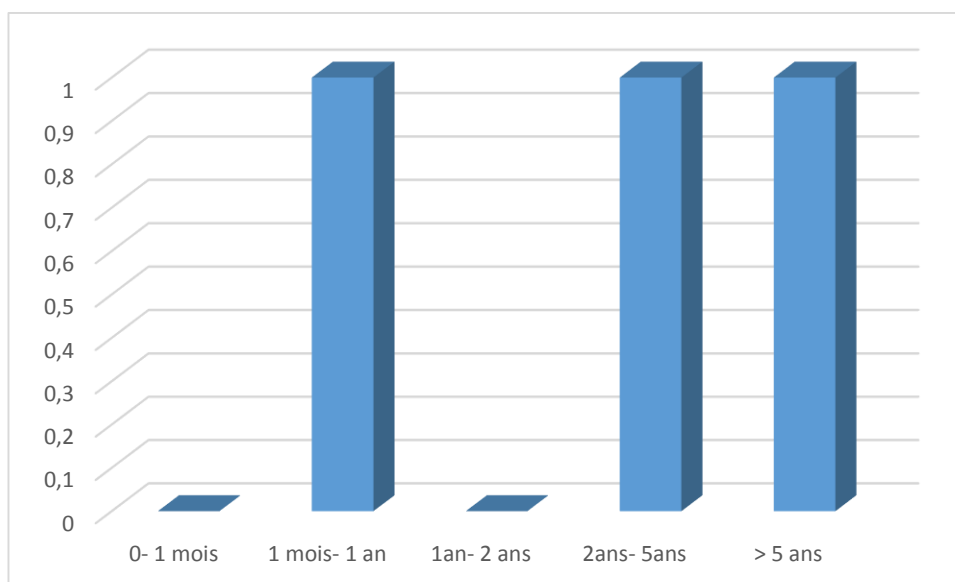


Figure n°47

➤ Les circonstances de découverte

Tableau n°43: 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	3	100 %
Infections intercurrentes	1	33.3 %
Syndrome polymalformatif	1	33.3 %

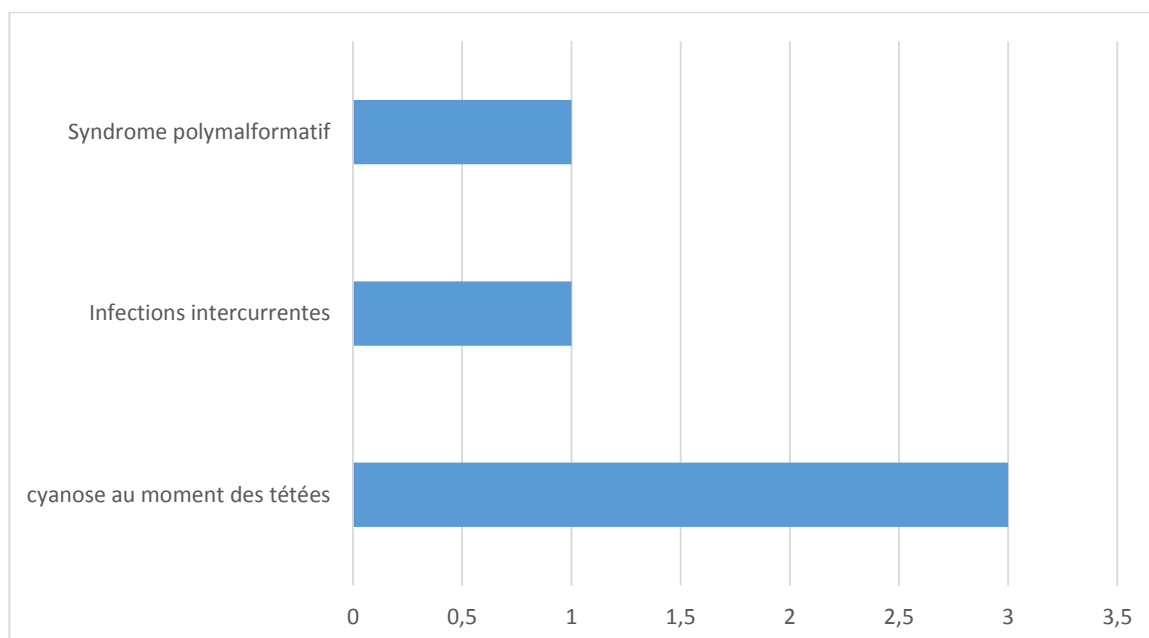


Figure n°48

- Sur le plan clinique les trois patients présentaient une cyanose, une dyspnée et des difficultés alimentaires et un seul patient présentait un retard pondéral.

Tableau n°44 : Répartition selon les signes cliniques de type IV

Signes cliniques	Nombre de cas	Pourcentage par rapport aux cas du type IV
Dyspnée	3	100 %
Cyanose	3	100 %
Difficultés alimentaires	3	100 %
Retard pondéral	1	33.3%

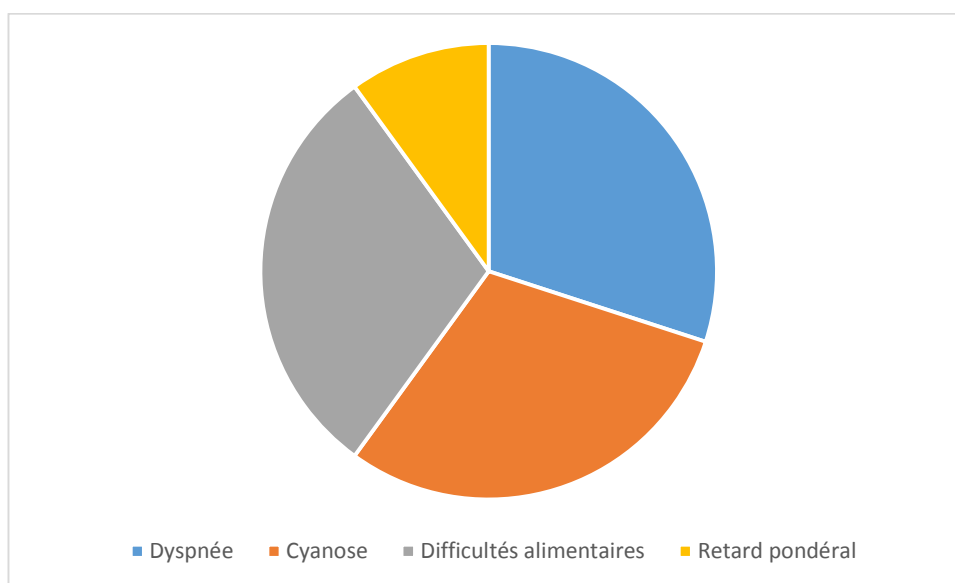


Figure n°49

- **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 3 malades.
- Le diagnostique est fait par **l'échocardiographie** qui a montré 2 CIV large et périmembraneuses et une CIV infundibulaire , 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.

Tableau n°45 : les 4 types anatomiques de la CIV

	Nombre de cas	Pourcentage par rapport aux cas de type III
Périmembraneux	2	66.6 %
Trabéculé	0	0 %
Infundibulaire	1	33.4 %
D'admission	0	0 %
Total	3	100 %

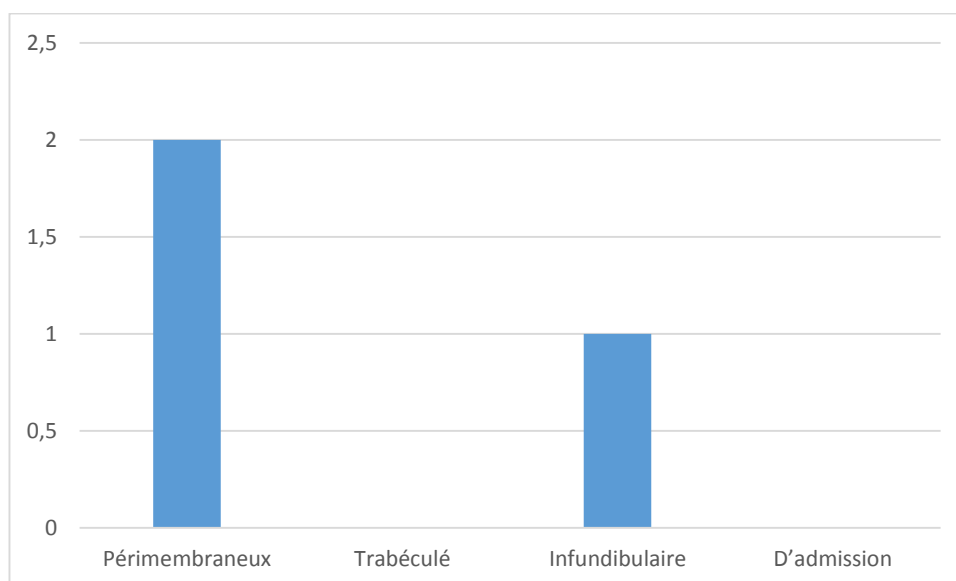


Figure n°50

5) Bilan biologique :

A été fait chez nos 111 malades qui ont bénéficié d'une NFS et d'un ionogramme .

Tableau n°46 : Résultats du bilan biologique

	Nombre de cas		Pourcentage par rapport aux malades bénéficiant d'un bilan biologique	
	Normal	Anormal	Normal	Anormal
Hémoglobine	80	31	72.1 %	27.9 %
Sodium	111	-	100 %	-
Potassium	111	-	100 %	-

En effet, 31 malades présentaient une anémie avec un taux d'hémoglobine qui variait entre 7.5 et 9.8 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 le traitement chirurgical, ou l'évolution favorable des nourrissons qui ont une communication interventriculaire de taille modérée et qui semblent susceptible de se fermer spontanément au fil du temps .

Il était indiqué chez 83 malades dont 38 cas étaient de type IIa, 25 cas de type IIb, 8 cas de type III et 12 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⁻¹ j⁻¹ 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-droit, 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 :

L'indication opératoire a toujours été portée sur l'échec d'un traitement médical intensif comportant constamment un traitement digitalodurétique et, plus rarement, des vasodilatateurs artériels.

Les données recueillies au cours des interventions sont rapportées au tableau n°47.

Tableau n°47 : Données peropératoires

Temps opératoires	Nombre de patients	Pourcentage de la population
Voie d'abord de la CIV :	82	75 %
Ariotomie droite Aortotomie horizontale	18	16 %
Ventriculotomie droite	3	3 %
Ariotomie + Ventriculotomie droite	7	6 %
Fermeture de la CIV :	104	94 %
Patch péricardique Points séparés	7	6 %
Traitement des lésions associées :		
Résection du diaphragme sous-aortique	3	3 %
Résection de sténose infundibulaire Fermeture de communication interauriculaire	3	2 %
Plastie tricuspide	9	8 %
Plastie mitrale	4	4 %
Plastie mitrale	1	1 %
Ligature d'un canal artériel	5	5 %
Levée de cerclage de l'artère pulmonaire	8	7 %
Plastie aortique	4	4 %

7.1) Voie d'abord :

Tous les patients ont été opérés par sternotomie médiane longitudinale.

L'abord de la CIV variait selon son siège et l'anatomie intraventriculaire, ainsi que la nécessité de pratiquer la cure d'une lésion associée.

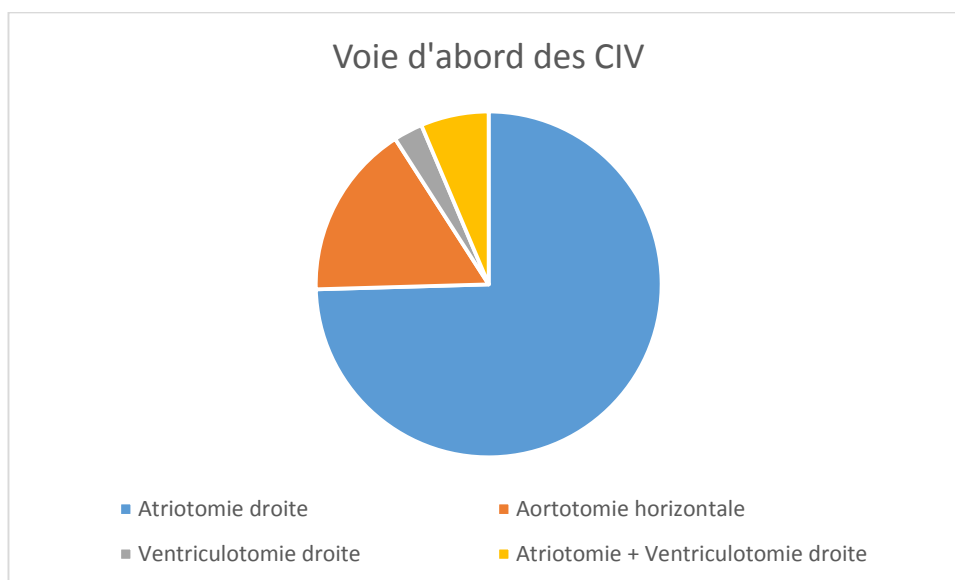


Figure n°51

Choix de la voie d'abord des CIV dans notre série :

- la préférence a été à l'abord par l'oreillette droite en soulevant les valves tricuspides (82 cas, soit 75 %), voie de prédilection de la cure des CIV périmembraneuses (86 % des CIV périmembraneuses ont été abordées par atriotomie droite) ;
- la voie transaortique a été utilisée dans dix-huit cas (16 %), principalement pour les CIV infundibulaires (représentent 80 % des indications de cette voie) ; chez ces dix-huit patients, dix patients avaient une insuffisance aortique, sept avaient un anévrisme du sinus de Valsalva, et un patient avait ces deux lésions associées ;

- la voie combinée atrioventriculaire droite a été utilisée dans sept cas (6 %) ; ces sept patients présentaient une sténose médioventriculaire droite ou une sténose infundibulaire .
- la voie ventriculaire droite a été utilisée dans trois cas (3 %), chez des patients porteur d'une CIV musculaire.

7.2) Fermeture de la CIV :

En dehors de sept cas de CIV fermées par suture directe (tout les sept avec un diameter allant de 2 à 6 mm, infundibulaire ou péri-membraneuse), toutes les autres ont été fermées par un patch en péricarde autologue (figure n°52).

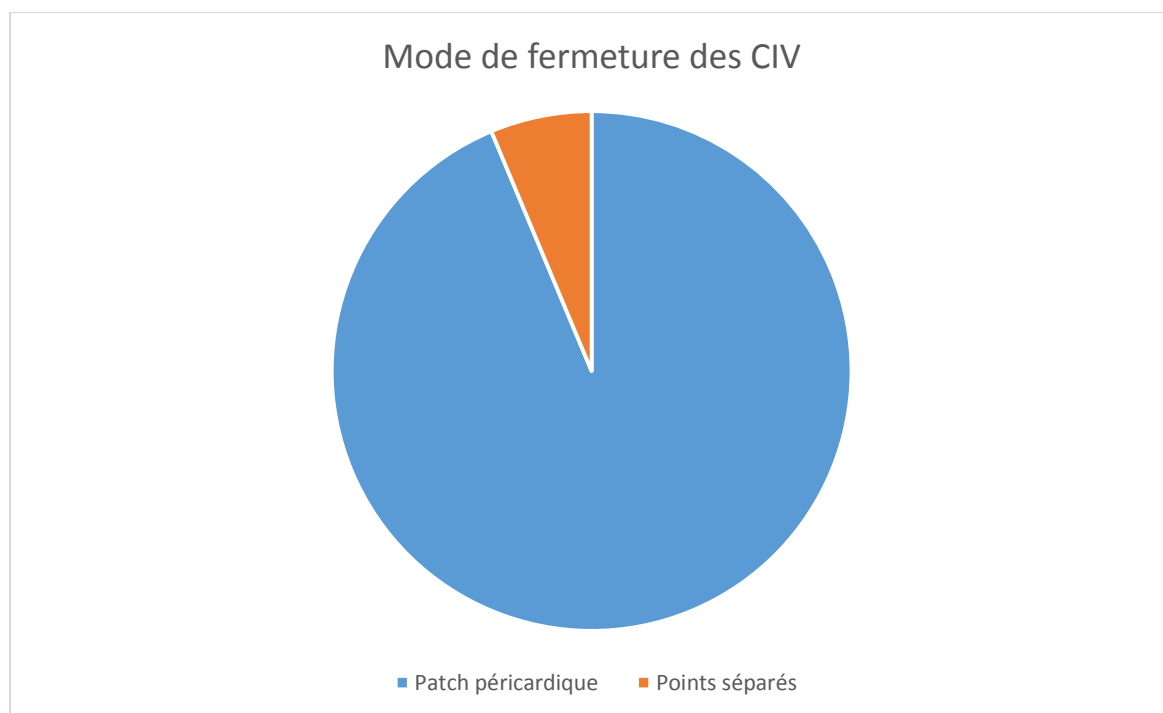


Figure n°52

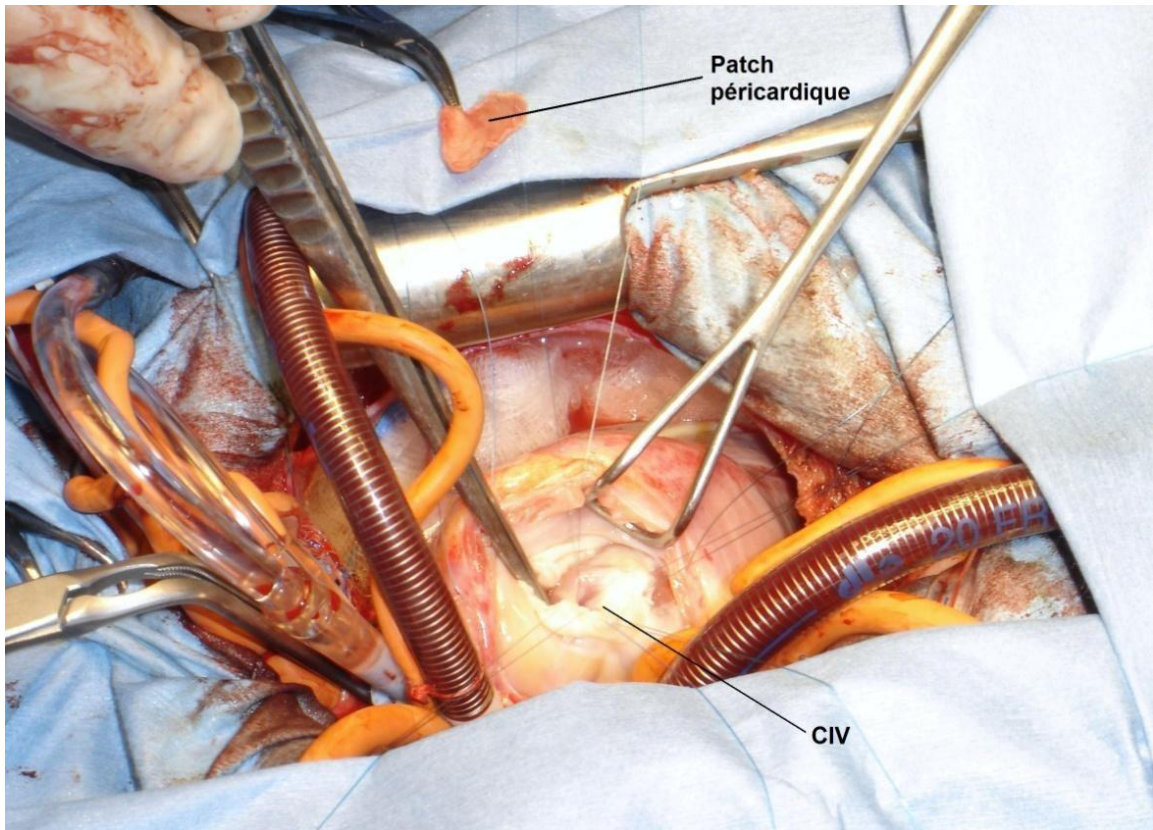


Figure n°53 : Vue opératoire montrant une CIV et le patch péricardique

7.3) Traitement des lésions associées :

La fermeture de la CIV a été précédée par un cerclage de l'artère pulmonaire pratiqué au préalable à cause d'un shunt gauche - droite important avec HTAP chez huit nourrissons en état précaire.

Les gestes chirurgicaux associés à la fermeture de CIV ont consisté en :

- une résection du diaphragme sous-aortique (trois cas, 3 %) ;
- une résection de sténose infundibulaire (trois cas , 3%) ;
- une fermeture de communication interauriculaire (neuf cas, 8 %), 2 cas par patch, 4 sutures directes de perforations du foramen ovale, 3 fermetures directes de communication interauriculaire ;
- quatre plastie tricuspide (quatre cas) ;
- une plastie mitrale (un cas, 1 %) ;
- cinq ligature d'un canal artériel (5%) ;
- huit levée de cerclage de l'artère pulmonaire (huit cas, 7 %) ;
- quatre plastie aortique (4%).

Trois patients ont bénéficié d'un remplacement valvulaire aortique indiqué pour insuffisance aortique importante et dont le mécanisme était un prolapsus d'une sigmoïde aortique concernant deux cas .

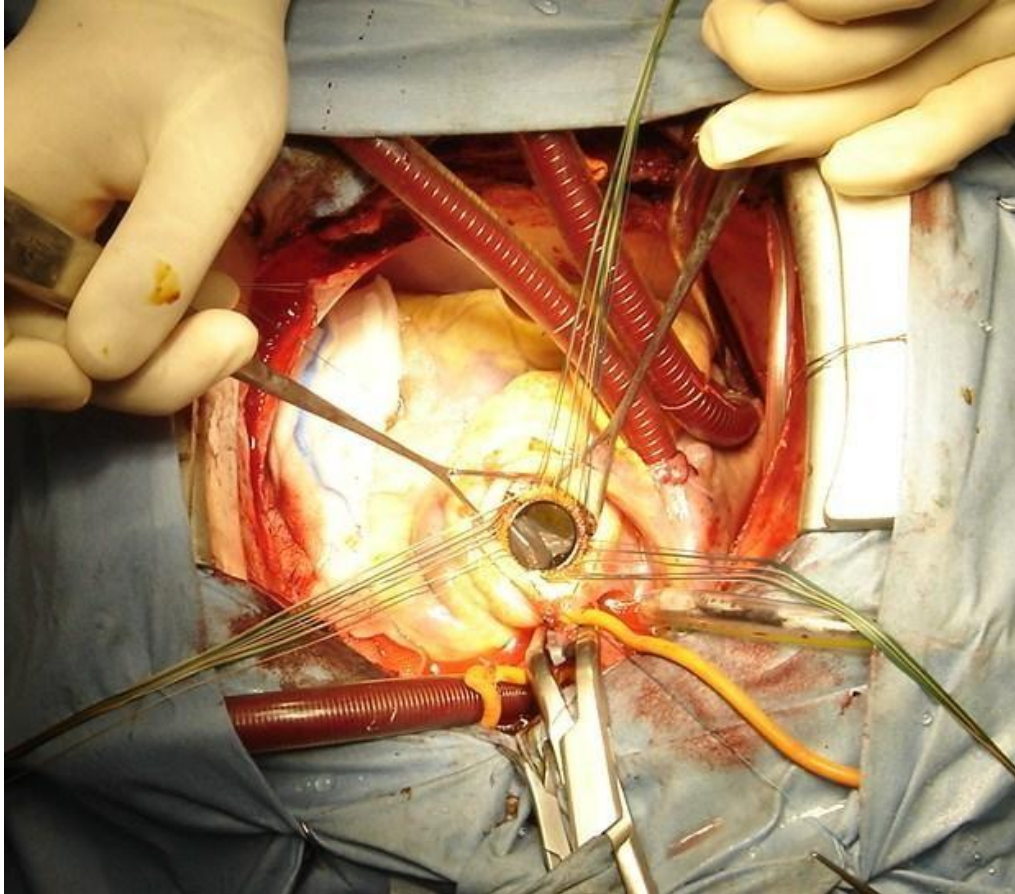


Figure n°54 : Vue opératoire d'une fermeture de CIV avec remplacement de la valve aortique chez un enfant ayant un syndrome de Laubry-Pezzi

7.4)Données de la CEC :

Les interventions ont toutes été menées sous circulation extracorporelle et hypothermie modérée sous clampage aortique, la protection myocardique étant assurée par une solution de cardioplégie cristalloïde froide.

7.4.1) Clampage aortique :

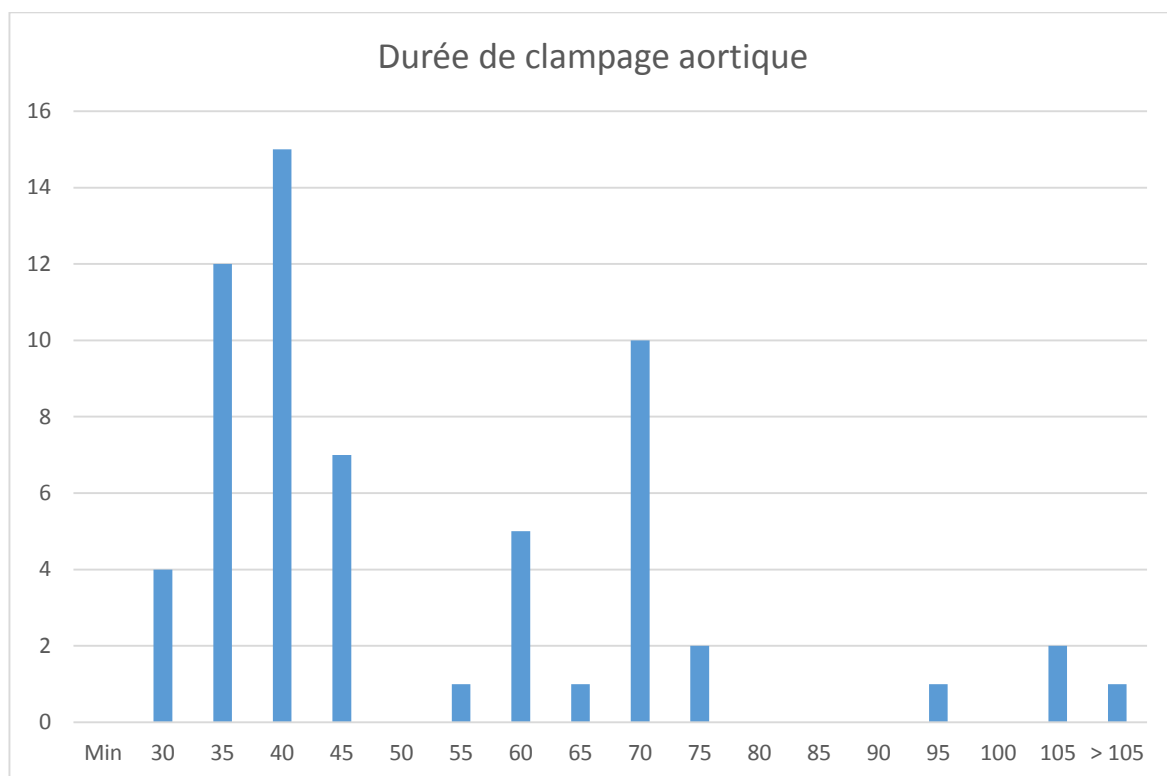


Figure n°55

On peut constater que la majorité des patients ont bénéficié d'un clampage aortique d'une durée inférieure ou égale à 45 minutes (63 %).

La durée moyenne du clampage a été de 67 min, avec des extrêmes allant de 30 min à 125 min.

7.4.2) Durée totale de la CEC :

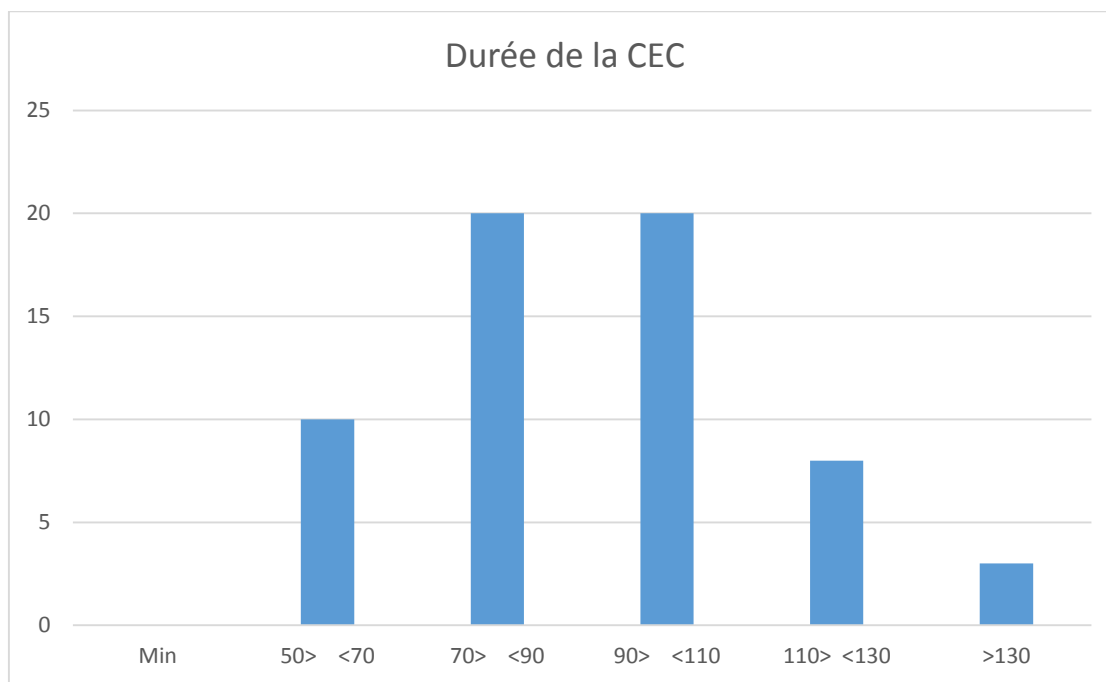


Figure n°56

La durée totale sous CEC a été en moyenne de 92 min, avec des extrêmes allant de 55 min à 170 min.

7.5) Mortalités opératoires et postopératoires :

La mortalité opératoire a été nulle dans notre série.

Dix cas (soit 9% des cas) de décès tardif ont été noté pendant toute la durée du suivi, qui a été au minimum de 4 mois et au maximum de 8 ans, avec un suivi moyen de 7,3 ans. Les causes du décès chez ces patients sont dû à différentes anomalies présentes avant leurs interventions , le tableau suivant montre le sexe , l'âge , le poids , la pathologie ainsi que la cause et le délai de décès de chaque patient : (Tableau n°48) :

Tableau n°48 : Répartition des patients décédés

Nb	Sexe	Age (mois	Poids (Kg)	Délai du décès	Pathologies	Cause du décès
1	M	6	5	4 jours	CIV + CIA	DR sur IR sévère non contrôlée par ATB compliqué d'un arrêt cardiorespiratoire
2	F	12	5.5	1 jour	CIV + PCA	Choc cardiogénique réfractaire
3	F	14	4	1 an	CIV + T21	Décès chez elle par DR
4	F	29	14	7 jours	CIV + CIA	Dysfonction du VG
5	M	25	8	5 jours	CIV+CIA+PCA	Arrêt cardiorespiratoire
6	F	216	50	7 jours	CIV	Pneumothorax
7	M	15	5	Dans les 24 heures	CIV + Endocardite infectieuse	Arrêt cardiorespiratoire
8	M	9	3	3 jours	CIV	Arrêt cardiorespiratoire
9	M	18	7	2 jours	CIV	Dysfonction du VG
10	M	12	4	12 jours	CIV+PCA	Hyperkaliémie sévère

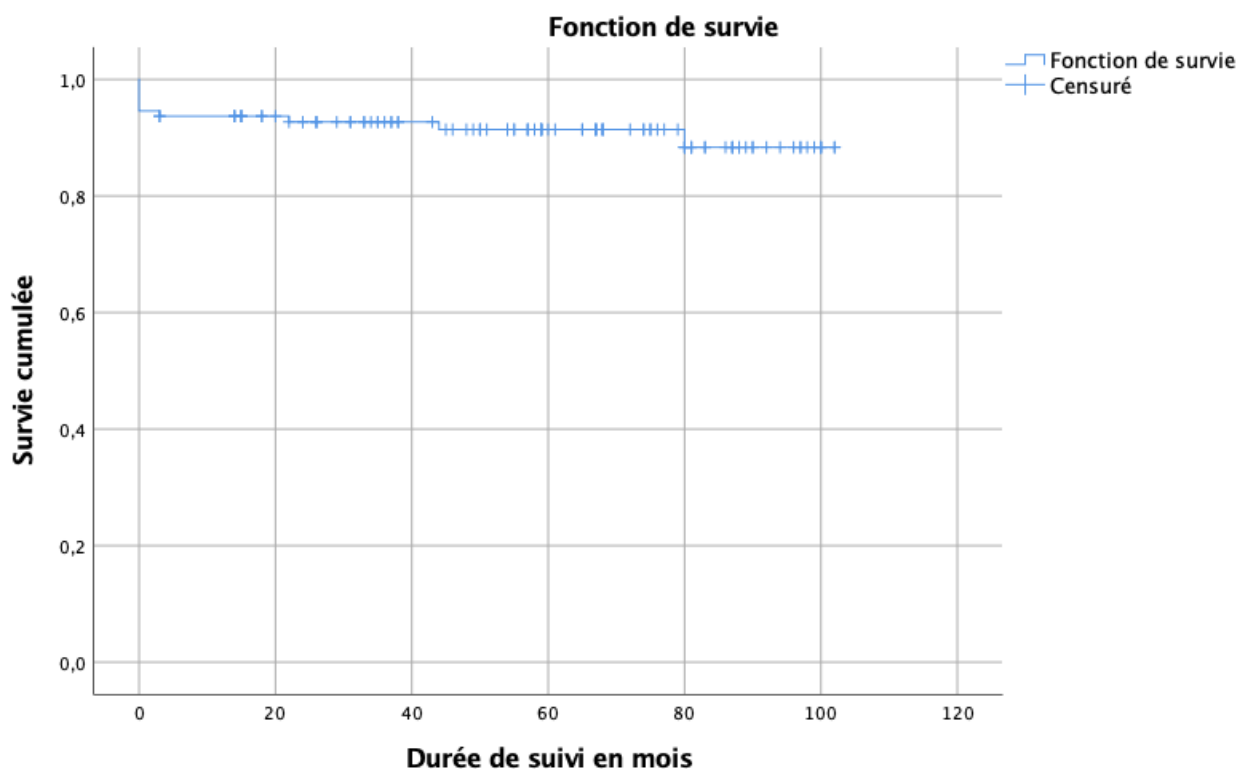


Figure n°57 : Courbe de survie

7.6) Suites postopératoires:

Les complications postopératoires ont été note chez 35 de nos patients, réparties comme le montre le tableau n° 49 :

Tableau n°49 : Complications postopératoires

Type de complication	Nombre de patients	Pourcentage par rapport à l'ensemble des cas
Pneumothorax	21	19%
Hémorragie	6	5%
Crise d'HTAP	3	3%
Infection nosocomiale	4	4%
Arrêt cardio respiratoire	1	1%

30 de nos patients présentaient une dyspnée lors de leurs admissions.

On a classifié cette dyspnée , selon la classification de NYHA comme suit :

(Tableau n°50)

Tableau n°50 : Classification de la dyspnée selon NYHA :

Dyspnée	Nombre de cas	Pourcentage par rapport à l'ensemble des cas
Stade I	13	12%
Stade II	10	9%
Stade III	7	6%

Tous les patients antérieurement en classe II ou III ont vu leur dyspnée passer en classe I, voire même disparaître.

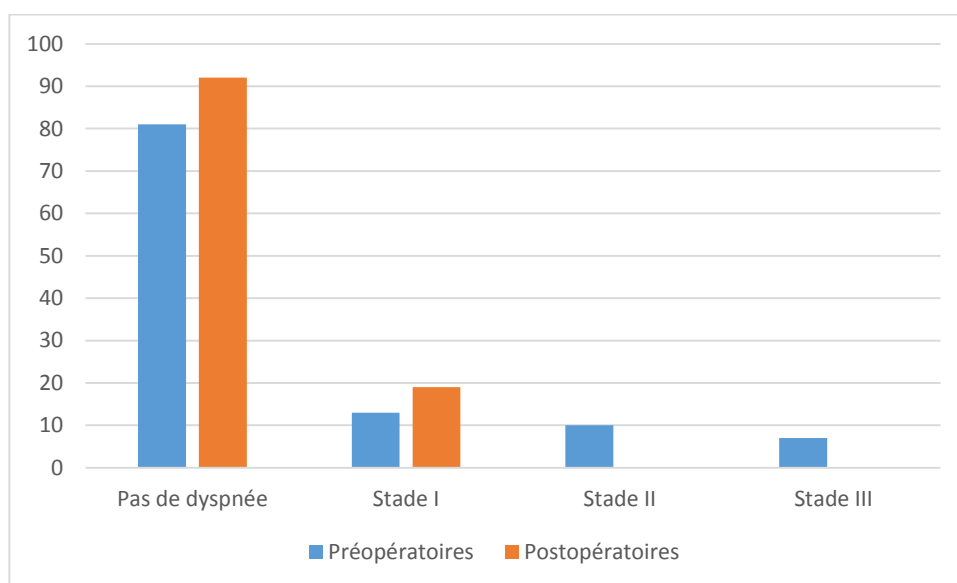


Figure n°58

7.7) Troubles du rythme et de la conduction :

Nous avons noté un bloc de branche droit dans 47 % des cas dans notre série, incomplet dans 67 % et complet dans 33 %.

Aucun cas de bloc auriculoventriculaire (BAV) complet postopératoire n'a été observé de même que les troubles du rythme.

7.8) Echocardiographie de contrôle :

7.8.1) CIV résiduelle :

15 patients ont gardé un shunt résiduel minime , restrictif sur le plan hémodynamique avec une traduction purement auscultatoire sans aucun retentissement fonctionnel.

Toutes ces CIV ont d'ailleurs évolué vers la fermeture spontanée.

7.8.2) Etat des ventricules :

L'échocardiographie a montré une réduction significative du diamètre des cavités cardiaques gauches et droites.

7.8.3) HTAP résiduelle :

Une HTAP résiduelle après fermeture de CIV était observée chez six patients, tous les six âgés de plus de 16 ans, et ayant eu une HTAP sévère avant l'intervention. Cette HTAP est restée stable lors du dernier contrôle.

En préopératoire, 63% des patients (70 cas) avaient une HTAP, contre 6 % (7 cas) en postopératoire ; on peut donc dire que dans notre série la chirurgie a été efficace sur ce point.

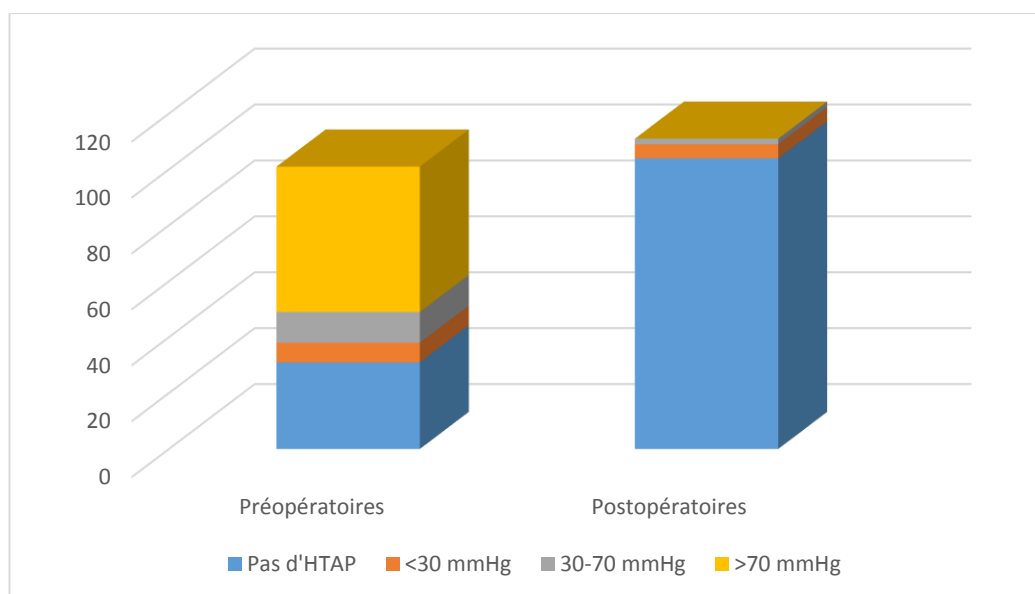


Figure n°59

7.8.4) Insuffisance aortique :

Lors du dernier contrôle, seuls quatre patients avaient une insuffisance aortique grade II, l'un ayant antérieurement eu une insuffisance aortique grade III, les trois autres grade II.

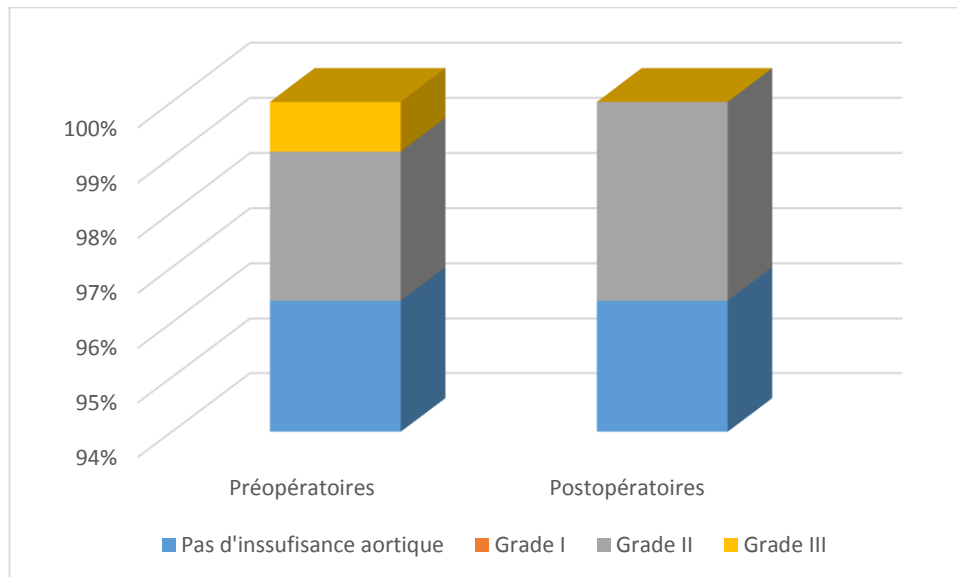


Figure n°60

7.9) Endocardite infectieuse :

Lors de notre étude , une endocardite d'Osler a été retrouvée chez quatre de nos patients lors de leurs admission .

DISCUSSION

1. ÉPIDEMIOLOGIE DES CIV :

La CIV isolée est la malformation cardiaque la plus commune,^{[29][30]} représentant au moins 30 à 40 % de l'ensemble des malformations cardiovasculaires des nourrissons.^{[31][32]} La prévalence réelle des CIV est toutefois difficile à établir, car elle diffère selon l'âge des patients et la méthode de diagnostic.

Durant notre étude, nous avons colligé, respectivement 111 nouveaux cas de CIV sur 452 cas de cardiopathies congénitales.

Nous avons constaté que la CIV est la plus fréquente et représente respectivement 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).

Dans notre étude nous avons constaté une légère prédominance masculine (sexe ratio= 1.1 pour 60 garçons et 51 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 ⁽²⁸⁾

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 (21), 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 (22) .

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 (28).

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 (27).

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.

Avant l'ère de l'échocardiographie, la prévalence estimée sur des données cliniques variait de 1,35 à 2,94 pour 1 000 naissances.^{[59][33 - 36]} Alors que le doppler couleur n'était pas encore disponible, la prévalence des CIV à la naissance était de 2,01 à 3,94 pour 1 000 naissances dans des populations bien circonscrites.^[37-39] Avec l'avènement du doppler couleur permettant d'identifier facilement les petites CIV trabéculées, la prévalence des CIV est devenue nettement plus élevée : 5,5 %, ^[60] 5,7 %, ^[40] 6,5 %, ^[41] 17,9 % ^[32] ; la pratique systématique, à la naissance, de l'échocardiographie avec doppler couleur permet de détecter des CIV musculaires

silencieuses, ce qui explique la prévalence très élevée (53,2 % et 56,6 %) des CIV chez les nouveau-nés à terme ^[42] et prématurés. ^[43] Notons que la prévalence des CIV chez les nouveau-nés prématurés semble être similaire à celle retrouvée chez les enfants nés à terme. ^[44]

L'augmentation constatée de la prévalence des CIV n'est pas due à une épidémie,^[45] comme cela a été suggéré,^[46] mais à une meilleure détection,^{[47][48]} dès la naissance des petites CIV trabéculées, dont l'évolution, marquée par la fermeture spontanée rapide,^{[58][31][43][49]} explique une prévalence plus faible à un âge plus avancé.

Au sein de notre formation, la réparation chirurgicale des CIV représente 14 % des cardiopathies congénitales opérées, et 20 % des cardiopathies congénitales non cyanogènes.

La cause des CIV est inconnue dans la majorité des cas.

Une étude finlandaise ^[50] a opposé les possibles effets de facteurs génétiques et environnementaux durant la grossesse sur l'occurrence des CIV. Il résulte de cette étude que la consommation d'alcool par la mère durant le premier trimestre est le premier facteur pouvant induire une CIV, suivie de l'exposition professionnelle aux solvants organiques. En revanche, le risque d'apparition de CIV ne semble pas être associé aux habitudes maternelles de tabagisme, consommation de café, thé ou cola, prise d'aspirine ou de diazepam. Il n'y a pas non plus de lien avec le travail de la mère durant le premier trimestre de grossesse, et son exposition à des gaz anesthésiques, des pesticides, des agents préservateurs ou encore à des rayonnements X.

Selon Hernández-Díaz, les antagonistes de l'acide folique, incluant triméthoprim, triamterène, carbamazépine, phénytoïne, phénobarbital, et primidone, peuvent accroître le risque de CIV, tandis que l'acide folique peut réduire ce risque.

[51]

Des études récentes concluent que l'exposition aux IEC durant le premier trimestre de la grossesse ne peut être considérée comme sûre et doit être évitée,^[52] tandis que d'autres étudient l'influence de facteurs génique sur la CIV. ^[53]

Il n'y a donc pas encore à l'heure actuelle de consensus sur l'étiopathogénie des CIV.

Les formes familiales sont très rares.

Dans une étude hongroise publiée en 1982 portant sur l'incidence des malformations cardiovasculaires congénitales chez 246 enfants de 166 patients opérés montre que seuls 12 enfants sont atteints (4,9 %), la moitié d'entre eux ayant la même malformation que leur parent. ^[54]

En cas d'aberrations chromosomiques, les CIV larges sont fréquentes ; leur découverte à l'échocardiographie anténatale facilite le diagnostic des anomalies chromosomiques grâce au caryotype fœtal.

Les trisomies 13 et 18 comportent une CIV d'admission large dans 80 à 90 % des cas. ^[26]

Dans la trisomie 21, la CIV est la malformation cardiaque la plus fréquente après le canal atrioventriculaire. Notons que ces patients développent une HTAP plus précoce nécessitant alors une prise en charge chirurgicale plus rapide. ^[55]

La délétion 22q11 est observée dans 10 % des CIV périmembraneuses étendues vers le septum infundibulaire avec ou sans mal-alignement. ^[56]

Les CIV sont observées dans de nombreux syndromes malformatifs parmi lesquels il convient de citer le syndrome de Pierre-Robin, le syndrome de Cayler et le syndrome d'alcoolisme fœtal. ^[57]

2.TIMING OPERATOIRE :

Les nombreuses études concernant l'histoire naturelle des CIV révèlent une forte incidence significative de fermeture spontanée et de réduction spontanée en taille des CIV. Ce qui reste inconnu est comment prédire que telle ou telle CIV va se fermer ou se réduire spontanément. La sélection des patients pour la chirurgie est donc sujette à débat. [61]

L'indication opératoire des CIV est fonction :

- du type anatomique,
- de la taille du defect,
- du degré du shunt,
- des résistances vasculaires pulmonaires,
- de la tolérance fonctionnelle,
- des anomalies associées telles que l'insuffisance aortique, la sténose infundibulaire pulmonaire, etc. [55]

La fermeture chirurgicale diminue le risque d'endocardite infectieuse, réduit l'HTAP, améliore la symptomatologie fonctionnelle et la survie à long terme. [63 - 64]

L'âge jeune ne constitue plus un facteur limitant de la cure complète, celle-ci peut être réalisée même dans les six premiers mois de la vie avec des résultats identiques à ceux des patients opérés tardivement. [65]

2.1 Histoire naturelle des CIV :

2.1.1 Evolution des CIV :

Grâce à des études rapportant l'évolution spontanée des CIV chez un grand nombre de patients,[59][35][64-66] il a été possible d'en décrire l'histoire naturelle. Celle-ci dépend principalement de la taille [67] et de la localisation de la CIV.

Les petites CIV asymptomatiques représentent 70 à 80 % des cas [68][69] et ont le plus souvent une évolution non compliquée.

De nombreuses études longitudinales portant sur les CIV restrictives à faible shunt rapportent l'excellence du pronostic : croissance normale, absence de signes fonctionnels, fonction cardiaque normale [70][71][72] et taux de survie équivalent à celui de la population générale.

La fermeture spontanée est une modalité évolutive originale et très fréquente des CIV. [73] Toutefois, les taux de fermeture sont discordants : dans les années 1970, des chiffres moyens de plus de 40 % [35] sont cités, mais varient de 9 [71] à 75 % [70]; dans les années 1980 et 1990, des taux de fermetures spontanées de 40 à 80% [74][75][76][69][77] sont observés.

Ces différences sont liées à des imperfections méthodologiques : biais de recrutement, types anatomiques des CIV non précisés, moyens diagnostiques imparfaits, nombre élevé de patients perdus de vue, délai d'observation insuffisant. Pour toutes ces raisons, l'histoire naturelle des CIV reste imprécise.

Cependant, il est clair que l'évolution des CIV est étroitement liée au type anatomique, [78][79][80] à la dimension du défaut septal [58][81][82] et à la durée du suivi.

[83][84]

Cette évolution naturelle aboutissant fréquemment à la fermeture spontanée et à une amélioration clinique [85] tendrait à reconsidérer les indications chirurgicales, [86] adoptant une attitude expectative face aux petites CIV.

Ainsi une étude autrichienne publiée en 2002 portant sur le suivi à long terme de patients porteurs de CIV considérées comme ne nécessitant pas de fermeture chirurgicale met en avant la bonne évolution de ces patients, mais insiste également sur la nécessité d'un suivi rigoureux afin de détecter et de prendre en charge précocement toute complication évolutive. [87]

Cette étude a porté sur un total de 229 patients porteurs d'une CIV considérée comme trop petite pour nécessiter une réparation chirurgicale dans l'enfance, chez lesquels on a noté une tension artérielle pulmonaire normale, un shunt inférieur à 50%, des résistances vasculaires pulmonaires ≤ 200 dynes.s.cm⁻⁵, sans insuffisance aortique associée, asymptomatiques, et sans défaillance cardiaque.

Tous ces patients ont été suivis à raison d'un contrôle effectué tous les 1 à 3 ans, comprenant un examen physique, un ECG et une échocardiographie ; des épreuves d'effort et un monitoring au Holter ont été pratiqués respectivement dans 140 et 127 cas.

La durée moyenne du suivi a été de $7,4 \pm 1,2$ ans.

L'âge moyen des patients lors du dernier contrôle était de 30 ± 10 ans.

Les résultats ont été les suivants :

- Fermeture spontanée chez 14 patients (6 %).
- Aucun cas de décès rapporté durant le suivi.
- 4 patients (1,8 %) ont présenté un épisode d'endocardite, tous porteurs d'une CIV périmembraneuse, dont deux ont nécessité un remplacement valvulaire aortique, les deux autres ayant bénéficié d'un traitement médical.
- Fermeture chirurgicale de la CIV : chez les deux patients qui ont bénéficié d'un remplacement valvulaire, la CIV a été fermée dans le même temps opératoire ; un autre patient a été opéré pour rupture d'un anévrisme du sinus de Valsalva à l'âge de 27 ans, et sa CIV a également été fermée. La chirurgie a été indiquée chez seulement une patiente en raison d'une mauvaise tolérance hémodynamique due à sa CIV durant son suivi, malgré le fait qu'à l'âge de 35 ans la patiente était encore cliniquement asymptomatique.
- L'hospitalisation et/ou un traitement médical ont été nécessaires chez 9 patients, en dehors de ceux traités pour endocardite et ceux ayant bénéficié

d'une fermeture chirurgicale de leur CIV ; 2 patients ont présenté une arythmie supraventriculaire, jugulée à l'aide d'anti-arythmiques, et 7 patients (3 %) ont bénéficié d'un traitement

- médical après avoir développé une HTAP, diagnostiquée à un âge moyen de $40 \pm 11,6$ ans.
- Lors du dernier contrôle 94,6 % des patients étudiés étaient asymptomatiques.

En conclusion, cette équipe considère que la fermeture chirurgicale des CIV isolées ne semble pas être nécessaire dès l'enfance tant que le shunt gauche-droite est < 50

%, et les signes de dilatation ventriculaire gauche absents, lorsque la PAP n'est pas élevée, et que la CIV reste asymptomatique sans se compliquer d'insuffisance aortique.

Il est à noter toutefois que ce genre d'attitude expectative ne peut être adopté que chez des patients rigoureusement sélectionnés, chez lesquels un suivi minutieux peut être réalisé de préférence dans un centre spécialisé, ce qui est malheureusement difficile dans notre contexte.

2.1.2 Complications des CIV non fermées :

-Les larges CIV non restrictives exposent à des complications précoces, telles que :

- l'insuffisance cardiaque,
- le retard staturo-pondéral,
- l'insuffisance respiratoire lors des bronchiolites,
- l'hypertension pulmonaire,
- l'insuffisance aortique.

Un travail publié en 1992 portant sur 882 cas de CIV compliquées suivies sur une période de 17 ans a constaté une mortalité globale de 3 % chez ces patients, survenant dans deux tiers de cas entre 1 mois et 1 an. [69]

- Des cas de **mort subite** sont rapportés chez le nourrisson ^{[81][89]} probablement en rapport avec des arythmies ou une hypertension pulmonaire.
 - Le pronostic est aussi déterminé par les malformations extra cardiaques majeures, qui surviennent chez 20 % des patients et qui sont la cause de 50 % des décès. ^[68]
 - À long terme, le risque des CIV larges est dominé par la survenue du **syndrome d'Eisenmenger** responsable d'une cyanose par inversion du shunt due à des résistances pulmonaires très élevées.
 - L'**endocardite bactérienne** survient avec une incidence de 14,5 à 24 pour 10 000 patients-année dans des séries anciennes.^{[90][71]} Cette complication grave justifie encore à ce jour l'antibioprophylaxie dans les situations à risque. ^{[91][92]}
 - L'association à une insuffisance aortique, réalisant le **syndrome de Laubry et Pezzi**, ^[93] est une complication évolutive particulière aux CIV proches de l'anneau aortique, principalement en cas de siège infundibulaire. ^[94]
 - La **dilatation de l'aorte ascendante** ou des **sinus de Valsalva**, ^[95] et la présence d'un **anévrisme du septum membraneux** ^[96] sont des facteurs favorisant la fuite aortique au cours de l'évolution des CIV membraneuses.
- Le mécanisme de la fuite aortique est un prolapsus ou un capotage de la sigmoïde aortique antérodroite dans la CIV, mais d'autres anomalies sont possibles. La progression de la fuite aortique impose le traitement chirurgical de la CIV avec valvuloplastie aortique. ^{[97][98]}

2.2 Indications chirurgicales selon la localisation des CIV :

2.2.1 CIV musculaires :

– Les CIV musculaires trabéculées diagnostiquées dès la naissance ont un potentiel de fermeture spontanée élevé, pouvant dépasser 80 % au cours de la première année. [58][74][76][73][73]

Les CIV trabéculées uniques situées dans les parties moyenne, antérieure et postéro-inférieure se ferment plus souvent et plus rapidement que les CIV apicales, [58][49][100] ce qui explique que les CIV apicales soient plus fréquentes dans les séries chirurgicales. [101]

La majorité des petites CIV musculaires sont fermées avant 8 à 10 mois, surtout au cours des premiers mois. [60][42][49][102]

Les défauts de plus de 4 mm persistent plus longtemps. [58]

La présence d'une petite CIV musculaire associée à une coarctation peut pousser à la réalisation d'un cerclage résorbable, mais la « non-certitude » de la fermeture de cette CIV en cinq mois peut pousser à la réalisation d'un cerclage dilatable [103].

- Les CIV *musculaires de type infundibulaire ou du septum d'admission* ont tendance à persister quelle que soit leur dimension. [104]
- Les CIV musculaires de grande dimension ont peu de chances de se fermer spontanément, mais elles peuvent diminuer de taille et devenir mieux tolérées. [105]

Le mécanisme de la fermeture s'effectue par croissance musculaire au pourtour de la CIV. [106]

La réduction de taille des CIV musculaires se manifeste cliniquement par un raccourcissement de la durée du souffle qui devient proto ou mésosystolique. Ces modifications de l'auscultation prédisent l'évolution des CIV. [107] La disparition du souffle traduit en général la fermeture complète de la CIV voire la persistance d'un shunt minime.

En cas de mauvaise tolérance clinique, la fermeture chirurgicale ou instrumentale s'impose : cette situation s'observe plus souvent dans les CIV multiples. [105]

Il est à noter que dans le cas de CIV multiples la place du cerclage de l'artère pulmonaire est non négligeable ; en effet, malgré l'abandon progressif de cette technique au profit d'une fermeture directe des CIV en un seul temps opératoire, elle reste indiquée chez les patients porteurs de CIV multiples afin de faciliter la fermeture chirurgicale ultérieure en favorisant l'amélioration clinique du patient et la fonction ventriculaire droite, réduisant ainsi le risque de complications péri opératoires.

Dans notre série, seuls deux cas de CIV musculaires ont été opérées : l'une de 15 mm chez un patient âgé de 5 ans, l'autre de 20 mm chez un patient âgé de 11 ans, tous deux cliniquement symptomatiques et présentant tous deux une HTAP et une dilatation des cavités droites, mais également d'autres anomalies associées, le premier ayant une insuffisance mitrale par dilatation de l'anneau et le second porteur d'une CIA associée.

2.2.2. CIV périmembraneuses :

Les CIV périmembraneuses ont un profil évolutif différent de celui des CIV musculaires trabéculées. Elles constituent la grande majorité des CIV larges ou de taille moyenne qui imposent le recours à la chirurgie avant l'âge de 1 an [76][108] mais la proportion de CIV périmembraneuses opérées varie de 10 à 40 % selon les séries. [60][81][102][108]

Dans notre étude, les CIV périmembraneuses sont majoritaires, représentant 66 % des CIV opérées.

Le taux de fermetures spontanées des CIV périmembraneuses varie selon la durée du suivi et le mode de recrutement des patients : des chiffres variant de 9 à 37 % sont rapportés dans plusieurs études. [81][76][70][108][109][110]

La dimension des CIV est le facteur déterminant du pronostic. [81][82] La fermeture spontanée des CIV de petite dimension ou de taille moyenne survient plus tardivement et moins souvent que dans les CIV trabéculées de taille équivalente [76][78][111] ; par conséquent, elles peuvent persister longtemps et exposer à des complications tardives à l'adolescence ou chez l'adulte.

L'âge moyen des patients au moment de la constatation de la fermeture spontanée est de 17 à 33 mois, [81][76][78][109] mais les patients qui conservent une petite CIV restrictive peuvent encore avoir une évolution favorable puisque la fermeture spontanée survient dans environ un tiers des cas à l'adolescence. [112] Chez les étudiants, la CIV reste l'anomalie congénitale la plus fréquente. [113] La fermeture spontanée a été aussi rapportée chez l'adulte. [114][115]

Les CIV encore présentes après l'âge de 6 ans sont le plus souvent de type restrictif : elles correspondent soit à la persistance d'une petite CIV, soit à l'évolution progressive vers la diminution de taille de CIV plus larges.[116]

Il est intéressant de noter qu'environ 10 % des CIV non restrictives du nourrisson peuvent évoluer spontanément vers la fermeture au bout de quelques

années.[59][90][66]

Par ailleurs, de larges CIV peuvent devenir plus petites avec une disparition parallèle des signes cliniques et hémodynamiques.[68]

L'anévrisme du septum membraneux joue un rôle controversé dans l'évolution des CIV pérимembraneuses.[109]

Il est présent dans 74 à 77 % des cas,[109][110] le plus souvent dans les CIV de petite dimension ou de dimension moyenne [117] avec faible shunt.[118] Il est détectable à l'échocardiographie au cours des 6 premiers mois[81][109][110] et sa fréquence augmente au cours des premières années.[117] La probabilité d'observer un anévrisme du septum membraneux à 20 ans d'évolution est de 98 %.[110]

La présence d'un anévrisme du septum membraneux ne semble pas un facteur déterminant pour favoriser la fermeture spontanée des CIV pérимembraneuses, [82][110][118] bien que la fréquence des anévrismes du septum membraneux soit plus élevée chez les patients dont la CIV s'est spontanément fermée. [81][109]

Un souffle systolique plus intense en deux temps,[119] une déviation axiale gauche avec bloc de branche droite à l'électrocardiogramme (ECG) permettent de soupçonner le développement d'un ASM que l'échocardiographie confirme facilement.

La présence d'un ASM favorise la survenue d'un shunt ventricule gauche-oreillette droite et le développement d'un diaphragme sous-aortique.[110]

Dans les CIV pérимembraneuses, la proximité des sigmoïdes aortiques et du défaut septal explique la survenue de prolapsus valvulaire aortique et de régurgitation aortique dans respectivement 10,6 et 6,8 % des cas.[120] La CIV peut être partiellement fermée par une sigmoïde prolabée.

Ainsi, dans notre série, 87 patients (78 %) porteurs d'une CIV pérимembraneuse étaient en insuffisance aortique, dont un présentait un prolapsus valvulaire aortique. Chez ces patients, un remplacement valvulaire a été réalisé .

Deux autres patients ont bénéficié d'une plastie aortique ayant consisté en une résection de diaphragme sous-aortique.

2.2.3. CIV juxta-artérielles :

Les CIV juxta-artérielles ont des caractéristiques évolutives particulières.

La fermeture spontanée est observée seulement chez environ 4 % des patients, uniquement si le défaut mesure moins de 4 mm.[121]

Ces CIV prédisposent au prolapsus valvulaire aortique (17 à 69 %), à la régurgitation aortique (16,7 à 36 %) et à l'anévrisme du sinus de Valsalva (9 %).[120][122][123]

Le diamètre de la CIV est un facteur pronostique important : le risque de déformation ou de fuite aortique est faible si la taille du défaut est inférieure à 5 mm alors que 64

% des patients avec une CIV de 5 mm ou plus développent une insuffisance aortique.[124]

En cas de prolapsus valvulaire aortique, une surveillance échocardiographique tous les 6 mois est recommandée car le risque d'apparition rapide d'une fuite aortique est élevé.[120]

Dans notre étude, les CIV juxta-artérielles ont représenté 15 % des CIV opérées. Tous ces patients étaient âgés de plus de 17 ans, hormis deux patients âgés de 7 ans porteurs d'anomalies associées ; les CIV mesuraient 15 à 27 mm, sauf pour le cas d'un patient porteur d'une CIV de 6 mm mais présentant une HTAP sévère et une insuffisance aortique grade II.

Par ailleurs, quatre de ces patients (66 %) avaient une insuffisance aortique, deux par prolapsus de la sigmoïde coronaire droite, un par anévrisme du sinus de Valsalva, et le dernier par diaphragme sous-aortique.

2.3. Indications selon le type hémodynamique des CIV :

Les CIV larges responsables de symptômes fonctionnels, de difficultés respiratoires, de troubles de la croissance ou d'hypertension pulmonaire doivent être opérées au cours de la première année. Il n'y a plus lieu de prolonger le traitement médical pendant plusieurs mois s'il n'y a pas d'amélioration franche de l'état clinique, compte tenu des bons résultats chirurgicaux actuels.

La pratique de la chirurgie des CIV larges mal tolérées du nourrisson a modifié radicalement l'évolution des CIV en réduisant la mortalité précoce, ce qui s'est traduit par une amélioration spectaculaire du pronostic constatée dans les années 1980. [88] Dans notre contexte, le diagnostic et la prise en charge sont trop souvent retardés, ne permettant pas d'intervenir dans les premiers mois mais plutôt dans les premières années de vie. Ainsi, dans notre série, les CIV opérées mesuraient au minimum 5 mm, mais l'âge au moment de l'intervention a majoritairement été entre 3 et 9 ans, avec des extrêmes allant de 18 mois à 36 ans.

Les CIV périmembraneuses restrictives donnant un shunt volumineux représentent une situation spéciale. Il s'agit d'enfants de plus de 1 an, peu ou non symptomatiques, ne recevant aucun traitement médical, chez lesquels il existe une dilatation importante du ventricule gauche, alors que la pression pulmonaire est normale. Ces enfants peuvent avoir une CIV à faible shunt à l'adolescence en cas de réduction progressive de la taille du défaut septal. La tendance actuelle est plutôt de proposer la chirurgie qui assure une guérison définitive alors que l'évolution à long terme est incertaine.

Ainsi un cas s'est présenté dans notre série, avec une dilatation des ventricule et oreillette gauches sur une CIV de 6 mm, ayant cliniquement une dyspnée modérée et des bronchites à répétition, opéré à l'âge de 18 mois, et dont la fonction ventriculaire s'est normalisée en post-opératoire.

Les CIV avec élévation des résistances pulmonaires sont devenues très rares

dans les pays développés. 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 beaucoup plus grave que le syndrome d'Eisenmenger. La décision est plus difficile si les résistances pulmonaires sont à environ 70 % des résistances systémiques et s'il persiste encore un shunt gauche droit avec un débit pulmonaire/débit systémique (QP/QS) autour de 1,5. Après la fermeture de la CIV, la pression pulmonaire diminue en général et l'état des patients s'améliore pour une longue période, mais les résistances pulmonaires restent souvent élevées avec, à long terme, le risque d'un développement progressif d'une hypertension pulmonaire de niveau systémique.

Les petites CIV membraneuses restrictives ne relèvent pas, en principe, de la chirurgie, car elles sont parfaitement tolérées et peuvent se fermer plus tard. Cette attitude peut être critiquée en arguant que la fermeture de la CIV élimine le risque de complications tardives telles que l'endocardite bactérienne et l'insuffisance aortique. Ce raisonnement est aussi fondé sur l'exemple du canal artériel pour lequel la fermeture est recommandée quelles que soient ses répercussions hémodynamiques. Par ailleurs, la chirurgie de ce type de CIV après l'âge de 1 an est considérée comme un acte sûr. ^[125] Enfin, la cicatrice peut être limitée à la partie basse du sternum ou du thorax, ce qui laisse peu de séquelles esthétiques. ^{[126][127]} Considérant que la chirurgie à cœur ouvert est une méthode trop agressive pour prévenir une hypothétique complication tardive, la plupart des centres n'encouragent pas la fermeture des petites CIV, mais conseillent une surveillance stricte de ces patients.

Lorsqu'un prolapsus valvulaire aortique est associé à une petite CIV périmembraneuse, la chirurgie est indiquée en cas d'insuffisance aortique cliniquement décelable surtout s'il existe une progression de la dilatation

ventriculaire gauche. [243]

Les CIV infundibulaires juxta-artérielles restrictives posent des problèmes spécifiques liés au risque élevé d'apparition d'une insuffisance aortique qui s'aggrave progressivement avec l'âge du patient. [122] Le risque d'insuffisance aortique concerne surtout les CIV de plus de 5 mm de diamètre [124] pour lesquelles la chirurgie est préconisée de manière préventive.

En l'absence de prolapsus ou de fuite aortique, l'attitude chirurgicale systématique dans l'enfance ne semble pas justifiée en cas de petite CIV car, à l'âge adulte, la fuite aortique peut être absente ou rester discrète [94][123] ; une simple surveillance échocardiographique annuelle suffit.

L'attitude est plus controversée en cas de prolapsus valvulaire isolé ou de fuite aortique discrète : la tendance actuelle est plutôt en faveur de la chirurgie préventive, quelle que soit la dimension de la CIV, car cette attitude diminue le risque d'évolution ultérieure vers une fuite plus importante. [129][130]

Le cerclage de l'artère pulmonaire est réservé actuellement aux nourrissons de faible poids ou présentant des CIV multiples et parfois lorsqu'il existe des malformations cardiaques associées. [62]

Chez nous, 5 patients (5 %) ont bénéficié d'un cerclage, dont la levée a été réalisée au moment de la fermeture des CIV ; ces patients avaient, au moment de la seconde intervention au cours de laquelle le cerclage a été levé, un gradient VD/AP respectivement > 60 et > 100 .

La chirurgie est parfois retardée chez des enfants relativement stables dont la CIV est techniquement difficile à réparer, telle qu'une CIV apicale.

3. QUELLE TECHNIQUE ?

3.1 Quelle voie d'abord ?

La voie d'abord la plus employée est la sternotomie médiane [131][132], bien que certaines équipes utilisent une thoracotomie.[133][134]

Dans notre série, une sternotomie médiane classique a été pratiquée dans tous les cas.

Le choix de la voie d'abord de la lésion est fonction de la localisation et de la taille de la CIV.

La plupart des communications pérимembraneuses et bon nombre de communications trabéculées peuvent être fermées par voie atriale droite.[135] Cette voie réduit significativement l'incidence des blocs de branche droits complets, fréquemment rencontrés après une ventriculotomie.[136][137]

Les communications du septum d'admission peuvent nécessiter une désinsertion du feuillet septal de la tricuspide afin de faciliter leur exposition.[138][139]

Fixation à points séparés. Les points en U appuyés sur pledget sont placés au pourtour de la CIV tout d'abord de 12 heures à 7 heures dans le sens antihoraire puis de 12 heures à six heures dans le sens horaire. Le patch est ensuite descendu sur ces points.

Lorsque de très nombreux cordages tricuspides barrent l'accès à la CIV (Fig.61), trois artifices peuvent permettre une meilleure exposition.

Désinsertion de cordages tricuspides. Le faisceau de cordage est alors sectionné au niveau de son insertion musculaire pour permettre l'accès à la CIV, puis réimplanté après la fermeture de la CIV en lieu et place au moyen d'un point de 6.0 (Fig. 62).

Détachement de la valve de la tricuspide. La valve antérieure, ou la valve septale, est incisée au ras de l'anneau tricuspide et est doucement rétractée vers le

bas [140–141]. Cet artifice offre une très bonne exposition de la partie haute de la CIV. Après fermeture de la CIV, la valve antérieure est réinsérée au moyen d'un surjet de monofilament 6 ou 7.0. (Fig. 63).

Incision radiaire de la tricuspide. Une incision radiaire de la valve septale peut aussi donner un excellent jour sur la partie sous- aortique de la CIV [142].

Une ventriculotomie gauche apicale peut être la meilleure voie d'abord pour certaines communications musculaires multiples [143][144] et pour les CIV apicales,[145][146] au prix d'un risque opératoire initialement élevé, plus faible actuellement. [147–148–149–150]

La voie d'abord chirurgicale peut être celle de la lésion associée, comme ce fut le cas de dix-huit de nos patients âgés de plus de 16 ans et qui présentaient une fuite aortique significative (onze cas) et un anévrisme du sinus de Valsalva (huit cas) et qui a consisté en une aortotomie.

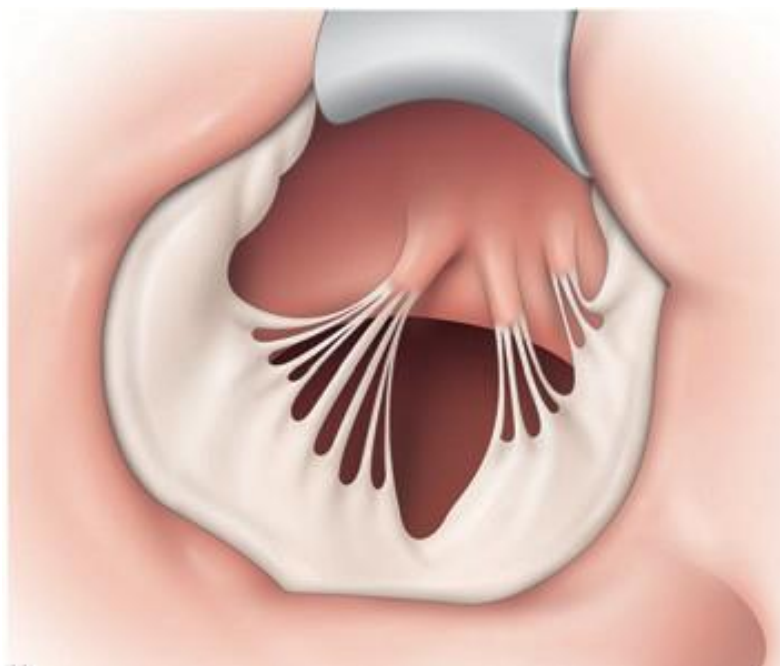


Figure 61: CIV pérимемbraneuse dont l'accès est barré par un faisceau de cordage tricuspidé .

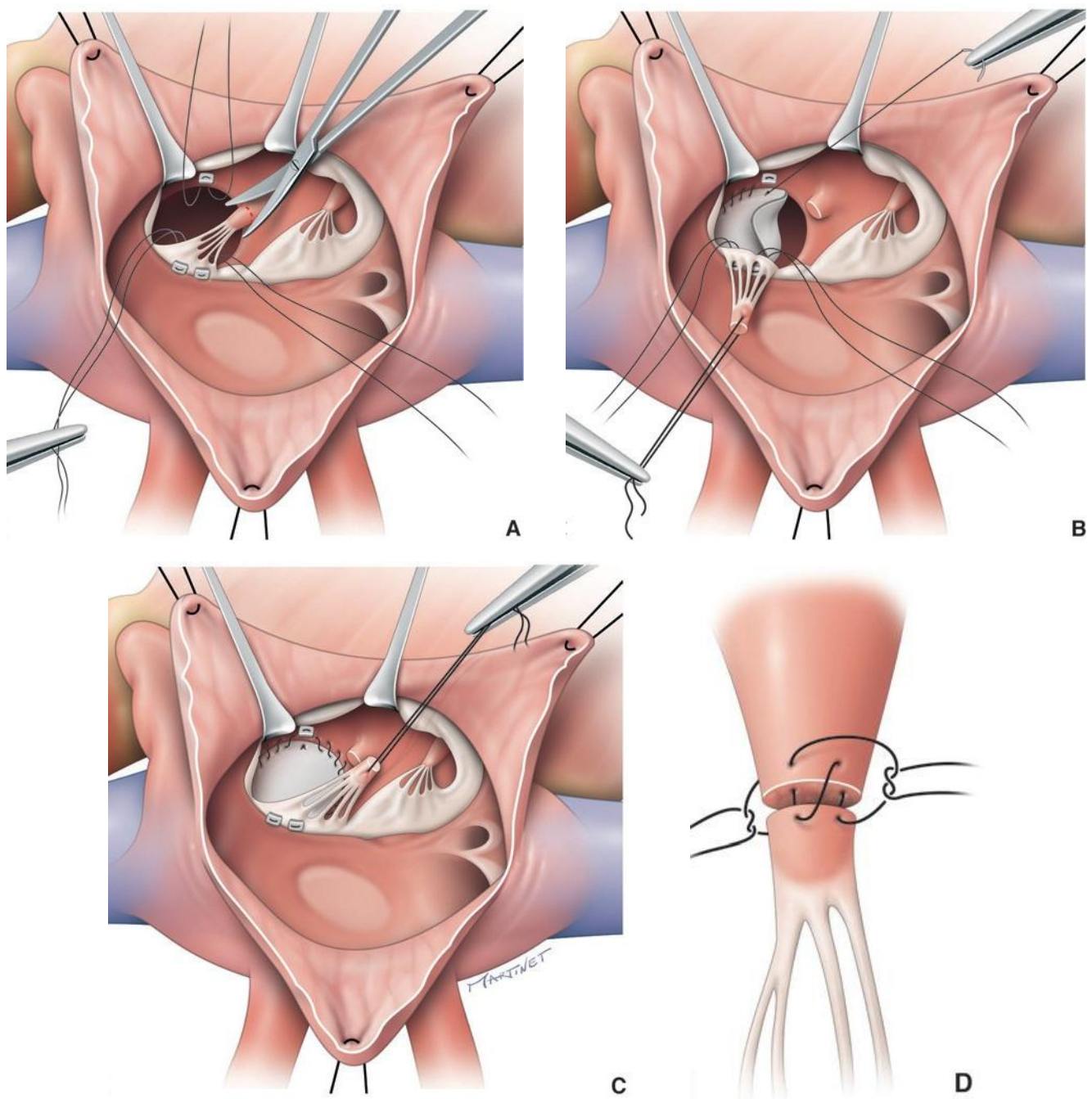


Figure 62 Désinsertion d'un faisceau de cordage tricuspide.

- A. Section du faisceau de cordage tricuspide.
- B. Fermeture de la communication inter-ventriculaire.
- C, D. Réinsertion du faisceau de cordage tricuspide.

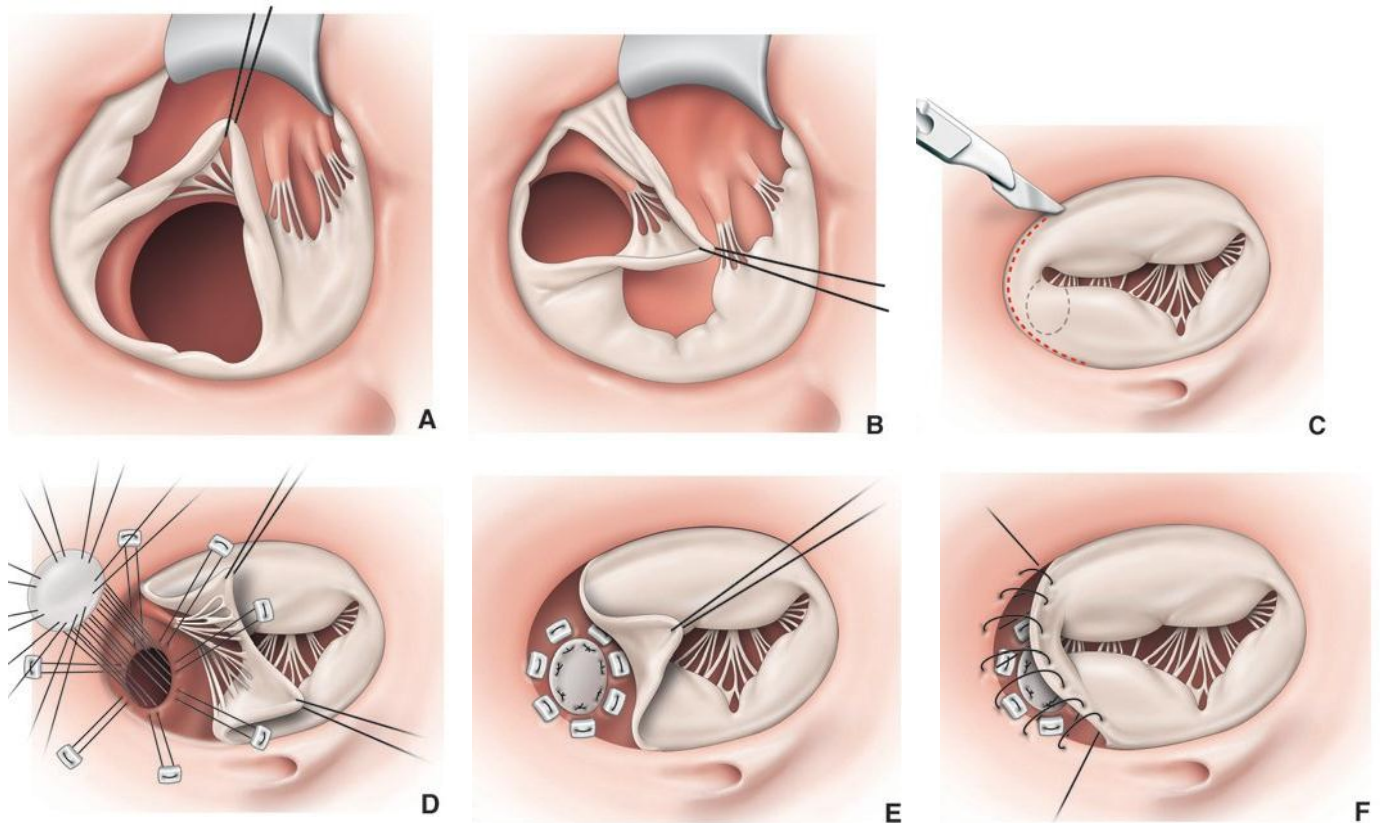


Figure 63. Détachement de la valve tricuspide.

- A. Détachement de la valve septale de la tricuspide.
- B. Détachement de la valve antérieure de la tricuspide.
- C. Détachement de la zone de la commissure antéroseptale.
- D. Mise en place des points de fermeture de la communication interventriculaire (CIV).
- E. Fermeture de la CIV.
- F. Réinsertion de la valve tricuspide.

3.2 Quelle technique de fermeture

Les petites CIV trabéculées peuvent être fermées par suture directe.^[151] Les CIV pérимembraneuses sont généralement fermées par patch.

Ce sont les CIV musculaires trabéculées, particulièrement les CIV apicales et les CIV multiples qui posent le plus de problèmes. Leur traitement chirurgical est souvent associé à une mortalité opératoire importante et à des complications telles que dysfonctionnement ventriculaire et bloc cardiaque complet.^[152]

De nombreuses techniques de fermeture ont été proposées, témoignant de l'absence de méthode satisfaisante. La persistance de CIV résiduelles est la cause principale de décès postopératoire,^[101] amenant les équipes chirurgicales à imaginer des techniques variées.

La mise en place, par voie auriculaire, d'un grand patch couvrant le septum apical est une alternative intéressante, ^[153] mais elle n'évite pas toujours la ventriculotomie gauche, et s'accompagne d'une mortalité opératoire non négligeable et d'une mortalité élevée en cas de reprise chirurgicale .

Une équipe japonaise a expérimenté la fermeture des CIV trabéculées à l'aide de la *felt sandwich technique*, consistant à déployer des doubles patchs en sandwich de part et d'autre de chaque CIV, évitant ainsi la ventriculotomie, et a publié ses résultats à propos de 36 cas consécutifs en 2006. ^[154] Ses conclusions ont été très positives tant au niveau de sa faisabilité que de son innocuité, en notant toutefois que la pose de multiples patchs peut perturber les mouvements du septum interventriculaire, pouvant entraîner des dysfonctionnements ventriculaires postopératoires.

De plus, 1 patient porteur d'une trisomie 21 est décédé le lendemain de son intervention suite à un accès hypertensif pulmonaire, et 1 patient a présenté un bloc auriculoventriculaire complet ayant nécessité la pose d'un pacemaker. Dans les résultats à moyen terme, 2 cas de décès tardif ont été rapportés, l'un par mort

subite suite à une arythmie ventriculaire deux ans après l'intervention, l'autre décès est survenu suite à une pneumonie sur terrain de bronchomalacie six mois après son intervention. 2 patients ont nécessité une réintervention pour fermeture de CIV résiduelles ; il a alors été constaté que le patch posé initialement avait été recouvert par une prolifération de tissu endocardique.

Notons qu'en cas de CIV multiples, il est recommandé de ne pas sectionner la bande musculaire passant entre deux CIV, comme cela sera décrit plus loin.

Ainsi, la technique de l'oblitération septale oblique semble représenter une bonne solution de fermeture de ces CIV ^[155] ; l'utilisation d'un patch péricardique ^[156] ne semble en effet pas laisser de shunt résiduel significatif.

Dans notre série, les CIV ont été fermées dans la majorité des cas par un patch en péricarde autologue traité par de la glutaraldehyde. La constatation de Black sur l'absence de shunt résiduel significatif suite à une oblitération par patch péricardique a été confirmée chez nos patients.

Les patches utilisés pour la fermeture des CIV peuvent être autologues ou synthétiques (figure 64).

Une comparaison récente de deux types de patches synthétiques en polytetrafluorethylene (PTFE) : le GORE TEX Cardiovascular patch (GRTX) et le BARD Edwards Outflow Tract Fabric knitted PTFE (BARD), conclue à de meilleurs résultats avec les BARD.^[157]

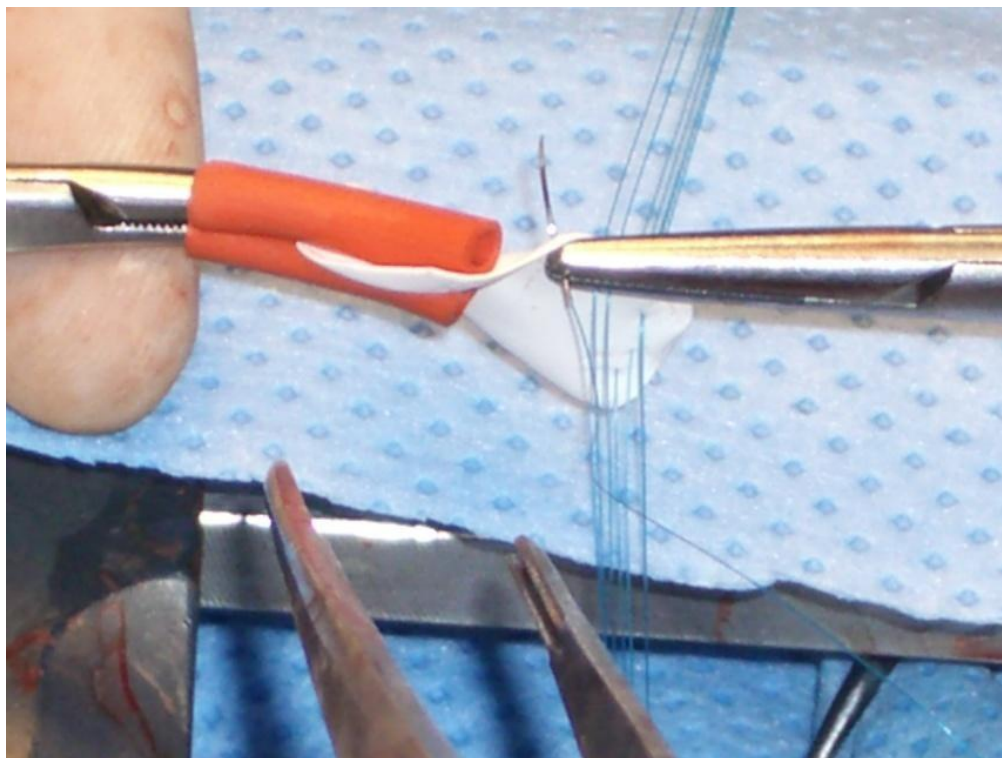


Figure 64: Patch PTFE

La fermeture des CIV musculaires uniques ou multiples à l'aide de prothèses endocardiaques placées en peropératoire^{[158][159]} ou lors d'un cathétérisme^{[160][161]} semblerait être une solution appropriée.

L'utilisation de colle biologique pour la fermeture de petites CIV apicales pourrait permettre d'étendre les indications de correction par voie atriale droite exclusive. Des résultats prometteurs ont été rapportés avec cette alternative. ^{[162][163]}

Des études expérimentales sur des cochons sont actuellement en cours, offrant de nouvelles perspectives ; le but conjoint de ces différentes études est de permettre une fermeture la moins invasive possible, grâce notamment à l'assistance robotique^[164] ou encore par la pose d'un patch par voie transcathéter.^{[165][166]}

L'état des résistances vasculaires pulmonaires est également un élément important à prendre en compte dans l'indication de la technique à employer, ces situations étant souvent liées à un taux significatif de morbidité et de mortalité

Selon une étude conjointe menée par des équipes américaine, ukrainienne et croate et publiée en 2005, les CIV larges avec des RVP élevées peuvent être fermées

avec un faible taux de morbidité et mortalité par un double patch. [167][168] 91 enfants, ayant

une moyenne d'âge de $4 \pm 3,1$ ans, ont bénéficié de cette technique consistant en une imbrication de deux patchs classiques. La mortalité postopératoire précoce a été de 7,7 % (7 cas), et 7 autres patients sont décédés plus tardivement.

Ainsi, cette technique simple a permis d'opérer ces patients à risque sans avoir recours à du matériel ou une médication sophistiquées, réduisant ainsi le risque d'HTAP aigue postopératoire auquel sont exposés ces patients.

Dans notre série, toutes les CIV ont été fermées par un patch péricardique autologue traité par la glutaraldehyde, en dehors de 7 cas pour lesquels de simples points séparés ont été suffisants ; ces 7 CIV mesuraient entre 2 et 6 mm, quatre étaient périmembraneuses , les trois autres infundibulaires, chez des enfants âgés entre 5 et 9 ans.

3.3 Fermeture transcathéter des CIV :

La fermeture percutanée promet une approche révolutionnaire du traitement des patients ayant une CIV symptomatique. Les CIV peuvent être fermées sans sternotomie, sans CEC, et avec une convalescence relativement courte, et donc un séjour hospitalier bref.

Il faut distinguer la fermeture des CIV périmembraneuses et celle des CIV trabéculées. Compte tenu des rapports anatomiques, la fermeture percutanée des CIV périmembraneuses expose au risque de fuite aortique, de fuite tricuspide et surtout de bloc atrio- ventriculaire [169,170,171,172]. Ces complications, et en particulier le risque de bloc atrioventriculaire complet dont la survenue peut être retardée, en ont à ce jour limité le développement et les indications [173]. En revanche, certaines CIV musculaires, localisées dans le septum trabéculé antérieur ou à la pointe, peuvent être fermées en percutané, par la mise en place d'une

prothèse spécifique, à double ombrelle [174]. Bien que les résultats actuels soient encourageants, cette procédure reste complexe, les indications limitées et le recul faible. Le développement de nouvelles prothèses devrait permettre, à l'avenir, au cathétérisme interventionnel de trouver sa place dans la stratégie thérapeutique de fermeture des CIV.

Il est donc primordial de peser attentivement le poids des risques que comporte cette procédure en gardant à l'esprit l'histoire naturelle des CIV non traitées afin de ne pas abuser de cette technique.^[175]

Une complication grave (liée à la dilatation au ballonnet ou à la mise en place de stents) est la rupture vasculaire. Toutes les salles de cathétérisme devraient disposer de stents couverts permettant de traiter ce type de complication potentiellement mortelle. Ils permettent en cas de rupture de couvrir la dissection ou la partie rompue du vaisseau.^[176]

Une équipe chinoise a publié en 2008 les résultats de son expérimentation d'une prothèse à double disque modifiée posée par voie transcathéter chez 412 patients et donnant de très bons résultats.^[177] Les patients étaient âgés de 3 à 65 ans, avec une

moyenne d'âge de $16,4 \pm 9,1$ ans, avec des CIV mesurant 3 à 15 mm à l'échocardiographie, et un rapport QP/QS allant de 1,6 à 2,3 (moyenne de $1,9 \pm 0,4$). Les prothèses choisies mesuraient 4 à 20 mm de diamètre.

Cette technique a été auréolée de succès dans 96,6 % des cas ; 6 patients ont présenté un BAV de 3^e degré qui a régressé après 3 semaines. Aucun patient n'a nécessité de pacemaker permanent. Chez 3 patients la prothèse s'est délogée, mais le matériel a pu être récupéré et redéployer dans 2 cas. Durant les 2 ans de suivi, aucun shunt résiduel significatif ni de complications liées à la prothèse n'ont été rapportés.

Les CIV périmembraneuses représentent le type le plus fréquemment indiqué pour ce type de technique.^{[178][179][180]} aussi bien chez l'enfant que chez l'adulte.^[181]

Une étude comparative ^[182] de la fermeture de CIV par chirurgie à cœur ouvert et de la fermeture percutanée, publiée en 2006, a été menée auprès de 121 patients âgés de 2 à 18 ans, dont 48 ont été traités par voie chirurgicale et 73 par voie transcathéter à l'aide d'une prothèse de type Amplatzer. Les critères de comparaison mesurés ont été le taux de réussite, les complications rencontrées, le coût de l'intervention et la durée de l'hospitalisation et de la convalescence.

Les taux de réussite dans les deux groupes ont été similaires (48/48 en chirurgie soit 100 %, contre 71/73 avec l'Amplatzer soit 97 %).

Des complications ont été rencontrées dans 5,5 % des cas (4 patients) avec l'Amplatzer, et dans 8,3 % des cas (4 patients) dans le groupe chirurgical. Ces complications n'ont pas nécessité de thérapeutique chez 52 % des patients chirurgicaux, contre 19 % dans le groupe à Amplatzer.

Les durées de séjour hospitalier et de convalescence ont été significativement plus courts dans le groupe Amplatzer (séjour hospitalier moyen de 3 jours, contre 9 jours en chirurgie ; convalescence moyenne respectivement de 2 semaines contre 6 semaines), alors que le coût a été similaire dans les deux groupes.

Cette étude a donc conclu à des taux de réussite équivalents, avec toutefois plus de complications notées dans la cohorte chirurgicale, dont la majorité étaient des complications mineures, ne nécessitant pas de changements quant aux indications opératoires. La durée du séjour hospitalier et la convalescence ont été significativement plus courts dans la série des patients ayant bénéficié d'une fermeture percutanée, tandis que le coût des deux techniques sont similaires. Néanmoins, l'habileté du chirurgien à fermer toute CIV, quelle que soit son anatomie, reste un atout important pour la technique chirurgicale.

4. CIV DE L'ADULTE :

Les CIV qui persistent à l'âge adulte sont en majorité des CIV périmembraneuses,^[183] car les CIV musculaires ont le plus souvent évolué vers la fermeture spontanée dans l'enfance et les autres variétés de CIV sont très rares.^{[184][185][186]}

Notons tout de même qu'une fermeture spontanée des CIV périmembraneuses est encore possible chez l'adulte.^{[114][115]}

Les CIV restrictives avec shunt gauche-droite modéré ont un pronostic excellent à moyen terme avec peu de complications.^[187] Les patients sont à l'abri de complications hémodynamiques ^{[90][115]} et leur fonction ventriculaire gauche est normale à l'angiographie nucléaire au repos ^[188] et à l'échocardiographie. ^{[187][115]} Toutefois, la fraction d'éjection des ventricules n'augmente pas à l'effort comme chez les sujets normaux,^[188] bien que la capacité d'effort soit considérée comme normale.^[115]

Un anévrisme du septum membraneux réduit la taille de la CIV mais est associé à des complications sérieuses ^[96] :

- prolapsus valvulaire aortique (47 %),
- régurgitation aortique (29 %),
- insuffisance tricuspide (17 %),
- endocardite bactérienne (14 %).

La chirurgie préventive des anévrismes du septum membraneux a été recommandée pour éviter ces complications.

D'autres études mettent l'accent également sur les risques infectieux et les risques d'insuffisance aortique des petites CIV de l'adulte.^{[114][183]}

Près de 20 % des adultes avec une CIV ont une fuite aortique de degré variable.^[114] Avant l'ère de l'échocardiographie, l'incidence de la fuite aortique était estimée à 4,3 pour 1 000 patients-années.^[71]

Parmi les cardiopathies congénitales de l'adulte compliquées de greffe bactérienne, les CIV représentent le groupe le plus important [189] : l'endocardite infectieuse survient chez 11 à 15 % des patients [114][183] avec un risque accru en cas de fuite aortique et d'anévrisme du septum membraneux.[96]

À long terme, le risque d'apparition de troubles du rythme auriculaire ou ventriculaire a été signalé.[114]

Les CIV responsables de shunt gauche-droite encore important peuvent évoluer vers l'apparition tardive d'insuffisance cardiaque gauche ou d'une hypertension pulmonaire avec insuffisance cardiaque droite.[190][191]

Les CIV vieilles qui évoluent vers une HTAP posent un problème thérapeutique particulier : en plus d'être délicates à opérer, elles sont parfois à la limite du syndrome d'Eisenmenger qui, lui, contre-indique la chirurgie. Afin de distinguer celui-ci d'une HTAP évoluée une exploration par cathétérisme cardiaque est nécessaire, afin de mesurer directement la pression dans les cavités cardiaques et les vaisseaux, d'évaluer le degré du shunt par la mesure de l'oxymétrie, de calculer le rapport des résistances pulmonaires/résistances systémiques ou mieux les résistances artériolaires pulmonaires après la mesure de la consommation en oxygène et de tester, si besoin, la vasoréactivité pulmonaire en administrant des agents vasodilatateurs pulmonaires.

Le syndrome d'Eisenmenger est une complication des larges CIV qui n'ont pas été opérées dans l'enfance ou qui étaient d'emblée associées à des résistances pulmonaires fixées. [192]

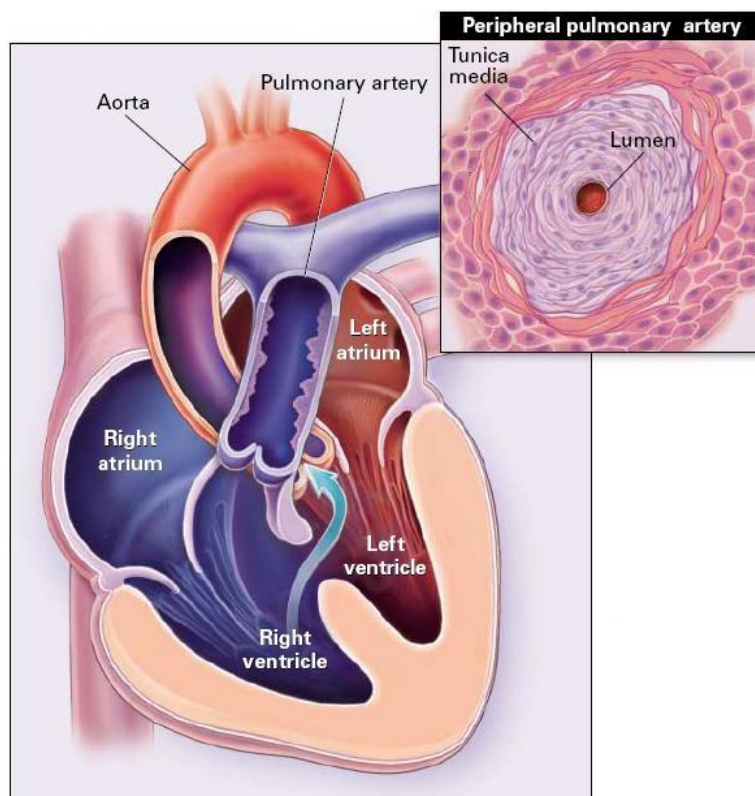


Figure 65 : *Représentation schématique du shunt au cours du syndrome d'Eisenmenger associé à une CIV [192]*

La vignette rappelle les modifications histologiques au niveau des artères pulmonaires.

Un patient porteur d'un syndrome d'Eisenmenger a un large shunt gauche-droite, responsable d'une altération du lit vasculaire pulmonaire, d'où l'élévation des résistances pulmonaires et l'installation insidieuse de l'HTAP ; l'élévation des pressions des cavités droites entraîne une inversion du shunt qui devient droit-gauche.

Les atteintes histologiques initiales (hypertrophie de la média des artères pulmonaires, prolifération et fibrose de l'intima et sténose des capillaires et des petites artérioles) sont potentiellement réversibles. [193]

Toutefois, au cours de la progression de la maladie, des transformations morphologiques avancées (lésions plexiformes et nécrose artériolaire) sont

irréversibles. Il en résulte une oblitération d'une grande partie du lit vasculaire pulmonaire, conduisant à une élévation des résistances vasculaires pulmonaires. [194]

Lorsque celles-ci se rapprochent ou dépassent les résistances systémiques, le shunt est inversé.

Avec l'évolution du shunt droit-gauche apparaît la cyanose.

Les palpitations sont fréquentes, le plus souvent liées à une fibrillation auriculaire ou à un flutter.

Des symptômes d'hyperviscosité peuvent apparaître, secondaires à la désaturation artérielle.

Une hémoptysie peut être rapportée, résultant d'un infarctus pulmonaire ou de la dilatation puis la rupture d'une artère ou d'une artériole pulmonaires, ou encore d'un vaisseau collatéral aortico-pulmonaire.

Les patients ayant une désaturation artérielle accompagnée d'hémoptysies sont exposés aussi bien aux hémorragies qu'aux thromboses. [195 - 198]

Des AVC peuvent être rencontrés dans l'évolution du syndrome d'Eisenmenger, dus à un embole paradoxal, une thrombose veineuse d'un vaisseau cérébral, ou d'une hémorragie intracrânienne. De plus, ces patients développent un risque important d'abcès cérébral.

D'autre part, certains patients peuvent présenter des syncopes liées à une éjection cardiaque inadéquate, ou, plus rarement, à l'arythmie.

Enfin, ces patients sont exposés au risque de mort subite. [199] Les efforts physiques et la grossesse sont d'ailleurs contre-indiqués en raison de ce risque élevé de mort subite.

A l'examen physique, on retrouve un hippocratisme digital et une cyanose, dont la sévérité dépende de l'importance du shunt droite-gauche.

A l'auscultation, le murmure de la CIV disparaît lorsque se développe le syndrome d'Eisenmenger.

L'ECG montre une hypertrophie ventriculaire droite. Une arythmie auriculaire peut être présente.

La radio thoracique révèle de proéminentes artères pulmonaires, et une réduction du réseau vasculaire périphérique. La taille du cœur est normale.

A l'ED, on retrouve des signes de surcharge ventriculaire et d'HTAP. [200]

La cathétérisation peut être indiquée en cas de suspicion de syndrome d'Eisenmenger, dans un but d'évaluation de la sévérité de l'atteinte vasculaire pulmonaire, et de quantification de l'importance du shunt.

La survie moyenne de ces patients est de 80 % à dix ans, 77 % à quinze ans, et 42 % à vingt-cinq ans. [201][202] Ces patients peuvent donc vivre au-delà de 40-50 ans,[71] mais sont menacés de complications vitales.

Les vasodilatateurs pulmonaires (oxygène, inhalation de NO, ou injection d'adenosine ou d'epoprostenol) permettraient la réversibilité de l'HTAP.

La prise en charge de ces patients comporte essentiellement des mesures symptomatiques visant à limiter l'hyperviscosité sanguine liée à la polyglobulie, en évitant les traitements contraignants (oxygénothérapie, saignées répétées) ou dangereux (anticoagulant, antiagrégant).

La chimiothérapie antiérythrocytaire par l'hydroxyurée est un moyen efficace pour stabiliser la polyglobulie à un niveau acceptable.

La transplantation cardiopulmonaire est la seule issue des formes mal tolérées, mais les résultats à moyen terme sont décevants en raison des rejets aigus ou chroniques.

5. LE SYNDROME DE LAUBRY-PEZZI :

L'association d'une insuffisance aortique à une communication interventriculaire, ou syndrome de Laubry-Pezzi, ne doit pas être méconnue en raison de l'aggravation du shunt qu'elle induit (figure 66).

L'insuffisance aortique accompagne particulièrement les CIV infundibulaires et périmembraneuses. [203]

À l'âge adulte, près de 20% des patients atteints de CIV développent une fuite aortique de degré variable.[114]

Le mécanisme habituel de cette fuite est un prolapsus ou un capotage de la sigmoïde antéro-droite dans la CIV entraînant une diminution du shunt, une obstruction de la voie de chasse du ventricule droit et un anévrisme du sinus de Valsalva droit.[122]

Lorsqu'un prolapsus est présent, celui-ci peut partiellement obturer la CIV, pouvant atténuer la symptomatologie de la CIV.

La fuite aortique a tendance à se majorer avec le temps.

Une équipe de Hong Kong [204] a conclu en 2001 à l'importance d'un timing optimum quant à l'indication chirurgicale des CIV infundibulaires avant le développement de déformations des sigmoïdes aortiques. Ces CIV, si elles sont de taille > 5 mm devraient être fermées dès que possible afin de prévenir la formation d'un prolapsus et d'une fuite aortique.[205]

Dans leur étude, sur 139 patients asymptomatiques suivis pour CIV infundibulaire, 102 patients ont développé un prolapsus aortique, chez lesquels une fuite aortique a été retrouvée dans 78 % des cas.

De plus, ils ont noté une augmentation de la prévalence de ces deux complications avec la durée d'évolution de la maladie (tableau 51).

Tableau 51 : Prévalence des prolapsus et fuite aortiques chez des patients suivis pour CIV infundibulaire

Age des patients Complication aortique	1 an	5 ans	10 ans	15 ans
Prolapsus aortique	8 %	30 %	64 %	83 %
Fuite aortique	3 %	24 %	45 %	64 %

Néanmoins la prévention de l'apparition de l'insuffisance aortique ou le ralentissement de sa progression par la fermeture chirurgicale de la CIV restent encore controversés.^{[206][207]}

Toutefois la fermeture de la CIV par patch associée à une valvuloplastie aortique donne des résultats satisfaisants sur la fuite aortique dans la majorité des séries chirurgicales, avec un effet bénéfique allant au-delà de 80% dans toutes ces séries.

[98][208][209]

De plus, une étude américaine publiée en 1990 portant sur le suivi pendant 43 ans de 92 patients porteurs d'une CIV accompagnée d'une fuite aortique, dont 50 ont bénéficié d'une fermeture de la CIV avec valvuloplastie, a révélé une durabilité de la valvuloplastie raisonnable, avec des résultats de 76% à 12 ans, et de 51% à 18 ans.^[210]

Enfin, une équipe chinoise a récemment comparé la fermeture par suture directe et la fermeture par un petit patch des CIV infundibulaires compliquées d'un prolapsus de la sigmoïde aortique coronaire droite avec régurgitation aortique. Cette étude publiée en 2006 et menée sur une cohorte de 46 patients présentant un prolapsus de

la valve aortique, dont 19 ont bénéficié d'une fermeture par suture directe et 27 adressés en chirurgie.^[211]

Sur les cas de fermeture par suture directe 7 patients n'avaient pas de fuite aortique avant l'intervention, et l'un d'entre eux en a développé une durant le suivi postopératoire. Chez les 12 autres patients qui étaient porteurs d'une fuite aortique modérée, celle-ci a été réduite dans 4 cas, et inchangée chez 6 patients. La fuite aortique a été aggravée chez 2 patients qui ont nécessité une seconde intervention pour plastie voire remplacement valvulaire.

Dans le groupe des patients dont les CIV ont été fermées à l'aide d'un petit patch, sur les 8 patients qui ne présentaient pas de fuite aortique préopératoire, un seul patient a développé une fuite aortique postopératoire. Chez les 19 autres patients qui présentaient une fuite aortique modérée, celle-ci a été réduite chez 15 patients, et inchangée dans 4 cas.

Les résultats de cette étude montrent une meilleure efficacité et innocuité de la fermeture par patch par rapport à la fermeture par suture directe.

Dans notre série, en préopératoire, nous avons noté sept cas de fuite aortique, tous âgés de plus de 16 ans, dont trois de grade IV, ayant nécessité un remplacement valvulaire aortique. Le mécanisme de la fuite était celui d'un prolapsus de la sigmoïde coronaire droite dans trois cas, compliqué d'un anévrisme du sinus de Valsalva dans deux cas. La résection de la poche anévrismale avec fermeture de l'orifice anévrisimal par un patch péricardique était associée au remplacement valvulaire aortique et à la fermeture de la CIV par un patch péricardique.

Lors du dernier contrôle, la fuite aortique était de grade II chez quatre patients, l'un ayant été en grade III avant l'intervention, les trois autres étaient en grade II.

L'intervention chirurgicale et la valvuloplastie ont donc été globalement bénéfiques sur la fuite aortique dans notre série.

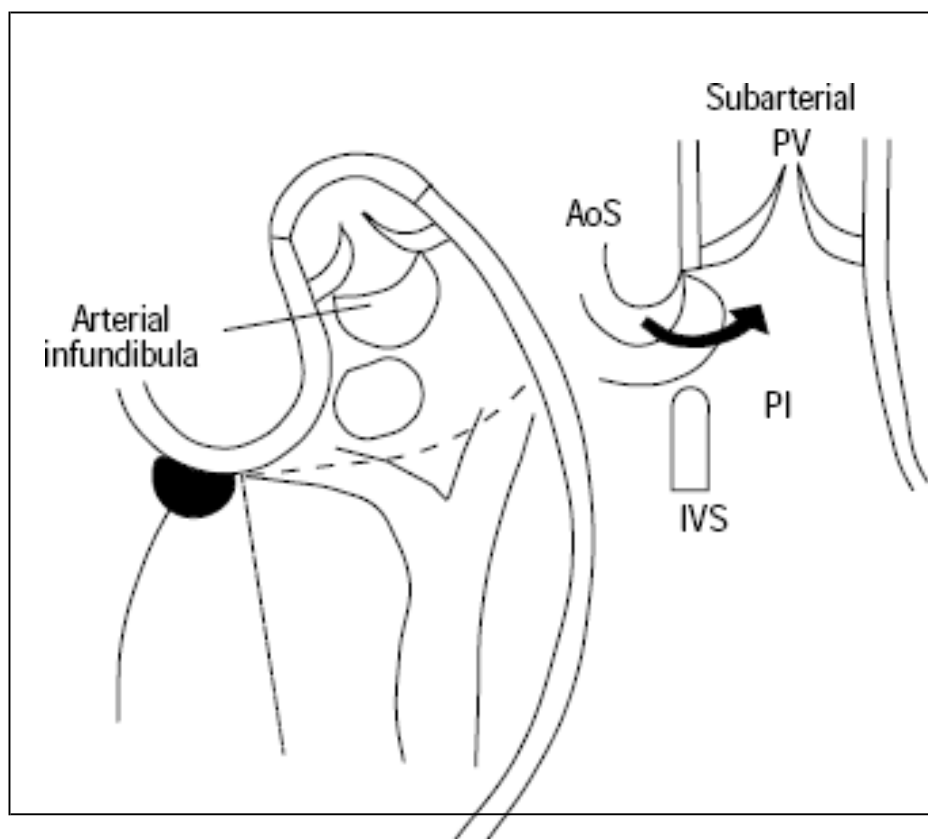


Figure 66 : Schéma montrant une CIV juxta-artérielle vue depuis le ventricule droit

Le haut de la CIV est formé par les sigmoïdes aortiques et pulmonaires, constituant son bord membraneux ; le bord musculaire est constitué par le septum infundibulaire qui délimite la CIV. Le prolapsus de la valve sigmoïde antérieure au travers de la CIV est montré par la flèche.

AoS : Sigmoïde aortique PV : Valve pulmonaire

PI : Infundibulum pulmonaire IVS: Septum interventriculaire

6. EVOLUTION POST-OPERATOIRE :

6.1. Mortalité opératoire et tardive :

6.1.1. Mortalité opératoire :

L'amélioration des techniques opératoires, de la protection myocardique et de la réanimation périopératoire ont considérablement diminué la mortalité et la morbidité opératoire [212].

Cette mortalité est variable de 1 à 10% selon les séries. [213 - 217][218]

La mortalité actuelle après chirurgie des CIV uniques est très faible, inférieure à 2 %. [219][78][139][220]

Ce taux augmente avec le caractère multiple de la CIV, le degré de l'HTAP et l'association à d'autres malformations, en particulier, la présence d'une insuffisance aortique. [221][212][222]

Le décès postopératoire peut être en rapport avec une augmentation brusque de la pression pulmonaire chez des patients ayant des résistances pulmonaires élevées. Grâce au monitoring de la pression pulmonaire et à l'utilisation du NO, [223] il est devenu maintenant plus facile de contrôler les poussées d'hypertension pulmonaire.

La mortalité opératoire a été nulle dans notre série.

6.1.2. Mortalité tardive :

La mortalité tardive dépend de l'âge au moment de l'intervention et des résistances artérielles pulmonaires.

Otterstad et al. [212] ont démontré dès 1986 que la survie est identique à celle d'un groupe témoin de même âge et sexe, si la fermeture a été effectuée à un âge précoce.

Dans notre série, dix cas de décès tardif ont été notés pendant toute la durée du suivi, qui a été au minimum de 4 mois et au maximum de 8 ans, avec un suivi moyen de 7,3 ans.

6.2. Complications post-opératoires :

Bien que le pronostic des CIV opérées soit excellent, des complications tardives ne sont pas rares.

6.2.1. Troubles de conduction :

6.2.1.1. Bloc auriculo-ventriculaire :

Le trouble conducteur postopératoire le plus grave est le BAV complet, dont l'incidence est variable de 0 à 4% [212][224 -226].

En dehors des cas de variations biologiques imprévisibles, cette complication est le plus fréquemment liée à la conduite de la procédure chirurgicale en elle-même. En effet, la fermeture de la CIV est habituellement achevée par l'insertion d'un patch, arrimé à l'aide d'une suture continue ou de sutures discontinues. Au cours de cette manœuvre, réalisable par l'intermédiaire d'un abord atrial, ventriculaire ou artériel, des tractions et tensions sont nécessaires à l'obtention d'une exposition chirurgicale satisfaisante. Le système conducteur, plus particulièrement le faisceau de His et ses branches, a presque toujours des rapports très proches aux bords de la CIV, et est par conséquent très exposé durant le passage de chacun des points. [227]

Le BAV est donc souvent observé après fermeture de CIV de type périmembraneux. [228]

Dans une étude publiée en 2006 étudiant l'incidence des BAV après fermeture chirurgicale de CIV isolée portant sur 996 patients opérés sur une période de 26 ans, parmi lesquels 7 patients (0,7 %) ont présenté un BAV complet. [227] L'équipe d'Andersen a conclu que les cas de BAV étaient indépendants de la voie d'abord empruntée et du choix du chirurgien de détacher ou non le feuillet septal de la valve tricuspide.

Certains de leurs cas de BAV auraient pu être évités si la connaissance des trajets des voies de conduction avait été respectée. Ainsi, un patient présentait deux CIV, l'une périmembraneuse et l'autre musculaire, avec une bande musculaire

passant entre elles ; le chirurgien a sectionné cette bande, alors qu'il est aujourd'hui établi que le faisceau de His traverse le plus certainement ce type de bandes musculaires (figure 67).

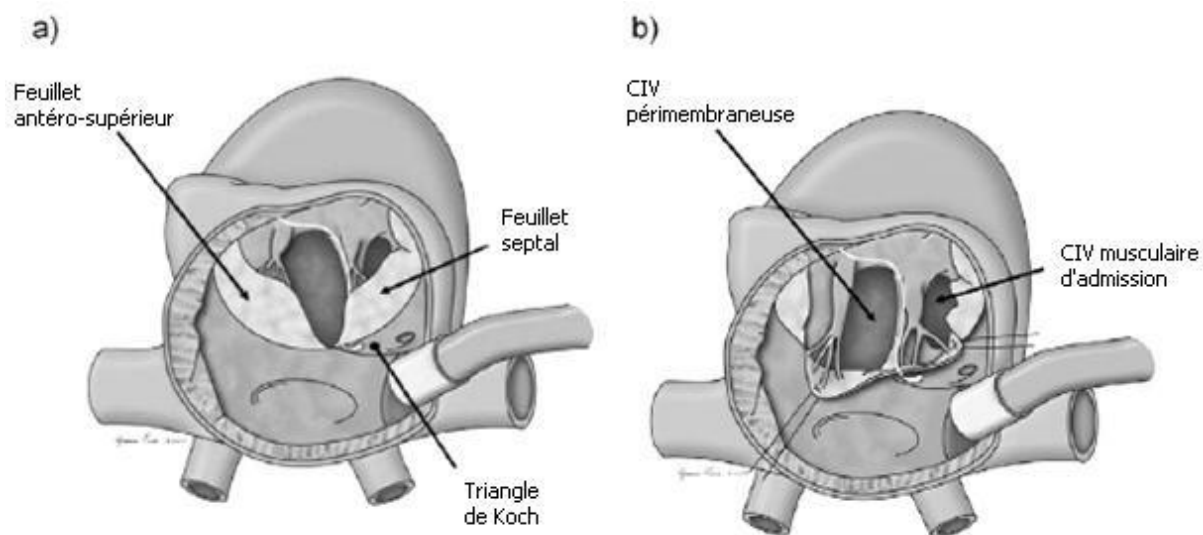


Figure 67 : Schéma montrant la disposition du système de conduction lorsque la voie de conduction atrioventriculaire traverse une bande musculaire séparant des CIV périmembraneuse et musculaire [227]

- a. *Les feuillets de la valve tricuspide sont montrés in situ.*
- b. *Les feuillets de la valve tricuspide sont rétractés.*

Chez un autre patient, une zone de déhiscence a été observée entre les valves tricuspides septale et antéro-supérieure ; une suture a été faite dans le bord fibreux de la CIV à ce point-là, qui est très certainement un site où le faisceau atrioventriculaire pénètre depuis l'apex du triangle de Koch vers la crête du septum interventriculaire musculaire (figures 68 et 69).

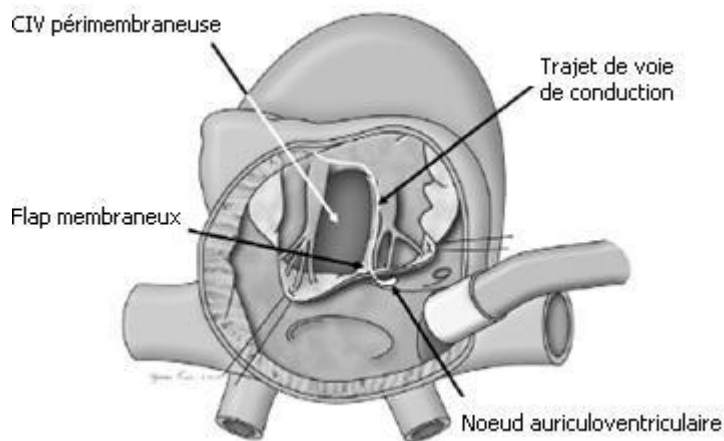


Figure 68: Schéma montrant le site par lequel devraient passer les voies de conduction en cas de CIV périmembraneuse [227]

Cette zone est visible par le chirurgien lorsqu'il relève le feuillet septal de la valve tricuspide après un abord atrial droit.

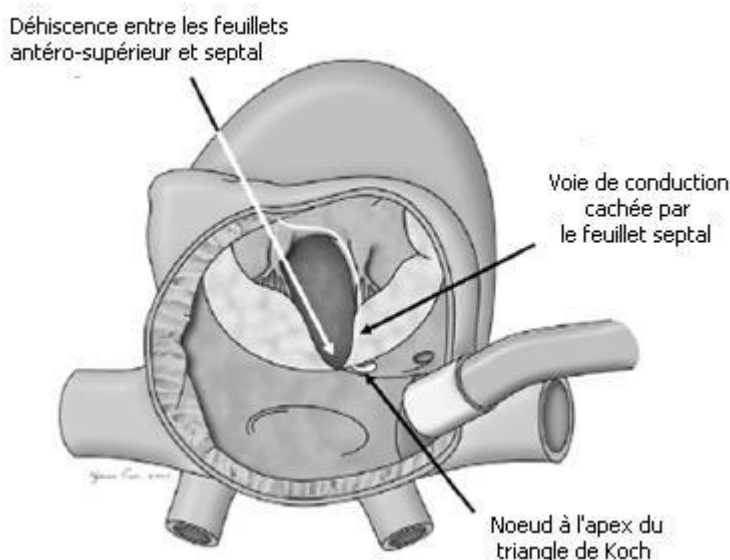


Figure 69 : Schéma montrant la pénétration des voies de conduction à travers le Corps fibreux central à l'apex du triangle de Koch lorsque la CIV est périmembraneuse [227]

Dans deux autres cas, le chirurgien a constaté la présence d'un straddling et overriding de la valve tricuspide. Le chevauchement de la jonction atrioventriculaire droite, avec en conséquence un mal alignement entre les composants du septum atrial et ventriculaire, est une situation où il est connu que, lorsque s'additionne une CIV périmembraneuse, les voies de conduction ne proviennent plus d'un nœud auriculoventriculaire habituel, mais d'un nœud ectopique. Ce nœud est formé au niveau du site où le mal alignement du septum ventriculaire rencontre la jonction atrioventriculaire droite (figure 70).

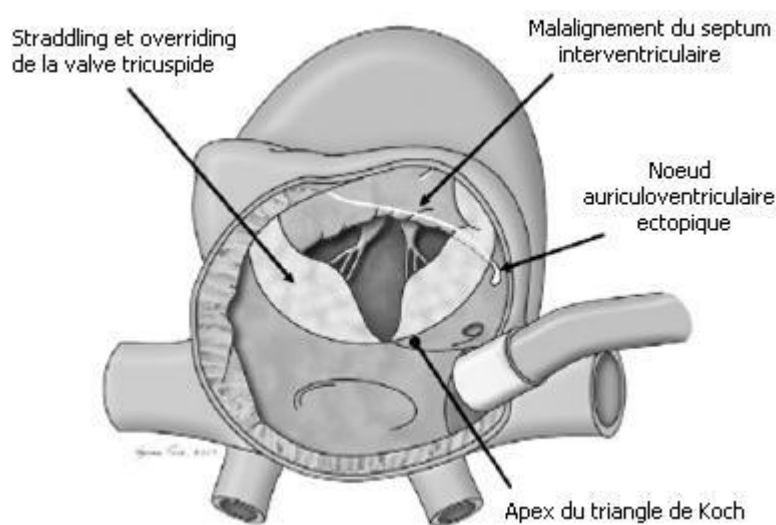


Figure 70 : *Schéma montrant la disposition habituelle des voies de conduction, vue par le chirurgien après un abord atrial droit, en cas de straddling et overriding de la valve tricuspide* [227]

Notons que le faisceau ne provient pas du nœud atrioventriculaire normal situé à l'apex du triangle de Koch.

Beaucoup d'auteurs, comme Godmann et al. [229], ont constaté que les patients qui ont le plus de risque de développer un BAV complet tardif sont ceux qui ont un BAV complet transitoire en postopératoire immédiat et qui, lors du retour en rythme sinusal, vont présenter un bloc de branche droit associé à un hémibloc antérieur gauche. Cela a été constaté également dans la série de Blake et al. dans les années 1980. [225]

Quelle que soit son origine, le BAV constitue le plus souvent une indication de la pose d'un pacemaker permanent, imposant donc un retour au bloc opératoire du patient, avec tous les risques que ça implique en terme de morbidité et de mortalité cumulée. [227]

Le bloc auriculoventriculaire complet postopératoire est donc une complication grave dont l'incidence a beaucoup diminué dans les séries récentes, [219][139][220] grâce à une meilleure connaissance de l'anatomie des CIV et à l'amélioration des techniques chirurgicales.[227] Le risque actuel de bloc auriculoventriculaire est inférieur à 1 %.

Lors du suivi, aucun de nos patients n'a présenté de BAV complet.

6.2.1.2. Bloc de branche droite :

Un bloc de branche droite complet est un signe électrocardiographique assez commun après fermeture de CIV même lorsque le patient n'a pas eu de ventriculotomie.[224][230]

Il était observé dans 47% dans notre série, complet dans 33 % et incomplet dans 67% des cas .

Son incidence varie de 18 à 100 % selon les études. [212][224][231- 233]

La voie atriale droite permet de diminuer l'incidence des troubles conductifs intraventriculaires, mais cette voie atriale droite ne met pas à l'abri de BAV tardifs. [226]

6.2.2. Troubles du rythme :

Des troubles du rythme peuvent apparaître après chirurgie, rarement responsables de symptômes, mais l'enregistrement holter décèle, dans la moitié des cas environ, des arythmies auriculaires ou ventriculaires le plus souvent bénignes. [224]

La voie d'abord atriale ou ventriculaire influence peu l'incidence des troubles du rythme. [230]

6.3. Anomalies résiduelles post-opératoires :

6.3.1. Anomalies résiduelles hémodynamiques :

Des anomalies hémodynamiques peuvent persister : des altérations de la fonction ventriculaire gauche au repos ou à l'effort ont été décrites longtemps après la chirurgie [234], en rapport avec la surcharge volumétrique préopératoire ou avec une protection myocardique insuffisante.

Dans notre étude, nous avons noté une réduction significative du diamètre des cavités cardiaques gauches et droites.

6.3.2. HTAP résiduelle :

Certains patients opérés d'une CIV gardent une HTAP résiduelle. Ces patients sont devenus heureusement rares depuis que la fermeture est faite de plus en plus précocement.

Dans notre série, six patients âgés de plus de 16 ans ayant eu une HTAP sévère avant l'intervention, ont gardé une HTAP résiduelle en l'absence de tout shunt ou d'anomalie résiduelle.

6.3.3. CIV résiduelles :

cours des premiers mois après l'intervention.[237] Peu de patients (8 %) ont encore une CIV résiduelle à distance de l'intervention.[236]

Les CIV résiduelles s'observent dans 2 à 34 % des cas. [221][151][212][224]

Une CIV résiduelle est observée dans un tiers des cas à l'échocardiographie transoesophagienne peropératoire [235] et dans 39 % des cas au contrôle échocardiographique transthoracique postopératoire.[220]

Elles sont fréquemment négligeables, sans aucun retentissement hémodynamique, ne nécessitant pas de réintervention. [188][236] Il s'agit presque toujours de petits flux résiduels situés au pourtour du patch qui disparaissent spontanément au

Cette tendance à la fermeture spontanée a été observée dans la totalité des cas de nos patients ayant gardé une CIV résiduelle (15 cas).

Plus rarement, une mauvaise tolérance hémodynamique peut témoigner d'un shunt important et rendre nécessaire une réintervention ; il s'agit habituellement d'une déhiscence du patch.

Nombre de réinterventions sont actuellement pratiquées par transcathéter.

[238][239]

Dans notre série, aucun cas de reprise pour CIV résiduelle n'a été noté, cependant ces patients nécessitent une antibioprophylaxie contre l'endocardite infectieuse et un suivi régulier.

Tableau n°52 : Tableau récapitulatif

	Effectifs	Pourcentage
Identité :		
• Sexe féminin	51	46%
• Sexe masculin	60	54%
• Consanguinité	27	24.3%
• Trisomie 21	18	16.2%
• Age	-	10mois
• Poids	-	16.3 Kg
Signes fonctionnels :		
• Infection respiratoire à répétition	40	36%
• Dyspnée	30	27%
• Difficultés alimentaires	30	27%
• Retard pondéral	15	13.5%
• Cyanose	32	28.8%
Echocardiographie :		
• Type hémodynamique		
○ Type I	51	45.9%
○ Type II	51	46%
○ Type III	6	5.4%
○ Type IV	3	2.7%
• Type anatomique		
○ Périmembraneux	87	78.4%
○ Trabéculé	17	15.3%
○ Infindibulaire	7	6.3%
• Lésions associées		
○ CIA	8	7.2%
○ PCA	5	4.5%
○ Sténose de la valve pulmonaire	4	3.6%
○ Coarctation de l'aorte	2	1.8%
○ Insuffisance aortique	18	16.2%
○ Insuffisance mitrale	5	4.5%
• HTAP		
○ Sup à 70 mmHg	52	47%
○ Entre 30 et 70 mmHg	11	10%
○ Inf à 30 mmHg	7	6%
Traitement médical préopératoire:		
• Diurétique + IEC	58	70%
• Diurétique	17	20%
• Propanolol	7	8%
Traitement chirurgical :		
• Voie d'abord de la CIV :		
○ Atriectomie droite	82	75%
○ Aortotomie horizontale	18	16%
○ Ventriculotomie droite	3	3%
○ Atriectomie + Ventriculotomie droite	7	6%
• Fermeture de la CIV :		
○ Patch péricardique	104	94%
○ Points séparés	7	6%
• CEC :		
○ Clampage aortique	70	63%
○ Durée totale moyenne de la CEC	92min	100%
• Traitement des lésions associées :	37	33%
Mortalité :	10	9%

6.4. Devenir à long terme après chirurgie :

Les patients opérés d'une CIV dans l'enfance sont, en général, en bonne santé, avec plus de 90 % d'entre eux en classe fonctionnelle I de la New York Heart Association (NYHA),^{[236][240]} résultat retrouvé dans notre série.

La capacité d'effort mesurée sur cyclo-ergomètre est normale dans plus de 80 % des cas.^[224] La diminution de la performance physique est plus marquée en cas de chirurgie tardive et a été attribuée à la surcharge volumétrique prolongée du ventricule gauche.^[188]

Des anomalies anatomiques, hémodynamiques, électrocardiographiques, échocardiographiques peuvent persister ou apparaître à long terme, surtout chez les patients opérés au début de l'ère de la chirurgie cardiaque.^[241]

Des anomalies anatomiques résiduelles ne sont pas rares après chirurgie des CIV. Il s'agit le plus souvent de petites CIV résiduelles insignifiantes sur le plan hémodynamique,^{[219][188][236]} et de fuites valvulaires aortique ou mitrale déjà présentes avant l'intervention ou apparues secondairement.

Des anomalies hémodynamiques peuvent persister : fraction d'éjection diminuée au repos et absence d'augmentation de la fraction d'éjection à l'effort,^[188] hypertension artérielle pulmonaire résiduelle chez les patients opérés tardivement avec des résistances pulmonaires élevées. L'hypertension pulmonaire reste stable dans la majorité des cas.^[241]

Des anomalies électrocardiographiques séquellaires sont fréquentes. Un bloc de branche droite complet est observé dans 20 à 37 % des cas lors d'un abord auriculaire et dans 30 à 50 % des cas lors d'un abord ventriculaire.^{[230][224]} Cette anomalie n'a pas de conséquence clinique. L'association d'un bloc complet de branche droite et d'un axe gauche (bloc bifasciculaire) constitue un risque de bloc auriculoventriculaire tardif.^{[230][241]} L'enregistrement ambulatoire de 24 heures

du rythme cardiaque peut déceler une dysfonction sinusale tardive (liée à la canulation cave ?) nécessitant parfois l'implantation d'un pacemaker.^[236] Les arythmies supraventriculaires sont rares et sans gravité ; le flutter auriculaire ou la fibrillation auriculaire ne sont pas observés à long terme.^{[230][236]} Les arythmies ventriculaires surviennent dans environ 40 % des cas ^{[224][230]} ; leur prévalence augmente après ventriculotomie, en cas de chirurgie après l'âge de 5 ans et avec la durée du suivi.^[230] Leur présence ne semble pas prédire un risque plus important de troubles du rythme ventriculaire grave ou de mort subite,^[336] mais leur gravité pourrait s'accroître avec le temps. En général, ces arythmies ventriculaires ne sont pas aggravées ou déclenchées par l'exercice.^[325]

Des anomalies échocardiographiques résiduelles sont possibles : diminution de la fraction de raccourcissement dans 20 % des cas par anomalie de la cinétique septale, hypokinésie septale ou septum interventriculaire paradoxal. Les dimensions du ventricule gauche sont le plus souvent normales.^[224]

La mort subite tardive après chirurgie des CIV est devenue exceptionnelle : aux débuts de la chirurgie elle était, en général, en rapport avec une hypertension pulmonaire persistante, une altération de la fonction ventriculaire ou des troubles conductifs. ^{[225][241]}

Des complications peuvent survenir à distance de la chirurgie.

L'endocardite bactérienne est rare et survient en cas de CIV résiduelle ou d'anomalies valvulaires associées ^{[242][225]}, avec une incidence de 14,5 à 24 pour 10 000 patients chaque année. ^{[225][71]} La présence de ces anomalies résiduelles justifie la prophylaxie par antibiotiques de l'endocardite infectieuse.

La survenue d'une insuffisance aortique est possible ^[236] ; il s'agit habituellement d'une fuite aortique de faible degré et peu évolutive.

CONCLUSION

Grâce aux progrès de la chirurgie cardiovasculaire dans la prise en charge des cardiopathies congénitales, certaines pathologies, préalablement connues, rencontrent un engouement nouveau sans précédent. C'est ainsi le cas de la communication interventriculaire.

La possibilité de réparer un defect pariétal cardiaque chez des nouveau-nés de faible poids et dans les premiers mois de vie, tel était le défi relevé par tant d'équipes de praticiens qui à travers le monde opèrent les CIV.

Mais cette évolution technique ne doit pas amener à l'intervention systématique sur toutes les CIV, mais doit au contraire nous amener à porter un regard nouveau sur cette entité qu'est la CIV : Faut-il opérer toutes les CIV ? Comment les opérer ? Et quand les opérer ?

Au travers de notre étude, nous avons essayé d'apporter des éléments de réponse à ces problématiques.

Notre travail a consisté en l'étude et le suivi de 111 patients, ayant bénéficié d'une fermeture chirurgicale de CIV non restrictive, excluant les associations où la CIV n'était qu'un élément d'une cardiopathie plus complexe. L'analyse des données colligées concernant ces patients nous a permis de recueillir des informations épidémiologiques, cliniques, paracliniques et thérapeutiques.

L'âge au moment de l'intervention de ces patients était très variable : de la naissance à quatorze ans, avec une moyenne d'âge de 10 mois. L'âge des patients se répartit en pic étalé entre 3 et 9 ans, et divers cas sporadiques au-delà. Ces données diffèrent des études épidémiologiques concernant les CIV, puisque dans notre contexte l'âge de diagnostic et de prise en charge est souvent retardé.

La répartition des cas selon le sexe dans notre cohorte respecte les données épidémiologiques connues concernant les CIV, puisqu'une légère prédominance de sexe a été retrouvée chez nous (on parle d'un sexe ratio de 1.1)

Parmi les 111 patients, 78 % portaient une CIV pérимembraneuse, 6 % une infundibulaire, et 15 % une CIV musculaire. Cette répartition est conforme aux données que l'on trouve dans la littérature, dans les différentes séries chirurgicales.

Après exploration électrique, radiologique et échocardiographique doppler, tous les patients ont bénéficié d'une cure chirurgicale de leur malformation cardiaque.

L'intervention s'est déroulée sous circulation extracorporelle, par sternotomie médiane, avec fermeture de la communication par un patch péricardique autologue (94 % des cas) ou par suture directe de la communication (6 % des cas).

Parmi nos patients, 23 % avaient des lésions associées à leur CIV diagnostiquées avant l'intervention chirurgicale ; ces lésions ont conditionné le choix de la voie d'abord cardiaque de la CIV.

La principale lésion, concomitante ou compliquant la CIV, est l'insuffisance aortique, retrouvée dans 28 % des cas. Celle-ci était due principalement à un prolapsus de la sigmoïde coronaire droite, ou à un diaphragme sous-aortique. La fermeture chirurgicale de la CIV a permis d'intervenir également sur ces lésions, soit par plastie aortique, soit par remplacement valvulaire.

L'analyse des résultats opératoires, en terme de mortalité et de morbidité nous a mené à conclure que dans notre série, les résultats de la chirurgie étaient tout à fait satisfaisants, que ce soit en terme de sécurité de l'intervention, ou d'efficacité quant à la fermeture du defect ; en effet, seuls quinze patients ont présenté une CIV résiduelle post-opératoire, dont la fermeture spontanée a pu être constatée lors du suivi échocardiographique de ces quinze patients.

Par ailleurs, les résultats du suivi post-opératoire concernant l'insuffisance aortique ont démontré une nette amélioration sur ce point apportée par la chirurgie.

Ainsi la chirurgie classique sous CEC par sternotomie médiane est un moyen fiable et efficace pour la fermeture des CIV.

Ses excellents résultats, y compris chez l'adulte, pourraient nous suggérer de fermer toutes les CIV diagnostiquées, et ce même à un âge tardif, afin d'éviter l'inéluctable évolution vers la détérioration du lit vasculaire pulmonaire et ultérieurement vers le syndrome d'Eisenmenger.

Toutefois, l'évolution naturelle des CIV montre une tendance à la fermeture spontanée de certaines CIV. Ainsi, les CIV musculaires et les CIV de petite dimension sont, par exemple, deux situations à surveiller par des examens physiques complétés par des contrôles échocardiographiques répétés, puisqu'elles évoluent généralement vers la fermeture complète.

En revanche, les CIV symptomatiques sont à surveiller de près, puisqu'elles peuvent évoluer vers une HTAP sévère, pouvant en fin de compte contre-indiquer la chirurgie ; l'intervention doit donc être réalisée sans attendre une éventuelle fermeture spontanée.

D'autre part, la fermeture percutanée du defect, qui évite une intervention lourde, et qui entraîne un préjudice esthétique moindre, ainsi que moins de complications à moyen et long terme peut sembler une alternative séduisante à la chirurgie sous CEC.

Il faut savoir toutefois que toutes les CIV ne sont pas candidates à un traitement percutané, et que contrairement à la chirurgie, les taux de réussite de l'intervention par voie percutanée n'approchent pas les 100 %, mais sont plutôt de l'ordre de 90 % selon les équipes. Par ailleurs, cette technique est encore au jour d'aujourd'hui en cours d'expérimentation et de perfectionnement, offrant peut-être de nouvelles perspectives d'avenir.

Pour le moment, il semble que le traitement chirurgical sous CEC des CIV reste la méthode la plus intéressante dans notre contexte pour traiter efficacement cette pathologie.

RESUME

RESUME

La communication interventriculaire (CIV) est la malformation cardiaque la plus commune, représentant environ 30 à 40 % de l'ensemble des malformations cardiovasculaires des nourrissons. Son diagnostic a été facilité par l'avènement de l'échocardiographie doppler. Un traitement médical peut être indiqué en attendant l'intervention chirurgicale ou l'amélioration spontanée, tout en restant un traitement palliatif, alors que le traitement chirurgical est à visée curative, et consiste en une fermeture du défaut septal sous circulation extra-corporelle, et ce dès les premiers mois de vie ; la fermeture des CIV par cathétérisme interventionnel est encore en cours de perfectionnement. La question du timing opératoire reste controversée, étant donné qu'un grand nombre de CIV ont tendance à se refermer spontanément, mais il ne faut pas ignorer que les CIV non opérées peuvent exposer à des complications sévères.

Matériel et méthode :

Ce travail consiste en une étude rétrospective d'une cohorte de 111 patients, traités chirurgicalement pour CIV symptomatique entre janvier 2011 et novembre 2018 au service de chirurgie cardio-vasculaire du centre hospitalier universitaire Hassan II de Fès.

Parmi ces 111 patients (extrêmes d'âges : de la naissance à 14 ans, âge moyen : 10 mois), 87 cas présentaient une CIV périmembraneuse, 17 cas une CIV trabéculé , 6 cas une CIV infundubulaire , toutes de diamètre > 5 mm. Les associations où la CIV n'était qu'un élément d'une cardiopathie plus complexe , ont été exclues de cette étude (tétralogie de Fallot...).

Après exploration radiologique et échocardiographique doppler, tous les patients ont été opérés sous circulation extracorporelle, par sternotomie médiane,

avec fermeture de la communication par un patch péricardique (94 %) ou par suture directe (6 %).

33 % de nos patients ont bénéficié dans le même temps opératoire d'une cure chirurgicale de lésion associée.

Résultats :

La mortalité opératoire a été nulle , et en postopératoire , 10 décès ont été enregistré pour différentes affections associées à la CIV , quant aux suites opératoires, elles ont été simples. L'intervention chirurgicale a permis une amélioration clinique chez tous les patients. A l'échocardiographie de contrôle, 15 patients ont gardé un shunt résiduel minime - restrictif sur le plan hémodynamique - qui a systématiquement évolué vers la fermeture spontanée. Une nette amélioration a été notée chez les patients porteurs d'une HTAP ou d'une insuffisance aortique préopératoires.

Conclusion :

Malgré l'avènement de nouvelles techniques moins invasives, la cure chirurgicale des CIV reste la voie qui représente le meilleur rapport bénéfice/risque :

La fermeture chirurgicale sous CEC diminue le risque d'endocardite infectieuse, réduit l'HTAP, améliore la symptomatologie fonctionnelle et la survie à long terme.

ABSTRACT :

Isolated ventricular septal defect (VSD) is the most common congenital cardiac malformation, making up 30 to 40 % of all newborn's congenital heart disease. With echocardiography and colour Doppler, the diagnosis is easier and more accurate than previously. Medical treatment may be indicated before surgical treatment or spontaneous improvement, but still be a palliative issue. The surgical treatment is a curative one, and consists in a defect surgical closure under bypass, since first months of life. Interventional catheterization is actually in improvement. The question of surgical timing is still a problem, considering the spontaneous closure that concern a large part of VSD, but severe complications may occur when some VSD haven't been surgically closed.

Material and methods :

The study is retrospective and took place in the department of cardiovascular surgery Hassan II hospital, Fez , Morocco. Between January 2011 and November 2018, 111 patients underwent a surgical closure of symptomatic ventricular septal defect (ages from birth to 14 years, mean age of 10 months). 87 patients had a perimembranous VSD, 17 had a trabecular one, and 6 an infundibular one, all of them were > 5 mm. Only isolated VSDs have been considered.

After radiological and echocardiographical exploration, all patients have underwent surgery under bypass, using a medial sternotomie ; closure of the defect has been done using a pericardial autologous patch in 94 %, and direct sutures in 6 %.

Results :

Ten cases of mortality was observed. Surgery permitted a clinical improvement in all patients. The follow-up echocardiography of 15 patients showed a residual VSD ; all of them have spontaneously closed. A real improvement has been seen in

all patients who had pulmonary arterial hypertension or aortic insufficiency before surgery.

Surgical closure under bypass of VSD shows good results, and prevents from infective endocarditis, reduces pulmonary arterial hypertension, permits a clinical improvement, and long term survival.

خلاصة:

التواصل بين البطينين (IVC) هو التشوه القلبي الأكثر شيوعاً ، حيث يمثل حوالي 30-40% من جميع التشوهات القلبية الوعائية عند الرضيع. تم تسهيل تشخيصه من خلال ظهور تخطيط صدى القلب دوبلر. يمكن الإشارة إلى العلاج الطبي في انتظار الجراحة أو التحسن التلقائي ، مع الاستمرار في العلاج الملطف ، في حين أن العلاج الجراحي هو لأغراض علاجية ، ويتكون من إغلاق عيب الحاجز تحت الدورة الدموية الخارجية ، و هذا ابتداءً من الأشهر الأولى من الحياة ؛ إغلاق VICs عن طريق القسطرة التداخلية لا يزال قيد التطوير. لا تزال مسألة توقيت المنطوق مثيرة للجدل ، حيث أن عددًا كبيرًا من VICs تميل إلى الإغلاق تلقائيًا ، لكن لا ينبغي تجاهل أن VICs غير المفتوحة جراحياً قد تعرض لمضاعفات شديدة.

المواد والأسلوب:

يتكون هذا العمل من دراسة بأثر رجعي لمجموعة من 111 مريضاً عولجوا جراحياً من أجل CIV بين يناير 2011 ونوفمبر 2018 في قسم جراحة القلب والأوعية الدموية في مستشفى جامعة الحسن الثاني في فاس. من بين هؤلاء المرضى البالغ عددهم 111 مريضاً (تتراوح أعمارهم بين 18 شهراً و 36 عاماً ، متوسط العمر: 10 سنوات) ، كان 87 مريضاً لديهم VIC غشائي ، و 17 مريضاً VIC trabecular ، و 6 مريض VIC تحت الجلد ، يبلغ قطرها 5 مم. تم استبعاد الجمعيات التي كان فيها CIV عنصراً واحداً فقط من أمراض القلب الأكثر تعقيداً من هذه الدراسة (الرباعي في Fallot ...).

بعد فحص تخطيط صدى القلب الشعاعي ودوبلر ، خضع جميع المرضى للدورة الدموية الخارجية عن طريق بضع القص المتوسط ، مع إغلاق الاتصال عن طريق التصحيح التامور (94 %) أو عن طريق خياطة مباشرة (6 %). استفاد 33 % من مرضانا في نفس الوقت من جراحة الآفة المرتبطة بالجراحة.

النتائج:

كان معدل الوفيات أثناء الجراحة لا شيء ، وبعد الجراحة ، سجلت 10 وفيات في الحالات المختلفة المرتبطة بـ CIV ، أما بالنسبة إلى ما بعد الجراحة ، فقد كانت بسيطة. سمحت العملية الجراحية بالتحسين السريري في جميع المرضى. أثناء فحص تخطيط صدى القلب ، احتفظ 15 مريضاً بالحد الأدنى من التحويلات المتبقية - وهي أداة للديناميكا الدموية - تطورت بشكل منتظم نحو الإغلاق التلقائي. ولوحظ تحسن ملحوظ في المرضى الذين يعانون من ارتفاع ضغط الدم الشرياني قبل الجراحة أو قصور الأبهري.

الخلاصة:

لا يزال الإغلاق الجراحي بموجب CEC هو العلاج الأمثل لعلاج CIV ؛ بالإضافة إلى ذلك ، فإنه يقلل من خطر التهاب الشغاف المعدي ، ويقلل من ارتفاع ضغط الدم الشرياني الرئوي ، ويحسن الأعراض الوظيفية والبقاء على المدى الطويل. على الرغم من ظهور تقنيات جديدة وأقل تغلغلاً ، يبقى العلاج الجراحي لـ IVC هو المسار الذي يوفر أفضل نسبة فائدة / خطر.

BIBLIOGRAPHIE

- 1–LUCILE HOWYEL. Embryologie cardiaque Cardiologie [11–001–C–10] EMC 1998.
- 2–PHILIPPE ACAR. Echocardiographie pédiatrique et foétale. 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
- 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,5th edition,2008,p :77
- 21– NADA HMAMOUCHE.Les communications interventriculaires, expérience du service de pédiatrie IV de l'hopital de l'enfant de rabat CHU Ibn Sina .à propos de 467cas. Thèse n°70.2007
- 22– MALEK CHAABOUNI et al.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–Rudolph AMCongenital diseases of the heartclinical physiological considerations 3rd Ed Wiley–Blackwell 2009; 148–178 pp
- 24–Bjornard K et al .Patterns in the Prevalence of Congenital Heart Defects, Metropolitan Atlanta, 1978 to 2005. Birth Defects Research (Part A) 2013 : 87–94
- 25–SA Ibrahim, MH Abdelrahman, OH Elshazali. Pattern and Diagnosis of Congenital Heart Disease in Patients attending Ahmed Gasim Cardiac Centre. Sudan Medical Journal of Sciences 2012; 7, (4): 249 –54
- 26–A. Chantepie – Communications interventriculaires. EMC (Elsevier SAS, Paris), Cardiologie Angéiologie 2 (2005) 202–230.
- 27–M PEMBA et al .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 et al .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**–Mark D. Reller et al .Prevalence of Congenital Heart Defects in Metropolitan Atlanta, 1998–2005 The Journal of Pediatrics, 2008, J Pediatr 2008 ; 10.1016/j.jpeds.2008.05.059
- 30**–E.C. Ejim et al . Ventricular septal defects at the University of Nigeria Teaching Hospital, Enugu: a review of echocardiogram records 2008 Royal Society of Tropical Medicine and Hygiene, Trans R Soc Trop Med Hyg (2008)
- 31**–Lewis DA et al. – Descriptive epidemiology of membranous and muscular ventricular septal defects in the Baltimore–Washington Infant study. Cardiol Young 1996;6:281–90.
- 32**–Bosi G, Scorrano M, Tosato G, Forini E, Chakrokh R. – The Italian multicentric study on epidemiology of congenital heart disease: first step of the analysis. Working party of the Italian Society of Pediatric Cardiology. Cardiol Young 1999;9:291–9.
- 33**–Carlgren LE. – The incidence of congenital heart disease in children born in Gothenburg 1941–1950. Br Heart J 1959; 21:40–50.
- 34**–Mitchell SC, Korones SB, Berendes HW. – Congenital heart disease in 56109 births. Incidence and natural history. Circulation 1971;43:323–32.
- 35**–Hoffman JI, Christianson R. – Congenital heart disease in a cohort of 19502 births with long–term follow–up. Am J Cardiol 1978;42:641–7.
- 36**–Dickinson DF, Arnold R, Wilkinson JL. – Congenital heart disease among 160480 liveborn children in Liverpool 1960 to 1969. Implication for surgical treatment. Br Heart J 1981;46:55–62.
- 37**–Jackson M, Walsh KP, Peart I, Arnold R. – Epidemiology of congenital heart disease in Merseyside–1978–1988. Cardiol Young 1996;6:272–80.

38–Grech V. – Epidemiology and diagnosis of ventricular septal defect in Malta.

Cardiol Young 1998;8:329–36.

39–Samanek M, Voriskova M. – Congenital heart disease among 815569 children born between 1980 and 1990 and their 15–year survival: a prospective Bohemia survival study. *Pediatr Cardiol* 1999;20:411–7.

40–Mehta AV, Chidambaram B. – Ventricular septal defect in the first year of life.

Am J Cardiol 1992;70:364–6.

41–Cloarec S, Magontier N, Vaillant MC, Paillet C, Chantepie A. – Prévalence et répartition des cardiopathies congénitales en Indre et Loire. Évaluation du diagnostic anténatal (1991–1994). *Arch Pediatr* 1999;6:1059–65.

42–Roguin N, Du ZD, Barak M, Nasser N, Hershkowitz S, Milgram E. – High prevalence of muscular ventricular septal defect in neonates. *J Am Coll Cardiol* 1995;26:1545–8.

43–Du ZD, Roguin N, Barak M, Bihari SG, Ben–Elisha M. – High prevalence of muscular ventricular septal defect in preterm neonates. *Am J Cardiol* 1996;78:1183– 5.

44–Zhong–Dong Du, MD, Nathan Roguin, MD, Mila Barak, MD, Sandra Glusman Bihari, MD, and Mordechai Ben–Elisha, MD – High Prevalence of Muscular Ventricular Septal Defect in Preterm Neonates – *The American Journal Of Cardiology*

– Vol. 78 p 1183 November 15, 1996 – PII S0002–9149(96)00590–5

45–Dickinson DF. – Ventricular septal defect–not another epidemic ? *Cardiol Young* 1998;8:423–4.

46–Layde P, Dooley K, Erickson JD, Edmonds LD. – Is there an epidemic of ventricular septal defect in the USA? *Lancet* 1980;1:407–8.

- 47–Meberg A, Otterstad JE, Froland G, Sorland S, Nitter–Hauge S. – Increasing incidence of ventricular septal defect caused by improved detection rate. *Acta Paediatr* 1994; 83:653–7.
- 48–Mark D. Reller, MD, Matthew J. Strickland, PHD, Tiffany Riehle–Colarusso, MD, William T. Mahle, MD, And Adolfo Correa, MD, PHD – Prevalence Of Congenital Heart Defects In Metropolitan Atlanta, 1998–2005 – *The Journal Of Pediatrics* – 2008
- 49–Hiraishi S, Agata Y, Nowatari M, Oguchi K, Misawa H, Hirota H, et al. – Incidence and natural course of trabecular ventricular septal defect: two–dimensional echocardiography and colour doppler flow imaging study. *J Pediatr* 1992;120:409– 15.
- 50–J. Tikkanen and O. P. Heinonen – Risk Factors for Ventricular Septal Defect in Finland – *Public' Health* (1991), 105, 99 112
- 51–Sonia Hernández–Díaz, M.D., Dr.P.H., Martha M. Werler, Sc.D., Alexanderm. Walker, M.D., Dr.P.H., And Allen A. Mitchell, M.D. – Folic Acid Antagonists During Pregnancy And The Risk Of Birth Defects – *New England Journal of Medicine*, Volume 343 Number 22 – 2000;343:1608–14.
- 52–William O. Cooper, M.D., M.P.H., Sonia Hernandez–Diaz, M.D., Dr.P.H., Patrick G. Arbogast, Ph.D., Judith A. Dudley, B.S., Shannon Dyer, B.S., Patricia S. Gideon, R.N., Kathi Hall, B.S., and Wayne A. Ray, Ph.D. – Major Congenital Malformations after First–Trimester Exposure to ACE Inhibitors – *The New England Journal of Medicine* – 2006;354:2443–51.
- 53–Hao Zhang, Lei Zhou, Rong Yang, Yanhui Sheng, Wei Sun, Xiangqing Kong, Kejiang Cao – Identification of differentially expressed genes in human heart with ventricular septal defect using suppression subtractive hybridization – *Elsevier – Biochemical and Biophysical Research Communications* 342 (2006) 135–144

- 54–Andrew Czeizel, Ann Pornoi, Elisabeth Peterffy, Eve Tarcal – Study of children of parents operated on for congenital cardiovascular malformations – British Heart Journal 1982; 47: 290–3
- 55–M. Tribak et al. – Résultats de la fermeture chirurgicale des communications interventriculaires à tous les âges. À propos de 30 cas. Annales de Cardiologie et d'Angéiologie 57 (2008) 48–51 51
- 56–McElhinney DB, Driscoll DA, Levin ER, Jawad AF, Emmanuel BS, Goldmuntz E.– Chromosome 22q11 deletion in patients with ventricular septal defect : frequency and associated cardiovascular anomalies. Pediatrics 2003;112: e472.
- 57–Hermann Loser And Frank Majewski – Type and frequency of cardiac defects in embryofetal alcohol syndrome, Report of 16 cases – British Heart Journal, 1977, 39, 1374–1379
- 58–Du ZD, Roguin N, Wu XJ. – Spontaneous closure of muscular ventricular septal defect identified by echocardiography in neonates. Cardiol Young 1998;8:500–5.
- 59–Hoffman JIE, Rudolph AM. – The natural history of ventricular septal defects in infancy. Am J Cardiol 1965;16:634–53.
- 60–Joly H, Dauphin C, Motreff P, Boeuf B, Lusson JR. – Communication interventriculaire du nourrisson. Évolution à court terme (série prospective de 89 cas). Arch Mal Coeur 2004; 97:540–5.
- 61–Hisataka Yasui, M.D., Mochikazu Yoshitoshi, M.D., Alfonso Tadaomi Miyamoto, M.D., Hidenori Kato, M.D., Yasuo Takeda, M.D., Kouich Tokunaga, M.D., Hakaru Tasaki, M.D., Hitonobu Tomoike, M.D. – Ventricular septal defect : Selection of patients and timing for surgery – American Heart Journal, 1977, Vol. 93, No. 1, pp. 40–50

- 62–M. Tribak et al. – Résultats de la fermeture chirurgicale des communications interventriculaires à tous les âges. À propos de 30 cas. *Annales de Cardiologie et d'Angéiologie* 57 (2008) 48–51 51
- 63–Ellis 4th JH, Moodie DS, Sterba R, Gill CC. – Ventricular septal defect in the adult : natural and unnatural history. *Am Heart J* 1987;114:115–20.
- 64–Gersony WM, Hayes CJ, Driscoll DJ, Keane JF, Kidd L, O'Fallon WM, et al. – Second natural history study of congenital heart defects. Quality of life of patients with aortic stenosis, pulmonary stenosis, or ventricular septal defect. *Circulation* 1993;87(suppl):52–65 I.
- 65–Chambran P, Maatouk M, Bruniaux J, Lacour–Gayet F, Binet JP, Planché C. – Réparations des communications interventriculaires avant l'âge de 6 mois. À propos d'une série de 194 nourrissons. *Arch Mal Coeur* 1989;82:723–8.
- 66–Weidman WH, Blount SG, DuShane JW, Gersony WM, Hayes CJ, Nadas AS. – Clinical course in ventricular septal defect. *Circulation* 1977;56(suppl):56–69 I.
- 67–Welton M. Gersony – Natural history and decision–making in patients with ventricular septal defect – *Progress in Pediatric Cardiology* – 14(2001) 125–132
- 68–Dickinson D, Arnold R, Wilkinson J. – Ventricular septal defect in children born in Liverpool 1960 to 1969. *Br Heart J* 1981;46:47–54.
- 69–Frontera–Izquierdo P, Cabezuelo–Huerta G. – Natural and modified history of ventricular septal defect : a 17–year study. *Pediatr Cardiol* 1992;13:193–7.
- 70–Alpert BS, Cook DH, Varghese PJ, Rowe RD. – Spontaneous closure of small ventricular defects: ten–year follow–up. *Pediatrics* 1979;63:204–7.
- 71–Corone P, Doyen F, Gaudeau S, Guerin F, Vernant P, Ducam H, et al. – Natural history of ventricular septal defect. A study involving 790 cases. *Circulation* 1977;55: 908–15.

72–Kachaner J, Ivanczak F, Thibert M, Gautier M, Loth P. – Histoire naturelle des communications interventriculaires du nourrisson. Étude longitudinale de 341 cas. Cœur 1973; 4:353–65.

73–Satoshi Hiraishi et al. – Incidence and natural course of trabecular ventricular septal defect : Two-dimensional echocardiography and color Doppler flow imaging study – J Pediatr 1992;120:409–15

74–Krovetz LJ. – Spontaneous closure of ventricular septal defect. Am J Cardiol 1998;81:100–1.

75–Sutherland GR, Godman MJ, Smallhorn JF, Guiterras P, Anderson RH, Hunter S. – Ventricular septal defects. Two dimensional echocardiographic and morphologic correlations. Br Heart J 1982;47:316–28.

76–Vaillant MC, Chantepie A, Cheliakine C, Nashashibi M, Pottier JM, Laugier J. – Apport de l'échocardiographie bidimensionnelle dans la prédiction de fermeture spontanée des communications interventriculaires du nourrisson. Arch Mal Cœur 1992;85:597–601.

77–Donald G. Moe, MD, And Warren G. Guntheroth, MD – Spontaneous Closure of Uncomplicated Ventricular Septal Defect – The American Journal of Cardiology – Volume 60 p674 – 1987;60:674–678

78–Van den H, Timmers T, Hess J. – Morphological, haemodynamic, and clinical variables as predictors of outcome in infants with isolated ventricular septal defect. Br Heart J 1995;73:49–52.

79–Claudio Ramaciotti, MD, Jane M. Vetter, RCVT, Renee A. Bornemeier, MD, and Alvin J. Chin, MD – Prevalence, Relation to Spontaneous Closure, and Association of Muscular Ventricular Septal Defects with Other Cardiac Defects – The American Journal Of Cardiology – Volume 75 p 61 – JAN. 1, 1995 – 1995;75:61–65

- 80**–Ashok V. Mehta, MD, and Balasubrahmanyam Chidambaram, MBBS – Ventricular Septal Defect in the First Year of Life – The American Journal Of Cardiology – Volume 70 August 1, 1992 – Am J Cardiol 1992;70:364–366
- 81**–Chantepie A, Luksenberg S, Vaillant MC, Pottier JM, Magontier M, Despert F, et al. – Évolution des communications interventriculaires membraneuses. Relation avec l’anatomie échocardiographique. Arch Mal Coeur 1999;92: 623–8.
- 82**–Shirali GS, Smith EO, Geva T. – Quantification of echocardiographic predictors of outcome in infants with isolated ventricular septal defect. Am Heart J 1995;130:1228–35.
- 83**–Maurice Campbell – Natural history of ventricular septal defect – British Heart Journal, 1971, 33, 246–257.
- 84**–Herbert Mark, M.D.. F.A.C.C.. Dennison Young, M.D. and Doris J. W. Escher, M.D., – The Natural History of Ventricular Septal Defect (VSD) in the Adult – The American Journal of Cardiology, College News, January 1964, n°94., p 121–122.
- 85**–Charles S. Kleinman, MD, Mahnaz Tabibian, MD, Thomas J. Starc, MD, Daphne T. HSU, MD, AND Welton M. Gersony, MD – Spontaneous Regression of Left Ventricular Dilation in Children with Restrictive Ventricular Septal Defects – J Pediatr 2007;150:583–6
- 86**–Masayoshi Yokoyama, M.D., Atsuyoshi Takao, M.D., Shigeru Sakakibara, M.D. –Natural history and surgical indications of ventricular septal defect – American Heart Journal – Vol. 30, No. 5, pp. 597–605, November, 1970
- 87**–Harald M and al . Journal of the American College of Cardiology Vol. 39, No. 6, 2002 p1066 – Elsevier – 2002:1066–71
- 89**–Cohle SD, Balraj E, Bell M. – Sudden deaths due to ventricular septal defect. Pediatr Dev Pathol 1999;2:327–32.

- 90–Kidd L, Driscoll DJ, Gersony WM, Hayes CJ, Kidd L, O’Fallon WM, et al. – Second natural history study of congenital heart defects. Results of treatment of patients with ventricular septal defects. *Circulation* 1993;87(suppl): 38–51 I.
- 91–K Niwa, M Nakazawa, S Tateno, M Yoshinaga, M Terai – Infective endocarditis in congenital heart disease : Japanese national collaboration study – *Heart* 2005;91:795–800. doi: 10.1136/hrt.2004.043323
- 92–S Di Filippo, F Delahaye, B Semiond, M Celard, R Henaine, J Ninet, F Sassolas, A Bozio – Current patterns of infective endocarditis in congenital heart disease – *Heart* 2006;92:1490–1495. doi: 10.1136/hrt.2005.085332
- 93–Laubry C, Pezzi C. Les souffles de la maladie de Roger. *Rev Méd* 1933;50:439–48.
- 94–Rhodes L, Keane JF, Keane JP, Fellows KE, Jonas RA, Castaneda AR, et al. – Long follow-up (to 43 years) of ventricular septal defect with audible aortic regurgitation. *Am J Cardiol* 1990;66:340–5.
- 95–Makanda A, Stijns–Cailteux M, Malengreau M, Vliers A. – La dilatation du bulbe aortique dans la communication interventriculaire. Facteur de risque d’insuffisance aortique ? *Arch Mal Coeur* 1989;82:791–4.
- 96–Yilmaz AT, Ozal E, Arslan M, Tatar H, Ozturk OY. – Aneurysm of the membranous septum in adult patients with perimembranous ventricular septal defect. *Eur J Cardiovasc Surg* 1997;11:307–11.
- 97–Chauvaud S, Serraf A, Mihaileanu S, Soyer R, Blondeau P, Dubost C, et al. – Ventricular septal defect associated with aortic valve incompetence: results of two surgical managements. *Ann Thorac Surg* 1990;49:875–80.
- 98–Yacoub MH, Khan H, Stavri G, Shinebourne E, Radley–Smith R. – Anatomic correction of the syndrome of prolapsing right coronary aortic cusp, dilatation of the sinus of Valsalva, and ventricular septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997;113:253–60.

- 100**–Hornberger LK, Sahn DJ, Krabill KA, Sherman FS, Swensson RE, Pesonen E, et al. – Elucidation of the natural history of ventricular septal defects by serial doppler color flow mapping studies. *J Am Coll Cardiol* 1989;13:1111–8.
- 101**–Kirklin JK, Castaneda AR, Keane JK, Fellows KE, Norwood WI. – Surgical management of multiple ventricular septal defects. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1980;80:485–93.
- 102**–Trowitzsch E, Braun W, Stute M, Pielemeier W. – Diagnosis, therapy, and outcome of ventricular septal defects in the first year of life: a two-dimensional colour– doppler echocardiography study. *Eur J Pediatr* 1990;149:758–61.
- 103**–Brown S, Boshoff D, Rega F, Eyskens B, Meyns B, Gewillig M. Dilatable pulmonary artery banding in infants with low birth weight or complex congenital heart diseases allows avoidance or postponement of subsequent surgery. *Eur J Cardiothorac Surg* 2010;37:296–301.
- 104**–Eroglu AG, Oztunc F, Saltik L, Bakari S, Dedeoglu S, Ahunbay G. – Evolution of ventricular septal defect with special reference to spontaneous closure rate, subaortic ridge and aortic valve prolapse. *Pediatr Cardiol* 2003;24:31–5.
- 105**–Ramaciotti C, Vetter JM, Bornemeier RA, Chin AJ. – Prevalence, relation to spontaneous, and association of muscular ventricular septal defects with others cardiac defects. *Am J Cardiol* 1995;75:61–5.
- 106**–Ferencz C, Loffredo CA, Correa–Villasenor A, Wilson PD. In: *Perspectives in pediatric cardiology*. vol 5. Genetic and environmental risk factors of major cardiovascular malformations. The Baltimore–Washington Infant Study 1981–1989. New York: Futura publishing; 1993. p. 149–63.
- 107**–Moss AJ, Siassi B. – Natural history of ventricular septal defect. *Cardiovasc Clin* 1970;2:140–54.
- 108**–Turner SW, Hunter S, Wyllie JP. – The natural history of ventricular septal defect. *Arch Dis Child* 1999;81:413–6.

- 109**–Ramaciotti C, Keren A, Silverman NH. – Importance of (perimembranous) ventricular septal aneurysm in the natural history of isolated perimembranous ventricular septal defect. *Am J Cardiol* 1986;57:268–72.
- 110**–Wu MH, Wu JM, Chang CI, Wang JK, Wu YN, Chien SC, et al. – Implication of aneurysmal transformation in isolated perimembranous ventricular septal defect. *Am J Cardiol* 1993; 72:596–601.
- 111**–Moe DG, Guntheroth WG. – Spontaneous closure of uncomplicated ventricular septal defect. *Am J Cardiol* 1987;60: 674–8.
- 112**–Onat T, Ahunbay G, Batmaz G, Celebi A. – The natural course of ventricular septal defect during adolescence. *Pediatr Cardiol* 1998;19:230–4.
- 113**–Shibata H, Matsuzaki T, Hayashi N, Morishima A, Seino T. – Congenital heart disease in high school and college students. *Jpn Heart J* 1977;18:457–61.
- 114**–Neumayer U, Stone S, Somerville J. – Small ventricular septal defect in adults. *Eur Heart J* 1998;19:1573–82.
- 115**–Gabriel HM, Heger M, Innerhofer P, Zehetgruber M, Mundibler G, Wimmer M, et al. – Long-term outcome of patients with ventricular septal defect considered not to require surgical closure during childhood. *J Am Coll Cardiol* 2002;39:1066–71.
- 116**–BAUMGARTNER H, BONHOEFFER P, DE GROOT NMS, et al. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J* 2010; 31:2915–57
- 117**–Freedom RM, White RD, Pieroni DR, Varghese PJ, Krovetz LJ, Rowe RD. – The natural history of the so-called aneurysm of the membranous ventricular septum in childhood. *Circulation* 1974;49:375–84.
- 118**–Beerman L, Park SC, Fisher DR, Fricker FJ, Mathews RA, Neches WH, et al. – Ventricular septal defect associated with aneurism of the membranous septum. *J Am Coll Cardiol* 1985;5:118–23.

- 119**–Pieroni DR, Bell RB, Krovetz LJ, Varghese PJ, Rowe RD. – Auscultatory recognition of aneurysm of the membranous ventricular septum associated with small ventricular septal defect. *Circulation* 1971;44:733–9.
- 120**–Eroglu AG, Oztunç L, Saltik L, Dedeoglu S, Bakari S, Ahunbay G. – Aortic valve prolapse and aortic regurgitation in patients with ventricular septal defect. *Pediatr Cardiol* 2003;24:36–9.
- 121**–Tomita H, Arakaki Y, Yagihara T, Echigo S. – Incidence of spontaneous closure of outlet ventricular septal defect. *Jpn Circ J* 2001;65:364–6.
- 122**–Momma K, Toyama K, Takao A, Ando M, Nakazawa M, Hirose K, et al. – Natural history of subarterial infundibular ventricular septal defect. *Am Heart J* 1984;108:1312–7.
- 123**–Tohyama K, Satomi G, Momma K. – Aortic valve prolapse and aortic regurgitation associated with subpulmonic ventricular septal defect. *Am J Cardiol* 1997;79:1285–9.
- 124**–Lun KS, Li H, Leung MP, Chau AK, Yung TC, Chiu CS. – Analysis of indications for surgical closure of subarterial ventricular septal defect without associated aortic cusp prolapse and aortic regurgitation. *Am J Cardiol* 2001;87: 1266–70.
- 125**–Backer CL, Winters RC, Zales VR, Takami H, Muster AJ, Benson DW, et al. – Restrictive ventricular septal defect : how small is too small to close? *Ann Thorac Surg* 1993;56: 1014–8.
- 126**–Lin PJ, Chang CH, Chu JJ, Liu HP, Tsai FC, Su WJ, et al. – Minimally invasive cardiac surgical techniques in the closure of ventricular septal defect: an alternative approach. *Ann Thorac Surg* 1998;65:165–9.
- 127**–Gundry SR, Shattuck OH, Razzouk AJ, del Rio MJ, Sardari FF, Bailey LL. – Facile minimally invasive surgery via ministernotomy. *Ann Thorac Surg* 1998;65:1100–4.

- 128**–Bütter A, Duncan W, Weatherdon D, Hosking M, Cornel G. – Aortic cusp prolapse in ventricular septal defect and its association with aortic regurgitation : appropriate timing of surgical repair and outcomes. *Can J Cardiol* 1998;14:833– 40.
- 129**–Santini F, Mazzucco A. – Timing of closure of subpulmonary ventricular septal defects in infancy. *Am J Cardiol* 1997; 80:976–7.
- 130**–Sim EK, Grigani RT, Wong ML, Queck SC, Wong JC, Yip WC, et al. – Outcome of surgical closure of doubly committed subarterial ventricular septal defect. *Ann Thorac Surg* 1999;67:736–8.
- 131**–Jianrong Li, PhD, Yinglong Liu, MD, Cuntao Yu, MD, Bin Cui, MD, and Ming Du, MD – Comparison of Incisions and Outcomes for Closure of Ventricular Septal Defects – *Ann Thorac Surg* 2008 ;85:199 –203
- 132**–Jonah Odum, MD, PhD, Raj Vyas, BS, Hillel Laks, MD, Azie Alikhani, BA, Umang Mehta, MD, and Kakra Hughes, MD – Redo Submammary Incision for Median Sternotomy and Cardiac Repair – *Ann Thorac Surg* 2005 ;79:163–7
- 133**–Yi-Cheng Wu, Chau-Hsiung Chang, Pyng Jing Lin, Jaw-Ji Chu, Hui-Ping Liu, Min-Wen Yang, Hung-Chang Hsieh, Feng-Chun Tsai – Minimally invasive cardiac surgery for intracardiac congenital lesions – *European Journal of Cardio-thoracic Surgery* 14 (Suppl. 1) (1998) S154–S159
- 134**–Henry J.C.M. van de Wal, Miguel Barbero–Marcial, Sylvie Hulin, Yves Lecompte –Cardiac surgery by transxiphoid approach without sternotomy – *European Journal of Cardio-thoracic Surgery* 13 (1998) 551–554
- 135**–Demetre M. Nicoloff, Rolando Zamora, Aldo R. Castaneda, James H. Moller, Carl E. Hunt, And Russell V. Lucas – Transatrial Closure of High–Pressure, High–Resistance Ventricular Septal Defects – *Journal of Pediatric Surgery*, Vol.6, No.5 (October),1971 p650–656

- 136**–Susan M. Hobbins, Teruo Izukawa, Dorothy J. Radford, William G. Williams, And George A. Trusler – Conduction disturbances after surgical correction of ventricular septal defect by the atrial approach – British Heart journal, 1979, 41, 289– 293
- 137**–Shu–Min Kuo, Pei–Leun Kang, Jyuhn–Jung Lyu, Kwok–Dei Cheng, Kai–Sheng Hsieh – Repair Of Ventricular Septal Defect In Infants Without Ventriculotomy – AustralAs J Cardiac Thorac Surg 1992; 1(2): pp.27–30
- 138**–G. Bol–Raap, A. J. J. C. Bogers, H. Boersma, P. L. De Jong, J. Hess, E. Bos – Temporary tricuspid valve detachment in closure of congenital ventricular septal defect – European Journal of Cardio–thoracic Surgery (1994) 8:145–1481
- 139**–Gaynord JW, O’Brien Jr. JE, Rychik J, Sanchez GR, DeCampi WM, Spray TL. – Outcome following tricuspid valve detachment for ventricular septal defect closure. Eur J Cardiothorac Surg 2001;19:279–82.
- 140**–Maile S, Kadner A, Turina MI, Pretre R. Detachment of the anterior leaflet of the tricuspid valve to expose perimembranous ventricular septal defects. Ann Thorac Surg 2003;75:944–6.
- 141**–Mavroudis C, Backer CL. Technical tips for three congenital heart operations: modified Ross–Konno procedure, optimal ventricular septal defect exposure by tricuspid valve incision, coronary unroofing and endarterectomy for anomalous origin of the coronary artery. Oper Tech Thorac Cardiovasc Surg 2010;15:18–40.
- 142**–Russel HM, Forsberg K, Backer CL, Wurlitzer KC, Kaushal S, Mavroudis C. Outcomes of radial incision of the tricuspid valve for ventricular septal defect closure. Ann Thorac Surg 2011;92:685–90.
- 143**–Singh AK, De Leval MR, Stark J. – Left ventriculotomy for closure of muscular ventricular septal defects. Treatment of choice. Ann Surg 1977;186:577–80.

- 144**–Griffiths SP, Tori GK, Elis K, Krongrad E, Swift LH, Gersony WM, et al. – Muscular ventricular septal defects repaired with left ventriculotomy. *Am J Cardiol* 1981;48: 877–86.
- 145**–Stella Van Praagh, MD, John E. Mayer, Jr, MD, Norman B. Berman, MD, Michael F. Flanagan, MD, Tal Geva, MD, and Richard Van Praagh, MD – Apical Ventricular Septal Defects : Follow-up Concerning Anatomic and Surgical Considerations – *Ann Thorac Surg* 2002;73:48 –57
- 146**–Ulf Myhre, MD, Brian W. Duncan, MD, Roger B. B. Mee, FRACS, Raja Joshi, MD, Shivaprakash G. Seshadri, MD, Octavio Herrera-Verdugo, MD, and Geoffrey L. Rosenthal, MD, PhD – Apical Right Ventriculotomy for Closure of Apical Ventricular Septal Defects – *Ann Thorac Surg* 2004;78:204–8
- 147**–Hannan RL, McDaniel NI, Kron IL. – Repair of large muscular ventricular septal defects employing left ventriculotomy. *Ann Thorac Surg* 1997;63:288–9.
- 148**–Jacobs ML, Jacobs JP. Operative techniques for repair of muscular ventricular septal defects. *Oper Tech Thorac Cardiovasc Surg* 2010;15:2–17.
- 149**–Kitagawa T, Durham LA, Mosca RS, Bove EL. – Techniques and results in the management of multiple ventricular septal defects. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998;115:848–56.
- 150**–Seddio F, Reddy VM, McElhinney DB, Tworetzki W, Silverman NH, Hanley FL. – Multiple ventricular septal defects : how and when should they be repaired? *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999;117:134–40.
- 151**–Chambran P et al. – Réparations des communications interventriculaires avant l'âge de 6 mois. À propos d'une série de 194 nourrissons. *Arch Mal Coeur* 1989;82:723–8.
- 152**–Bahaaldin Alsoufi, MD, et al. – *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, November 2006, doi:10.1016/j.jtcvs.2006.07.011

- 153**–Serraf Aet al. – Surgical management of isolated multiple ventricular septal defects. Logical approach in 130 cases. JThorac Cardiovasc Surg 1992;103:437-42.
- 154**–Hirohisa Murakami et al. – Closure of multiple ventricular septal defects by the felt sandwich technique : Further analysis of 36 patients – The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery, August 2006, doi:10.1016/j.jtcvs.2006.04.008
- 155**–Black MD– Repair of isolated multiple muscular ventricular septal defects : the septal obliteration technique. Ann Thorac Surg 2000;70:106-10.
- 156**–Z Q. C. Houde et al. – VSD Repair With Fresh Autologus Pericardium, 10 Years Experience – JACC February 1998, 1224-154
- 157**–Lauris Smits et al. – Comparison Of Biomechanical Properties Of Two Synthetic Biomaterials For Vsd Closure – Journal of Biomechanics 2002, 41(S1) S377
- 158**–Okubo M, et al. – Outcomes of intraoperative device closure of muscular ventricular septal defects. Ann Thorac Surg 2001; 72:416-23.
- 159**–Bacha EA et al. – Periventricular device closure ventricular septal defects on the beating heart: technique and results. J Thorac Cardiovasc Surg 2003;126:1718-23.
- 160**–Mario Carminati et al. – Transcatheter Closure of Congenital Ventricular Septal Defect with Amplatzer Septal Occluders – American Journal of Cardiology 2005;96[suppl]:52L-58L
- 161**–Chessa M et al. – Transcatheter closure of congenital and acquired muscular ventricular septal defects using the Amplatzer device. J Invasive Cardiol 2002;14:322-7.
- 162**–Leca F, Karam J, Vouhe PR , et al. – Surgical treatment of multiple ventricular septal defects using a biologic glue. J Thorac Cardiovasc Surg 1994 ; 107 : 96-102

- 163**–Ludwig K and al. – Prevention of Residual Ventricular Septal Defects With Fibrin Sealant – Ann Thorac Surg 1995;60:511–6
- 164**–Zahid Amin and al. – Robotically assisted periventricular closure of perimembranous ventricular septal defects : Preliminary results in Yucatan pigs – The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery, 2005 Volume 131, Number 2 427, doi:10.1016/j.jtcvs.2005.10.034
- 165**–Rainer Kozlik and al. – Patch Closure of Muscular Ventricular Septal Defects With a New Hybrid Therapy in a Pig Model – Journal of the American College of Cardiology, 2008 – J Am Coll Cardiol 2008;51:1597–603
- 166**–Nikolay V and al. The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery, 2008, Volume 135, Number 3 – doi:10.1016/j.jtcvs.2007.09.045
- 167**–William M and al. – Double Patch Closure of Ventricular Septal Defect With Increased Pulmonary Vascular Resistance– Ann Thorac Surg 1998;66:1533– 8
- 168**–William M and al. – Flap Valve Double Patch Closure of Ventricular Septal Defects in Children With Increased Pulmonary Vascular Resistance – Ann Thorac Surg 2005;79:21– 8
- 169**–Dragos Predescu et al. – The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery, 2008 – doi:10.1016/j.jtcvs.2008.02.037
- 170**–Ian D Sullivan – Transcatheter closure of perimembranous ventricular septal defect : is the risk of heart block too high a price ? – Heart 2007 ;93;284–286
- 171**– Dumitrescu A et al. Transcatheter closure of perimembranous ventricular septal defect. Heart 2007;93:867.
- 172**– Butera G et al. Transcatheter closure of perimembranous ventricular septal defect: early and long term results. J Am Coll Cardiol 2007;50:1189–95.
- 173**– Collins NJ et al. Late complete heart block in an adult patient undergoing percutaneous ventricular septal defect closure. J Invasive Cardiol 2008;20:E200–3.

174–Penny DJ, Vick 3rd GW. Ventricular septal defect. Lancet 2011;377:1103–12.

175–Robert H. Beekman, III, MD – Closing the Ventricular Septal Defect Because You Can : Evidence–Averse Care ? – J Pediatr 2007;150:569–70

176–Vanagt WYet al. Use of covered Cheatham–Platinum stents in congenital heart disease. Int J Cardiol 2014;175:102–7.

177–Yongwen Qin et al. – Transcatheter Closure of Perimembranous Ventricular Septal Defect Using a Modified Double–Disk Occluder – Am J Cardiol 2008;101:1781–1786

178–M Szkutnik et al. – Use of the Amplatzer muscular ventricular septal defect occluder for closure of perimembranous ventricular septal defects – Heart 2007 ;93:355–358

179–Gianfranco Butera et al. Journal of the American College of Cardiology, Vol. 50, No. 12, 2007, doi:10.1016/j.jacc.2007.03.068

180–Yun–Ching Fu et al. – Transcatheter Closure of Perimembranous Ventricular Septal Defects Using the New Amplatzer Membranous VSD Occluder – J Am Coll Cardiol 2006 ;47:319 –25

181–Massimo Chessa et al. – Transcatheter closure of congenital ventricular septal defects in adult : Mid–term results and complications – International Journal of Cardiology, 2008, Int J Cardiol (2008), doi:10.1016/j.ijcard.2007.11.098

182–Cheng Xunmin et al. – Comparison of results and complications of surgical and Amplatzer device closure of perimembranous ventricular septal defects – International Journal of Cardiology 120 (2007) 28–31

183–Otterstad JE, Nitter–Hauge S, Myrhe E. – Isolated ventricular septal defect in adults. Clinical and haemodynamic findings. Br Heart J 1983;50:343–8.

184–C Wren, J J O’Sullivan – Survival with congenital heart disease and need for follow up in adult life – Heart 2001;85:438–443

- 185**–Herbert Mark et al. – The Natural History of Ventricular Septal Defect (VSD) in the Adult – The American Journal of Cardiology – College News, January 1964, No94
- 186**–Jan Erik Otterstad et al. – Isolated Ventricular Septal Defect In Adults, Clinical And Haemodynamic Findings – British Heart Journal – 1983; 50: 343–8
- 187**–Magee AG et al. – Left ventricular function in adolescents and adults with restrictive ventricular septal defect and moderate left-to- right shunting. *Cardiol Young* 2000;10:126–9.
- 188**–Jablonski G. – Rest and exercise ventricular function in adults with congenital septal defects. *Am J Cardiol* 1983; 51:293–8.
- 189**–Li W, Somerville J. – Infective endocarditis in the grown-up congenital heart (GUCH) population. *Eur Heart J* 1998;19: 166–73.
- 190**–Perloff JK. – Survival patterns without cardiac surgery or interventional catheterization: a narrowing base. In: Perloff JK, Childs JS, editors. *Congenital heart disease in adults*. Philadelphia: WB Saunders; 1998. p. 15–33.
- 191**–Gary D Webb – Challenges In The Care Of Adult Patients With Congenital Heart Defects – *Education In Heart* – 2003 – *Heart* 2003;89:465–469
- 192**–Michael J et al. – Pediatric Cardiology and Adult Congenital Heart Disease – *Journal of the American College of Cardiology* 2006 – Elsevier – Vol. 47, No. 11 Suppl D –
- 193**–M. Elizabeth BRickner et al .Congenital Heart Disease In Adults. The New England Journal of Medicine, Review Article, Medical Progress Volume 342 Number 5 p340, February 3, 2000.
- 194**–Heath D, Edwards JE. – The pathology of hypertensive pulmonary vascular disease : a description of six grades of structural changes in the pulmonary arteries with special reference to congenital cardiac septal defects. – *Circulation* 1958;18:533–47.

- 195**–Perloff JK et al. – Cyanotic congenital heart disease: a multisystem disorder. In: Perloff JK, Childs JS, eds. Congenital heart disease in adults. 2nd ed. Philadelphia: W.B. Saunders, 1998:199–226.
- 196**–Perloff JK, Rosove MH, Child JS, Wright GB. – Adults with cyanotic congenital heart disease: hematologic management. *Ann Intern Med* 1988; 109:406–13.
- 197**–Henriksson P, Varendh G, Lundstrom NR. – Haemostatic defects in cyanotic congenital heart disease. *Br Heart J* 1979;41:23–7.
- 198**–Colon-Otero G, Gilchrist GS, Holcomb GR, Ilstrup DM, Bowie EJ. – Preoperative evaluation of hemostasis in patients with congenital heart disease. – *Mayo Clin Proc* 1987;62:379–85.
- 199**–Vongpatanasin W, Brickner ME, Hillis LD, Lange RA. – The Eisenmenger syndrome in adults. *Ann Intern Med* 1998;128:745–55.
- 200**–Defects in cardiac septation. In: Snider AR, Serwer GA, Ritter SB. *Echocardiography in pediatric heart disease*. 2nd ed. St. Louis: Mosby-Year Book, 1997:235–96.
- 201**–Kidd L et al. – Second natural history study of congenital heart defects: results of treatment of patients with ventricular septal defects. *Circulation* 1993;87:Suppl I:I-38–I-51.
- 202**–Saha A, Balakrishnan KG, Jaiswal PK, et al. – Prognosis for patients with Eisenmenger syndrome of various aetiology. *Int J Cardiol* 1994;45:199–207.
- 203**–Susan F et al. – Frequency of Development of Aortic Cuspal Prolapse and Aortic Regurgitation in Patients With Subaortic Ventricular Septal Defect Diagnosed at <1 Year of Age – *American Journal of Cardiology* 2007 ;99:1588 –1592
- 204**–Kin-shing Lun et al. – Analysis of Indications for Surgical Closure of Subarterial Ventricular Septal Defect Without Associated Aortic Cusp Prolapse and Aortic Regurgitation – *American Journal of Cardiology* 2001 ;87:1266–1270

- 205**–Kyung J et al. – Ventricular septal defect associated with aortic insufficiency : Medical and surgical management – American Heart Journal April, 1974, Vol. 87, No. 4, pp. 435–438
- 206**–Samuel Menahem et al. – Evaluation of aortic valve prolapse in ventricular septal defect – British Heart Journal 1986;56:242–9
- 207**–Thomas P. Graham et al. – Ventricular septal defect and aortic regurgitation – Progress in Pediatric Cardiology 14 (2001)
- 208**–Elgamal MA et al .– Risk factors for failure of aortic valvuloplasty in aortic insufficiency with ventricular septal defect. Ann Thorac Surg 1999;68:1350–5.
- 209**–Maurice P. Leung et al. – Long–Terme Follow–Up After Aortic Valvuloplasty and Defect Closure in Ventricular Septal Defect with Aortic Regurgitation – Am J Cardiol 1987;60:890–894
- 210**–Larry A. Rhodes et al. – Long Follow–Up (to 43 Years) of Ventricular Septal Defect with Audible Aortic Regurgitation – American Journal of Cardiology 1990;66:340–345
- 211**–Ge Jian–Jun et al. – Ventricular Septal Defect Closure in Right Coronary Cusp Prolapse and Aortic Regurgitation Complicating VSD in the Outlet Septum: Which Treatment is Most Appropriate ? – Heart Lung and Circulation 2006, 15:168–171
- 212**–Otterstad JE et al. – Long term results after operative treatment of isolated ventricular septal defect in adolescents and adults. Acta Med Scand Suppl 1986;708:1–39.
- 213**–Warnes CA et al. – Congenital heart disease in adolescents and adults. Ventricular septal defect. In: Giuliani ER, Fuster V, et al., editors. Cardiology: fundamentals and practice, vol 2, 2nd ed St. Louis: Mosby–Year Book; 1991. p. 1639–52.

- 214–Arciniegas E, et al. – Surgical closure of ventricular septal defect during the first twelve months of live. J Thorac Cardiovasc Surg 1980;80:921 – 8.
- 215–Richardson J, Shicken R, Lauer R, et al. – Repair of large ventricular septal defects in infants and small children. Ann Surg 1982;195:318–22.
- 216–Xiao D et al. – Surgical treatment of ventricular septal defect complicated by pulmonary hypertension. Analysis of 24 cases. Chug Hua Wai Ro Tsa Chih 1996;34:265–6.
- 217–Kachaner J et al. – Traitement des communications interventriculaires avec hypertension artérielle pulmonaire du nourrisson. Arch Fr Pediatr 1981;38:749–55.
- 218–Rein JC, Freed MD, Norwood WI, Castaneda AR. – Early and late results of closure of ventricular septal defect in infancy. Ann Thorac Surg 1977;24:19–27.
- 219–Nygren A, Sunnegardh J, Berggren H. – Preoperative evaluation and surgery in isolated ventricular septal defect : a 21–year perspective. Heart 2000;83:198–204.
- 220–Bol–Raap G et al. – Follow– up after surgical closure of congenital ventricular septal defect. Eur J Cardiothorac Surg 2003; 24:511–5.
- 221–Ackerman IL et al. – Total but not resting energy expenditure is increased in infants with ventricular septal defects. Pediatrics 1998; 102:1172–7.
- 222–Breckenridge IM, Stark J,Watson DJ, Bonham–Carter RE. – Multiple ventricular septal defects. Ann Thorac Surg 1972;13:128–36.
- 223–Journois et al. – Inhaled nitric oxide as a therapy for pulmonary hypertension after operation for congenital heart defects. 1994;107:1129–35.
- 224–Meijboom F et al. – Long–term follow–up after surgical closure of a ventricular septal defect in infancy and childhood. J Am Coll Cardiol 1994;24:1358–64.
- 225–Blake RS et al. – Conduction defects, ventricular arrhythmias and late death after surgical closure of ventricular septal defects. Br Heart J 1982;47:305–15.

- 226**–Vaksmann G, Fournier A, Vhartrand C, et al. – Troubles du rythme après correction des communications interventriculaires. Arch Mal Cœur 1989;82:731–5.
- 227**–Henrik Ø et al. – Is Complete Heart Block After Surgical Closure of Ventricular Septum Defects Still an Issue ? – Ann Thorac Surg 2006 ;82:948 –57
- 228**–Elliot M et al. – Permanent Pacemaker for Atrioventricular Conduction Block After Operative Repair of Perimembranous Ventricular Septal Defect – J Am Coll Cardiol 2007 ;50:1196–200
- 229**–Godman MJ et al. – Late postoperative conduction disturbances after repair of ventricular septal defect and tetralogy of Fallot. Circulation 1974;49:214–21.
- 230**–Houyel L et al. – Ventricular arrhythmias after correction of ventricular septal defects: importance of surgical approach. J Am Coll Cardiol 1990;16:1224–8.
- 231**–Kulbertus HE, Coyne JJ, Hallidie–Smith KA. – Conduction disturbances before and after surgical closure of ventricular septal defect. Am Heart J 1969;77:123–31.
- 232**–Vetter VL, Horowitz LN. – Electrophysiologic residual and sequelae of surgery for congenital heart defects. Am J Cardiol 1982;50:588–604.
- 233**–Okoroma EO et al. – Aetiology of right bundle– branch block pattern after surgical closure of ventricular septal defects. Am Heart J 1975;90:1468.
- 234**– The increase in and regression of ventricular mass. In: Perloff JK et al. Congenital heart disease in Adults. Philadelphia: WB Saunders; 1991. p. 313–22.
- 235**–Yang SG et al. – Evaluation of ventricular septal defect repair using intraoperative transesophageal echocardiography : frequency and significance of residual defects in infants and children. Echocardiography 2000; 17:681–4.
- 236**–G. Bol–Raap et al. –Follow up after surgical closure of congenital ventricular septal defect – European Journal of Cardio–thoracic Surgery 24 (2003) 511–515

- 237**–Ali Dodge–Khatami et al. –Spontaneous Closure of Small Residual Ventricular Septal Defects After Surgical Repair – Ann Thorac Surg 2007 ;83:902– 6
- 238**–E M Lee et al.– Transcatheter closure of a residual postmyocardial infarction ventricular septal defect with the Amplatzer septal occluder – Heart 1998;80:522–524
- 239**–Jae–Hwan Lee et al. – Transcatheter closure of a residual shunt after surgical repair of traumatic ventricular septal defect – International Journal of Cardiology 124 (2008) e34–e36
- 240**–Moller JH. – Late results (30–35 years) after operative closure of isolated ventricular septal defect from 1954–1960. Am J Cardiol 1991;68:1491–7.
- 241**–Allen HD, Anderson RC, Noren GR, Moller JH. – Postoperative follow–up of patients with ventricular septal defect. Circulation 1974;50:465–71.
- 242**–Gersony WM et al. – Bacterial endocarditis in patients with aortic stenosis, pulmonary stenosis or ventricular septal defect. Circulation 1993;87: 1121–6.



Université Sidi Mohamed Ben Abdellah

أطروحة رقم 19/134

المملكة المغربية Royaume du Maroc

كلية الطب والصيدلة

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

سنة 2019

العلاج الجراحي للإتصالات البطينية (بصدد 111 حالة)

الأطروحة

قدمت و نوقشت علانية يوم 2019/06/21

من طرف

السيد مزعلك تازي وليد

المزداد في 1993/05/15 بفاس

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية

أمراض القلب الخلقية - اتصالات بطينية - تحويلة من اليسار إلى اليمين - جراحة القلب

اللجنة

الرئيس السيد مصطفى هرنودو..... أستاذ في التخدير و الإنعاش
المشرف السيد المصطفى الكواش..... أستاذ في علم التشريح
أعضاء السيدة لخضر ادريسي منية..... أستاذة في علم أمراض المسالك البولية
 السيدة الحلو إكرام..... أستاذة في علم أمراض القلب
 السيد محمد عدنان بردعي..... أستاذ مبرز في التخدير و الإنعاش