

UNIVERSITE MOHAMMED V

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE -RABAT-

ANNEE: 2009

THESE N°: 49

**Traitement chirurgical  
des communications interventriculaires  
a propos de 32 cas**

THESE

*Présentée et soutenue publiquement le :.....*

PAR

*Mme. Samya BENOMAR Ep EL HASSANI*

*Née le 10 Octobre 1981 à Rabat*

Pour l'Obtention du Doctorat en  
Médecine

**MOTS CLES:** Cardiopathies congénitales – Communications inter-ventriculaires –

Shunt gauche-droite – Chirurgie cardiaque.

JURY

**Mr. J. E. SRAIRI**

Professeur de Cardiologie

**Mr. S. MOUGHIL**

Professeur Agrégé de Chirurgie Cardio-vasculaire

**Mme. N. FELLAT**

Professeur de Cardiologie

**Mme. N. EL HAITEM**

Professeur de Cardiologie

**Mr. A. BOULAHYA**

Professeur Agrégé de Chirurgie Cardio-vasculaire

**PRESIDENT**

**RAPPORTEUR**

**JUGES**

## **Abréviations :**

AP : Artère pulmonaire

ASM : Anévrysme du septum membraneux

AVC : Accident vasculaire cérébral

BAV : Bloc auriculo-ventriculaire

CEC : Circulation extracorporelle

CIA : Communication interauriculaire

CIV : Communication interventriculaire

CMV : Cardiomégalie

ECG : Electrocardiogramme

ED : Echocardiographie doppler

HTAP : Hypertension artérielle pulmonaire

IRM : Imagerie par resonance magnétique

mmHg : Millimètre de mercure

NO : Monoxyde d'azote

NYHA : New York heart association

OD : Oreillette droite

OG : Oreillette gauche

PaO<sub>2</sub> : Pression artérielle en dioxygène

PTFE : Polytetrafluorethylene

QP : Débit pulmonaire

QS : Débit systémique

RRS : Rythme régulier sinusal

RVP : Résistances vasculaires pulmonaires

SaO<sub>2</sub> : Saturation artérielle en dioxygène

SIV : Septum interventriculaire

VD : Ventricule droit

VG : Ventricule gauche

# **PLAN**

# **INTRODUCTION**

## **RAPPELS**

### **1. RAPPELS EMBRYOLOGIQUES :**

- 1.1. Embryologie cardiaque**
- 1.2. Formation du septum interventriculaire**

### **2. RAPPELS ANATOMIQUES :**

- 2.1. Configuration interne du cœur :**
  - 2.1.1. La cloison interventriculaire
  - 2.1.2. Caractères généraux des ventricules
  - 2.1.3. Orifices auriculo-ventriculaires
  - 2.1.4. Orifices artériels
- 2.2. L'artère pulmonaire**
- 2.3. Le système cardionecteur :**
  - 2.3.1. Nœud sinoatrial
  - 2.3.2. Nœud atrioventriculaire
  - 2.3.3. Faisceaux internodaux
  - 2.3.4. Faisceau atrioventriculaire (His)
  - 2.3.5. Voies atrioventriculaires accessoires
- 2.4. Vascularisation du septum interventriculaire**

### **3. ANATOMIE PATHOLOGIQUE :**

- 3.1. CIV musculaires :**
  - 3.1.1. Communications interventriculaires d'admission
  - 3.1.2. Communications interventriculaires trabéculées
  - 3.1.3. Communications interventriculaires infundibulaires
- 3.2. CIV périmembraneuses :**
  - 3.2.1. CIV à extension vers le septum d'admission
  - 3.2.2. CIV à extension vers le septum trabéculé
  - 3.2.3. CIV à extension vers le septum infundibulaire
- 3.3. Communications interventriculaires juxta-artérielles**

### **4. LES MODIFICATIONS FŒTALES CARDIO-CIRCULATOIRES**

### **5. PHYSIOPATHOLOGIE :**

- 5.1. Dimension de la communication interventriculaire**
- 5.2. État des résistances pulmonaires :**
  - 5.2.1. Modifications des RVP
  - 5.2.2. Facteurs d'élévation des RVP
- 5.3. Effets cardiaques et systémiques des CIV**
- 5.4. Effets pulmonaires des CIV**

### **6. ASSOCIATIONS**

# **DIAGNOSTIC**

## **1. MANIFESTATIONS CLINIQUES :**

### **1.1. Petites communications interventriculaires :**

1.1.1. Signes fonctionnels

1.1.2. Signes physiques

### **1.2. CIV de moyenne dimension :**

1.2.1. Signes fonctionnels

1.2.2. Signes physiques

### **1.3. CIV larges avec élévation de la pression pulmonaire :**

1.3.1. Signes fonctionnels

1.3.2. Signes physiques

## **2. ETUDE PARACLINIQUE :**

### **2.1. Électrocardiogramme**

### **2.2. Radiographie thoracique**

### **2.3. Echocardiographie doppler :**

2.3.1. Méthodes d'exploration des CIV

2.3.2. Localisation et mensuration des CIV :

2.3.2.1. *Communications interventriculaires musculaires :*

2.3.2.1.1. *CIV musculaire trabéculée*

2.3.2.1.2. *CIV musculaire du septum d'entrée*

2.3.2.1.3. *CIV musculaire infundibulaire*

2.3.2.2. *Communication interventriculaire périmembraneuse*

2.3.2.3. *Communication interventriculaire juxta-artérielle*

2.3.3. Évaluation hémodynamique :

2.3.3.1. *CIV à faible shunt et pression pulmonaire normale (type I)*

2.3.3.2. *CIV avec shunt gauche-droite modéré ou important (type II)*

2.3.3.3. *CIV avec shunt inversé et RVP élevées (type III)*

2.3.4. Recherche des anomalies associées

2.3.5. Dépistage des complications

2.3.6. Évaluation du potentiel de fermeture spontanée

### **2.4. Tomodensitométrie**

### **2.5. Imagerie par résonance magnétique**

### **2.6. Cathétérisme cardiaque**

### **2.7. Angiocardiographie**

# **PRINCIPES DU TRAITEMENT DES CIV**

## **1. TRAITEMENT MEDICAL :**

### **1.1. But du traitement médical**

### **1.2. Moyens :**

1.2.1. Mesures nutritionnelles

1.2.2. Médicaments :

1.2.2.1. *Diurétiques*

1.2.2.2. *Digitaliques*

1.2.2.3. *Vasodilatateurs artériels*

1.2.3. Mesures symptomatiques

## **2. TRAITEMENT CHIRURGICAL :**

### **2.1. But du traitement chirurgical**

### **2.2. Méthodes de traitement :**

2.2.1. La circulation extra-corporelle

2.2.2. Fermeture d'une CIV périmembraneuse :

2.2.2.1. *Voie atriale droite*

2.2.2.2. *Voie ventriculaire droite*

2.2.3. Fermeture des CIV autres que périmembraneuses :

2.2.3.1. *CIV du septum d'entrée*

2.2.3.2. *CIV du septum trabéculé :*

2.2.3.2.1. *Unique*

2.2.3.2.2. *Multiplés*

2.2.3.3. *CIV infundibulaires :*

2.2.3.3.1. *Voie d'abord*

2.2.3.3.2. *Cardioplégie*

2.2.3.3.3. *Fermeture de la CIV*

2.2.3.3.4. *Attitude vis-à-vis de la valve aortique*

2.2.3.4. *CIV et anévrisme du septum membraneux*

2.2.4. Le cerclage pulmonaire :

2.2.4.1. *Voie d'abord*

2.2.4.2. *Cerclage par thoracotomie antérolatérale gauche :*

2.2.4.2.1. *Tour de l'artère pulmonaire*

2.2.4.2.2. *Degré du cerclage*

2.2.4.3. *Levée du cerclage de l'artère pulmonaire :*

## **3. FERMETURE DES CIV PAR CATHETERISME INTERVENTIONNEL**

# **MATERIEL ET METHODES**

## **1. DEFINITION DE L'ETUDE**

## **2. DONNEES PREOPERATOIRES :**

- 2.1. Répartition par sexe**
- 2.2. Répartition selon l'âge**
- 2.3. Antécédents**
- 2.4. Symptomatologie**

## **3. DONNEES PARACLINIQUES :**

### **3.1. Electrocardiogramme :**

- 3.1.1. Rythme
- 3.1.2. Troubles de la conduction
- 3.1.3. Signes d'hypertrophie des cavités cardiaques

### **3.2. Radiographie pulmonaire**

### **3.3. Echocardiographie doppler :**

- 3.3.1. Type anatomique des CIV
- 3.3.2. Diamètre des CIV
- 3.3.3. Fonction ventriculaire
- 3.3.4. Hypertension artérielle pulmonaire
- 3.3.5. Insuffisance aortique associée
- 3.3.6. Lésions associées

### **3.4. Exploration hémodynamique**

## **4. TRAITEMENT CHIRURGICAL :**

- 4.1. Voie d'abord**
- 4.2. Fermeture de la CIV**
- 4.3. Traitement des lésions associées**
- 4.4. Données de la CEC :**
  - 4.4.1. Clampage aortique
  - 4.4.2. Durée totale de la CEC

# **RESULTATS**

## **1. Mortalité opératoire et postopératoire**

## **2. Suites postopératoires**

## **3. Dyspnée postopératoire**

## **4. Troubles du rythme et de la conduction**

## **5. Echocardiographie de contrôle :**

- 5.1. CIV résiduelle
- 5.2. Etat des ventricules
- 5.3. HTAP résiduelle
- 5.4. Insuffisance aortique

## **6. Endocardite infectieuse**

## **DISCUSSION**

### **1. ÉPIDEMIOLOGIE DES CIV**

### **2. TIMING OPERATOIRE :**

#### **2.1. Histoire naturelle des CIV :**

2.1.1. Evolution des CIV

2.1.2. Complications des CIV non fermées

#### **2.2. Indications chirurgicales selon la localisation des CIV :**

2.2.1. CIV musculaires

2.2.2. CIV périmembraneuses

2.2.3. CIV juxta-artérielles

#### **2.3. Indications selon le type hémodynamique des CIV**

### **3. QUELLE TECHNIQUE ?**

3.1. Quelle voie d'abord ?

3.2. Quelle technique de fermeture ?

3.3. Fermeture transcathéter des CIV

### **4. CIV DE L'ADULTE**

### **5. LE SYNDROME DE LAUBRY-PEZZI**

### **6. EVOLUTION POST-OPERATOIRE :**

#### **6.1. Mortalité opératoire et tardive :**

6.1.1. Mortalité opératoire

6.1.2. Mortalité tardive

#### **6.2. Complications post-opératoires :**

6.2.1. Troubles de conduction :

6.2.1.1. *Bloc auriculo-ventriculaire*

6.2.1.2. *Bloc de branche droite*

6.2.2. Troubles du rythme

#### **6.3. Anomalies résiduelles post-opératoires :**

6.3.1. Anomalies résiduelles hémodynamiques

6.3.2. HTAP résiduelle

6.3.3. CIV résiduelles

#### **6.4. Devenir à long terme après chirurgie**

## **CONCLUSION**

## **BIBLIOGRAPHIE**

## **RESUME**

# ***INTRODUCTION***

La communication interventriculaire (CIV) isolée, l'une des malformations cardiaques congénitales les plus fréquentes, correspond à la présence d'un orifice plus ou moins large dans le septum interventriculaire, entraînant un shunt gauche-droite à forte pression d'injection, d'où le risque d'hypertension artérielle pulmonaire.

Elle est aussi la malformation la plus souvent associée aux autres anomalies cardiovasculaires congénitales.

La présence de l'orifice interventriculaire est le résultat d'un développement embryologique insuffisant du septum. L'anatomie du septum interventriculaire et ses rapports avec les orifices auriculo-ventriculaires et artériels impliquent la possibilité de complications évolutives ou chirurgicales dans cette pathologie.

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

L'évolution des CIV, variable selon leur dimension et leur siège, peut être prédite dès les premiers mois de vie par l'analyse de leur anatomie au cours de la surveillance échocardiographique. Les conséquences de cette malformation dépendent donc essentiellement de la taille et de la localisation de cette communication, donnant lieu à deux principales classifications des CIV : selon une classification anatomique elles peuvent être musculaires, périmembraneuses ou juxta-artérielles ; selon une classification échocardiographique elles sont groupées selon leurs effets hémodynamiques.

Les manifestations fonctionnelles et les signes physiques des CIV dépendent de l'importance du shunt et de l'état des résistances vasculaires pulmonaires ; elles peuvent aller d'un état asymptomatique avec un souffle systolique précordial, à un état d'hypotrophie et de détresse respiratoire.

Les explorations nécessaires incluent l'ECG, la radiographie thoracique, et surtout l'échocardiographie doppler qui permet de confirmer le diagnostic, de localiser et mesurer la CIV, d'évaluer l'état hémodynamique du patient, et de rechercher des anomalies associées ou d'éventuelles complications, à tel point que le cathétérisme cardiaque préopératoire est devenu inutile dans la majorité des cas.

Ainsi, la connaissance de cette malformation et de ses divers types anatomiques a été révolutionnée par les progrès de l'échocardiographie, qui s'impose aujourd'hui comme un élément diagnostique majeur concernant la communication interventriculaire.

Toutefois, de nombreuses questions demeurent ouvertes concernant cette pathologie.

Faut-il traiter toutes les CIV diagnostiquées ? Si oui, quel serait le moment idéal pour intervenir ? Et quelle méthode privilégier ? Un traitement médical d'appoint accompagné d'une attitude expectative, ou une correction chirurgicale ou instrumentale de la communication ? Toutes ces options ont leur lot d'avantages et d'inconvénients, et ainsi aucun consensus clair n'est à ce jour établi concernant la conduite à tenir face à cette pathologie.

Ainsi notre travail consiste-t-il en une étude rétrospective de 32 cas de malades opérés pour CIV, suivis au service de CCV B du CHU Ibn Sina de Rabat.

Il portera sur une analyse épidémiologique, étiopathogénique, clinique, thérapeutique, et des résultats post-opératoires de cette série de patients.

# **RAPPELS**

# **1. RAPPELS EMBRYOLOGIQUES :**

Les communications interventriculaires naissent d'anomalies qui interviennent au cours de la formation du cœur, c'est pourquoi des rappels embryologiques s'imposent afin de mieux comprendre cette malformation.

## **1.1. Embryologie cardiaque :**

La formation du cœur est extrêmement précoce, débutant à la troisième semaine de vie intra-utérine, stade auquel apparaissent les premiers battements cardiaques. Dès ce stade le tube cardiaque rectiligne possède deux segments prédéterminés, auriculaire et ventriculaire.<sup>[1]</sup>

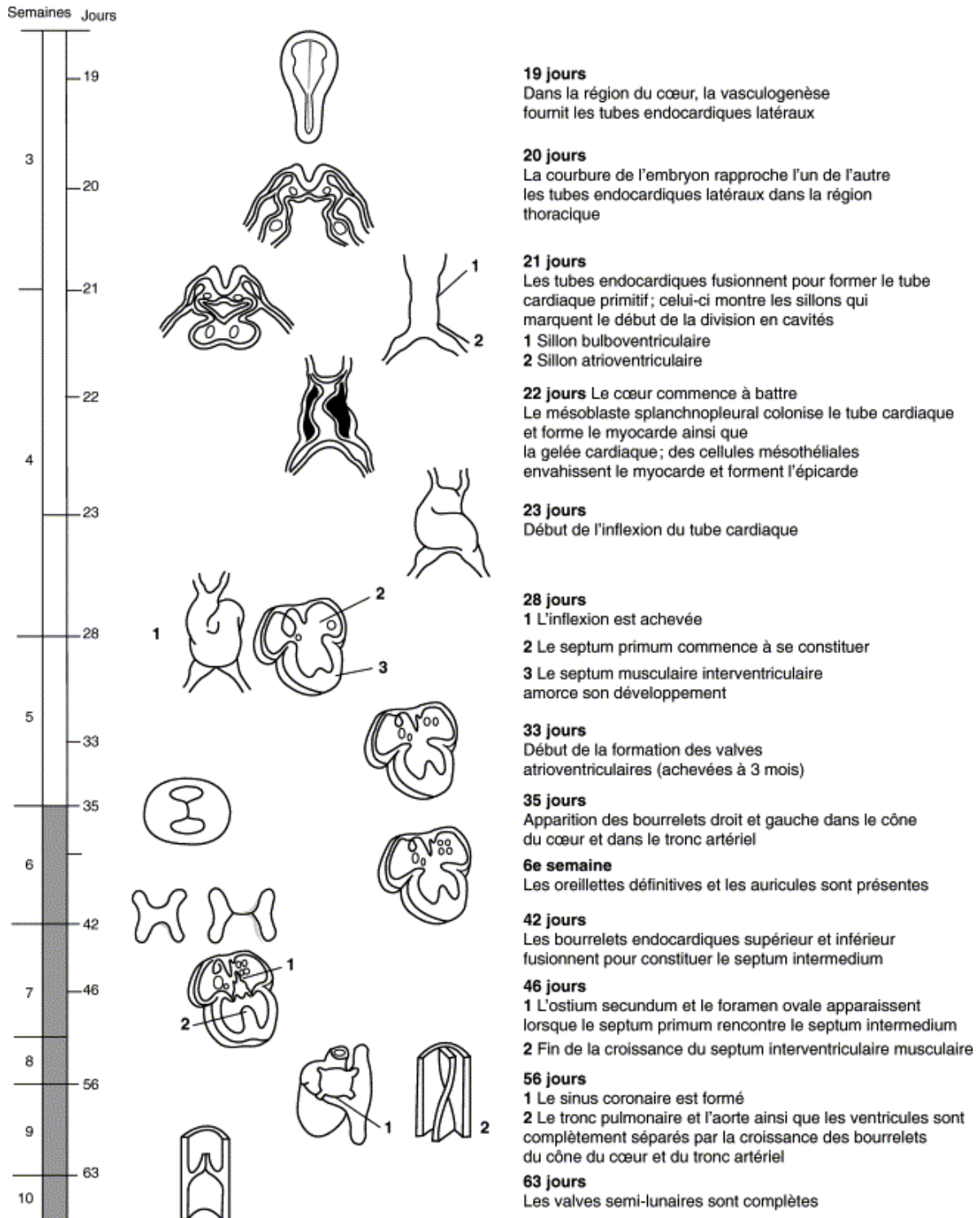
Avant la fin de la troisième semaine va se former la boucle cardiaque, stade majeur du développement dont le bon déroulement, en particulier la convergence des voies d'éjection et d'admission, est absolument nécessaire pour que l'alignement des différents segments du cœur se forme de façon correcte.

Pendant la quatrième semaine, les ventricules se développent et la septation cardiaque débute, ainsi que la circulation sanguine, encore en série ; les arcs aortiques et les grandes veines systémiques commencent également leur formation.

Pendant la cinquième semaine se poursuit la septation cardiaque, la septation ventriculaire étant intimement liée à la formation des valves auriculoventriculaires et à la formation de la chambre de chasse du ventricule gauche. Le développement du système de conduction est lui aussi intimement lié à la septation cardiaque (figure 1). Ces modifications se poursuivent pendant la sixième et la septième semaine (fin de la septation ventriculaire, et du développement des arcs aortiques).

Le développement cardiaque est en règle achevé à la huitième semaine de vie intra-utérine (10 semaines d'aménorrhée), la maturation des systèmes artériel et veineux, et à l'intérieur du cœur des valves auriculoventriculaires et semi-lunaires, se poursuivant ensuite pendant les 4 premiers mois de la grossesse.

Après le deuxième mois, le cœur ne fait que croître et ceci jusqu'à la naissance<sup>[2][3]</sup>.



**Figure 1 : Schéma résumant l'embryologie cardiaque**

Le développement cardiaque se caractérise par une organisation séquentielle et le cloisonnement des cavités et des orifices <sup>[2][4]</sup>

## **1.2. Formation du septum interventriculaire :**

La cloison interventriculaire est composée d'une épaisse portion musculaire et d'une mince portion membraneuse formée par un bourrelet endocardique auriculoventriculaire inférieur, un bourrelet aortico-pulmonaire droit et un bourrelet aortico-pulmonaire gauche.

L'absence de soudure de ces éléments entraîne la persistance d'une communication interventriculaire. <sup>[2]</sup>

Le cloisonnement ventriculaire n'est pas un processus actif, mais essentiellement passif, dans la mesure où le septum musculaire interventriculaire ne croît pas proportionnellement avec la dilatation des ventricules, mais forme au contraire un rétrécissement, le sillon interventriculaire, entre ces derniers (figure 2).

Le septum interventriculaire est donc une structure complexe, dont la constitution fait intervenir plusieurs composantes <sup>[5]</sup> :

- **Le septum musculaire trabéculé** se développe grâce à la progression caudocrâniale de la crête musculaire limitant en bas le foramen bulboventriculaire, orifice de communication entre le ventricule primitif (futur ventricule gauche) et le bulbus cordis (futur ventricule droit). 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.

La prévalence très élevée des petites CIV trabéculées chez le fœtus et le nouveau-né prématuré est le témoin de ce processus qui aboutit à la fermeture spontanée de la quasi-totalité de ce type de défauts après la naissance.

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

- **Le septum infundibulaire ou conal** sépare les voies de sortie, pulmonaire en avant et aortique en arrière, lors de la division du conotruncus.

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.

- **Le septum membraneux** est une prolifération fibreuse en provenance des bourgeons endocardiques ; il ferme le foramen interventriculaire limité en haut par le septum infundibulaire, en bas par le septum trabéculé et en arrière par le septum d'admission. La valve septale de la tricuspide sépare le septum membraneux en deux parties : caudale interventriculaire et céphalique entre l'oreillette droite et le ventricule gauche. 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.

Ainsi, la fusion progressive des crêtes conales, formant le septum conal embryonnaire, réduit le diamètre du foramen interventriculaire primitif, et sa fermeture est finalement achevée par un ensemble tissulaire auquel participent :

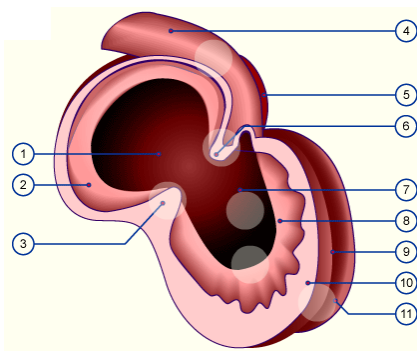
- les crêtes conales sinistroventrale et dextrodorsale ;
- les bourgeons endocardiques au niveau de la crête septale ;
- le tubercule droit des bourgeons auriculoventriculaires droit et gauche.

Cet ensemble forme une masse tissulaire compacte obturant la communication entre la voie sous-aortique et le ventricule droit, qui s'affinera au cours de la grossesse pour devenir le septum membraneux, fermant définitivement le foramen interventriculaire primitif, à la fin de la septième semaine de vie intra-utérine (10 SA).

[6]

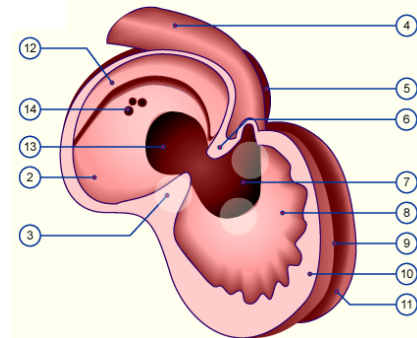
Parmi les anomalies du septum interventriculaire, l'agénésie du septum membraneux est la plus fréquente des malformations cardiaques. Elle est fréquemment associée à des anomalies du cloisonnement du tronc et du cône artériels. [2]

**Figure 2 : Résumé des processus conduisant au cloisonnement cardiaque** <sup>[7]</sup>



**Vue latérale :**

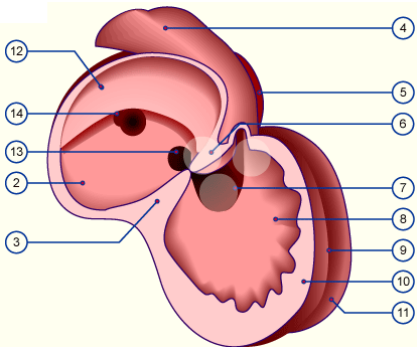
**J30.** Suite à l'apposition des ventricules droit et gauche le septum interventriculaire (SIV) s'allonge de plus en plus. Il forme la partie musculaire du SIV. Son bord libre forme un foramen interventriculaire. Le SIV se développe essentiellement de manière passive par superposition du myocarde suite à la croissance appositionnelle des zones de prolifération des ventricules. La croissance des deux ventricules n'est pas symétrique, elle se fait en faveur du ventricule gauche, grâce à deux zones de prolifération de direction différente dans les ventricules, séparées à l'extérieur par un sillon profond, le sillon interventriculaire. Ce dernier correspond à l'intérieur au relief du SIV.



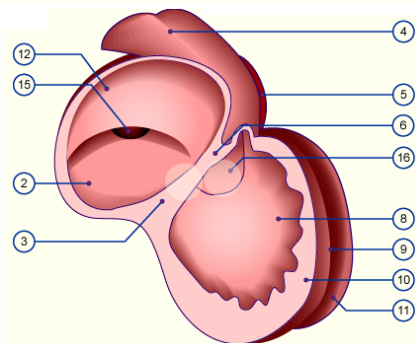
**J39.** Les rapports circulatoires sont tels qu'un flux sanguin en partie parallèle va s'installer avant même que le cloisonnement cardiaque ne soit totalement achevé.

Le bras postérieur du SIV a déjà fusionné avec la partie droite du septum av postérieur. Consécutivement à sa position oblique, le bord antérieur libre du SIV s'évanouit dans le myocarde mural au niveau du sillon bulbo-ventriculaire.

En raison de la différence de croissance, responsable des zones de prolifération des cellules myocardiques dans les deux ventricules, le SIV ne se développe pas dans un plan sagittal, mais oblique.



**J44.** Les deux voies circulatoires assurant un flux circulatoire parallèle sont déjà séparées avant que le cloisonnement ne soit achevé. Ce n'est toutefois que plus tardivement que les bords du foramen interventriculaire se rapprochent et rétrécissent ainsi sa lumière. Cette partie du SIV correspond à sa partie musculaire. Les septa des cônes (septum bulbaire) droit et gauche sont responsables de l'occlusion définitive du foramen interventriculaire. Il s'étend en aval du courant sanguin, à savoir vers le bas et ferment la partie supérieure du foramen interventriculaire en formant ainsi la partie membraneuse du SIV.



**J46.** Bien que la séparation complète des ventricules se fasse relativement tard au cours du développement cardiaque, le foramen interventriculaire n'est probablement pas traversé par le courant sanguin, la formation des septa se faisant dans le sens du courant. Le septum interventriculaire membraneux sera obturé par les deux septa du cône qui poussent depuis le haut sur le bord libre de la partie musculaire du septum interventriculaire.

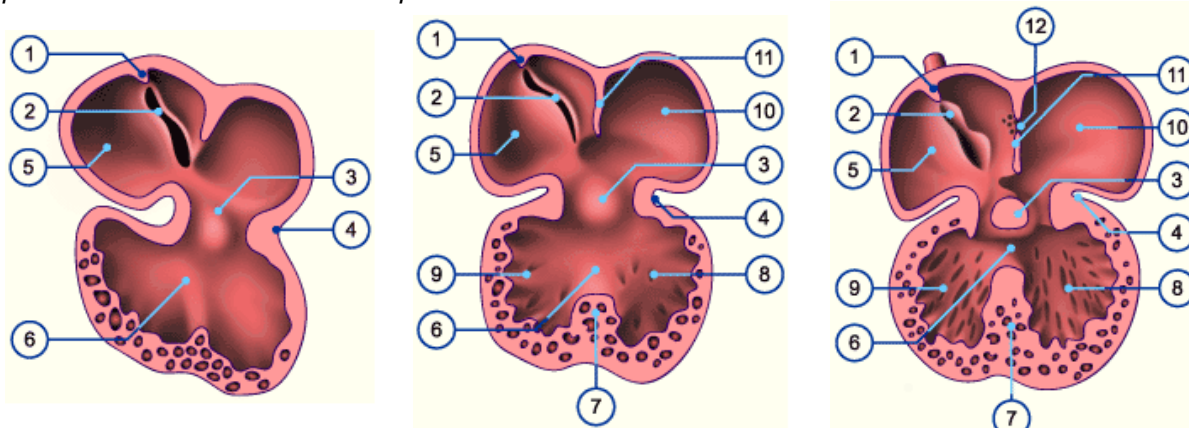
- 1. Oreillette commune
- 2. Septum primum
- 3. Bourrelet av dorsal
- 4. Voie efférente
- 5. Oreillette gauche
- 6. Bourrelet av ventral

- 7. Foramen interventriculaire
- 8. SIV (partie musculaire)
- 9. Sillon interventriculaire
- 10. Ventricule droit
- 11. Ventricule gauche
- 12. Septum secundum

- 13. Foramen primum
- 14. Foramen secundum
- 15. Foramen ovale
- 16. SIV (partie membraneuse)

### Vue frontale :

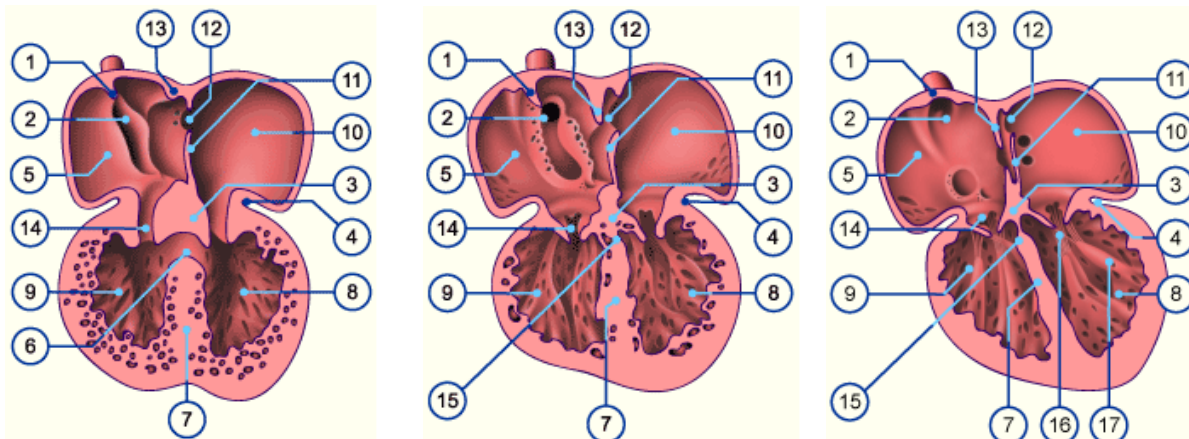
Dans cette coupe frontale du cœur la partie antérieure a été enlevée et on aperçoit la partie postérieure des chambres cardiaques.



J30 : A ce stade une constriction s'est développée entre le ventricule et les oreillettes : le sillon auriculo-ventriculaire. A l'avant et à l'arrière de ce canal se forment les bourrelets auriculoventriculaires ventral et dorsal.

J32 : Les bourrelets ventral et dorsal s'agrandissent et le canal auriculoventriculaire est ainsi dévié au milieu de telle sorte que les oreillettes sont reliées à leurs ventricules respectifs. C'est le moment du passage d'un flux sanguin sériel à un flux sanguin parallèle.

J36 : Les deux bourrelets fusionnent et il s'établit un canal auriculoventriculaire droit et gauche. Le foramen primum est encore ouvert, le foramen secundum s'est constitué à son tour.



J39 : Le foramen ventriculaire est encore ouvert. Dans le canal auriculoventriculaire se développent deux valves à droite (pour la mitrale) et trois valves à gauche (pour la tricuspide).

J44 : Le foramen interventriculaire a été fermé par du matériel en provenance du septum du tronc et du septum auriculoventriculaire. Les parois des chambres vont être de plus en plus creusées par le flux sanguin et le matériel subsistant servira en partie à la formation des muscles papillaires.

>J56 : L'appareil valvulaire est achevé. Les cordages tendineux sont constitués.

1. Septum spurium
2. Valvules veineuses
3. Bourrelet av postérieur
4. Sillon auriculo-ventriculaire
5. Oreillette droite
6. Foramen interventriculaire

7. SIV
8. Ventricule gauche
9. Ventricule droit
10. Oreillette gauche
11. Septum primum
12. Foramen secundum

13. Septum secundum
14. Valves tricuspides
15. Partie membraneuse SIV
16. Cordages tendineux
17. Muscles papillaires des valves av

## **2. RAPPELS ANATOMIQUES [8] :**

En raison de sa forme, on distingue au cœur trois faces, trois bords, une base et un sommet.

Le cœur est formé de quatre parties : les oreillettes droite et gauche, et les ventricules droit et gauche.

### **2.1. Configuration interne du cœur :**

Les cavités du cœur se distinguent en cavités droites et cavités gauches.

Les cavités droites, c'est-à-dire l'oreillette et le ventricule droits, sont séparés des cavités gauches, oreillette et ventricule gauches, par les cloisons interauriculaire et interventriculaire, de telle manière que le cœur semble constitué par deux moitiés indépendantes, l'une, droite, l'autre, gauche.

#### **2.1.1. La cloison interventriculaire :**

##### **2.1.1.1. Situation et description :**

La cloison interventriculaire s'étend de la paroi antérieure à la paroi inférieure du cœur et s'unit à ces parois en regard des sillons interventriculaires antérieur et postérieur.

Elle est triangulaire. Sa base confine aux oreillettes, où elle se continue avec la cloison interauriculaire ; le sommet répond à la pointe du cœur.

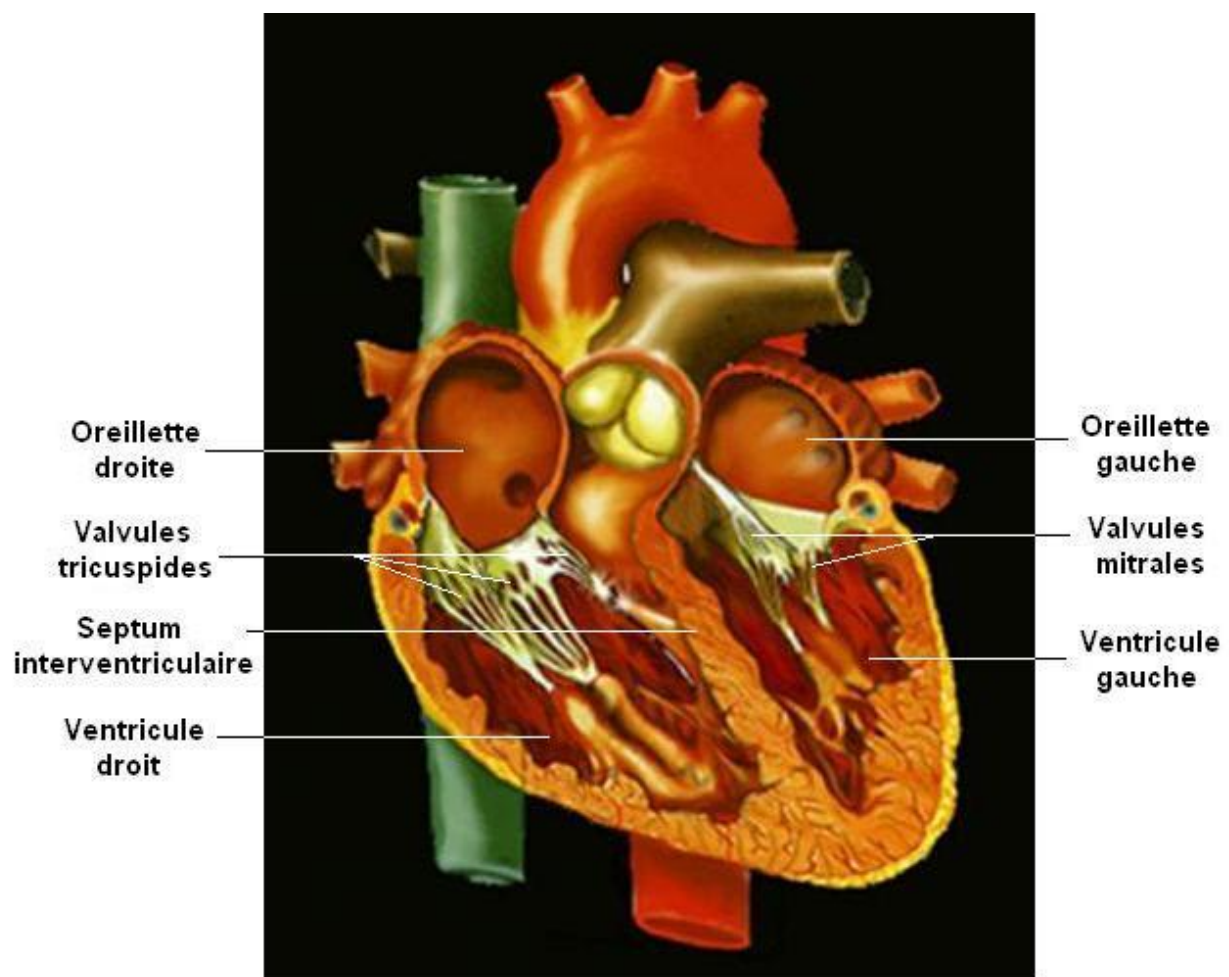
La cloison interventriculaire est incurvée en segment de cylindre.

Sa face droite, qui appartient au ventricule droit, est convexe ; elle regarde en avant, à droite et en haut.

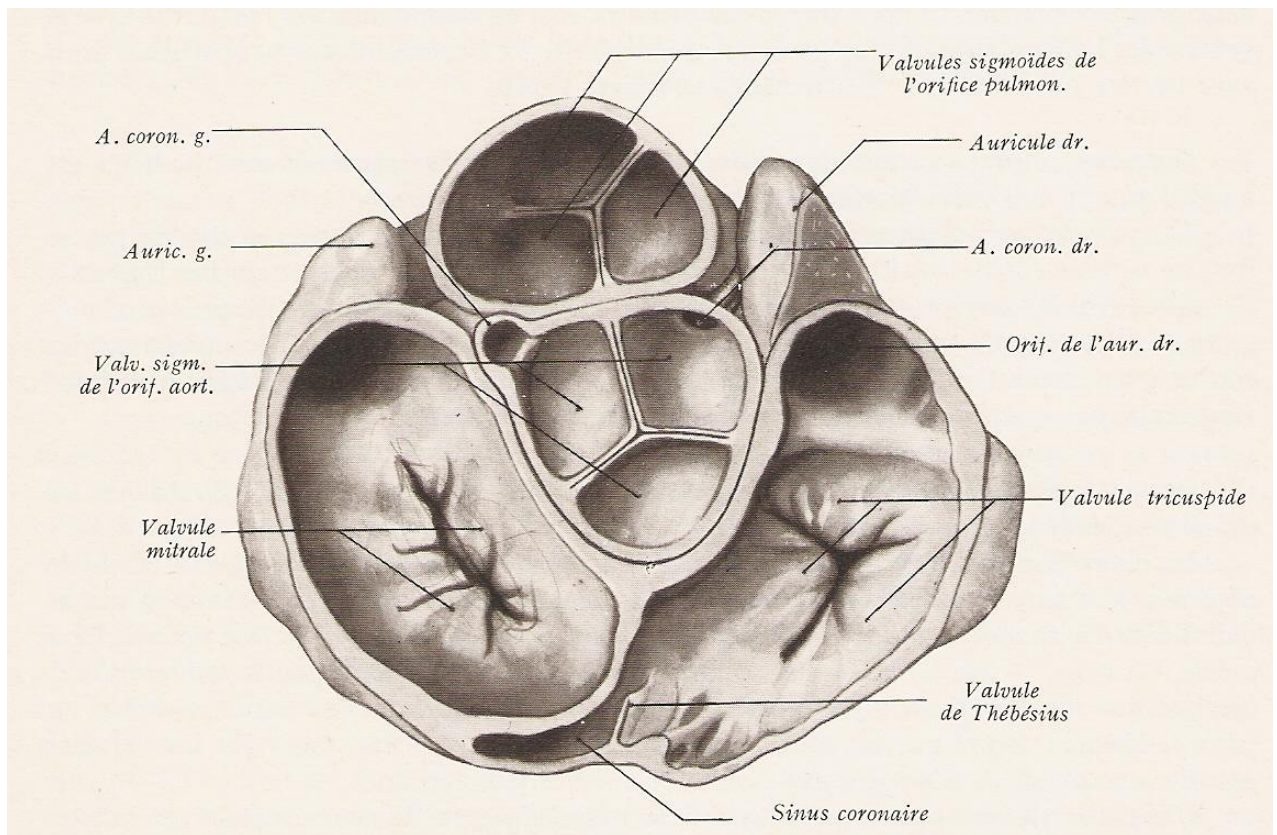
Sa face gauche est concave : elle regarde en arrière, à gauche et en bas (figure 3). Cependant la cloison interventriculaire devient tourmentée, plus irrégulière au voisinage immédiat de la base des ventricules (figure 4), car elle finit en arrière selon une ligne très sinueuse qui laisse :

- à droite, l'orifice auriculo-ventriculaire droit et celui de l'artère pulmonaire ;
- à gauche, l'orifice auriculo-ventriculaire gauche et l'orifice aortique.

La base de la cloison descend ensuite entre les deux orifices auriculo-ventriculaires.



**Figure 3 :** *Situation de la cloison interventriculaire* <sup>[9]</sup>  
*Coupe frontale du cœur montrant la situation du septum, entre les deux ventricules.*



**Figure 4 : Les orifices auriculo-ventriculaires et artériels du cœur<sup>[8]</sup>**

Les oreillettes ont été enlevées après section faite un peu en arrière de leur paroi antérieure.

Cette figure montre la base du ventricule vue d'arrière en avant après résection des oreillettes ; la base de la cloison interventriculaire décrit successivement de haut en bas :

- une première courbe concave à droite qui embrasse l'orifice de l'artère pulmonaire,
- une deuxième courbe concave à gauche qui contourne l'orifice aortique.

La cloison interventriculaire présente, au double point de vue de sa structure et de son épaisseur, deux parties : une partie épaisse, musculaire, et une partie mince, membraneuse (figure 5).

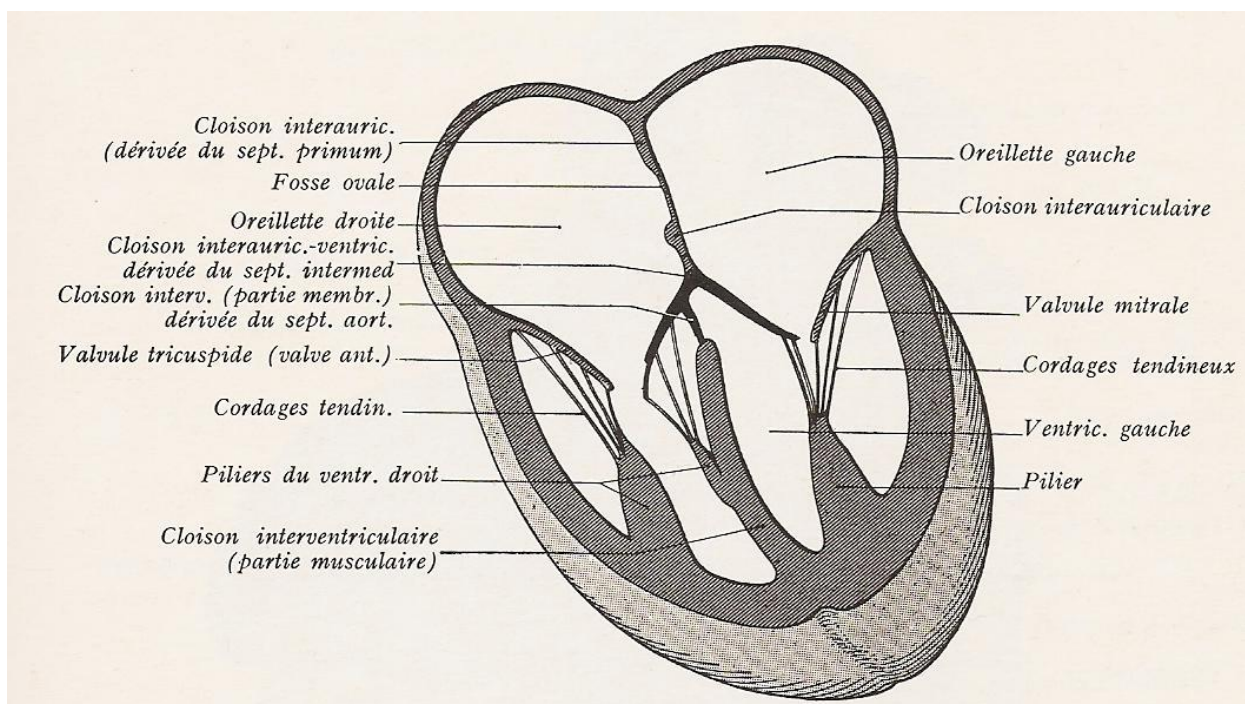
La partie musculaire comprend presque toute la cloison et s'étend, en diminuant un peu d'épaisseur, depuis le sommet jusqu'au voisinage de la base. Son épaisseur moyenne mesure près de 1 centimètre.

Elle donne naissance à droite aux piliers de la valve interne de la valvule tricuspide.

La partie membraneuse est à la base de la cloison interventriculaire, au voisinage immédiat de la cloison interauriculaire, en regard de la partie postéro-latérale, droite de l'orifice aortique. Son épaisseur ne dépasse pas 2 millimètres. Sa longueur et sa hauteur mesurent de 7 à 8 millimètres.

Ce segment membraneux de la cloison n'est pas tout entier interventriculaire (figure 5). En effet, si sa face gauche répond dans toute son étendue au ventricule gauche et finit en haut en regard de la valvule sigmoïde postérieure de l'aorte et de la valve mitrale droite, sa face droite comprend deux segments : l'un, antérieur, ventriculaire, très étroit ; l'autre, postérieur, interauriculo-ventriculaire, un peu plus étendu que le précédent.

Ces deux segments sont séparés l'un de l'autre par l'attache de la valve interne de la valvule tricuspide. Par suite, une aiguille enfoncée transversalement dans la paroi auriculaire, près de cette valve, pénètre directement dans le ventricule gauche. La cloison est ici interauriculo-ventriculaire (figure 5).



**Figure 5 :** Coupe demi-schématique du cœur <sup>[8]</sup> montrant la constitution des cloisons interauriculaire et interventriculaire, ainsi que la disposition générale des valvules auriculo-ventriculaires.

### 2.1.1.2. Face ventriculaire droite du septum interventriculaire :

D'un point de vue chirurgical, l'anatomie de la face ventriculaire droite du septum est particulièrement importante, puisque c'est la seule face chirurgicale ; l'abord depuis le ventricule gauche entraînerait un risque de cicatrice et donc de troubles de conduction.

On peut y distinguer quatre parties (figures 6 et 8) :

- **le septum d'entrée (ou inlet)** est la partie située sous la valve septale de la tricuspide ;
- **le septum trabéculé** lui fait suite sans transition franche : c'est la partie la plus vaste du septum, elle s'étend jusqu'à la pointe du cœur ;
- en montant de la pointe du cœur vers l'artère pulmonaire, on passe au **septum infundibulaire** qui, à la différence du précédent, est plutôt lisse et se termine à l'anneau pulmonaire.

Les trois parties, septum d'entrée, septum trabéculé et septum infundibulaire composent le ***septum musculaire***.

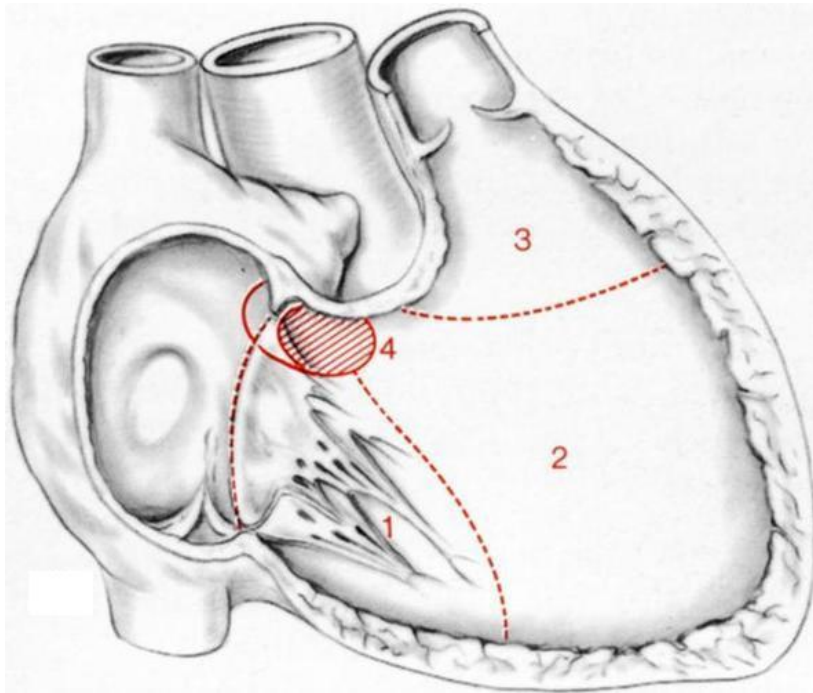
La quatrième composante du septum interventriculaire est le **septum membraneux**, structure très petite, séparée en deux parties, l'une atriale et l'autre ventriculaire, par l'insertion de la tricuspide dans la zone de la commissure entre la valve septale et la valve antérieure.

Ainsi composé, le septum interventriculaire est marqué sur sa face droite par deux reliefs essentiels (figure 7) :

- La crête supraventriculaire <sup>[10]</sup> (ou éperon de Wolff) est une saillie très marquée qui sépare l'anneau tricuspide de l'anneau pulmonaire. C'est pour la plus grande part le relief interne qui résulte de la coudure du ventricule droit (dont en effet, l'entrée est quasi horizontale et la sortie quasi verticale). C'est pourquoi, il est juste de dire que la crête supraventriculaire est formée essentiellement par le repli ventriculo-infundibulaire.

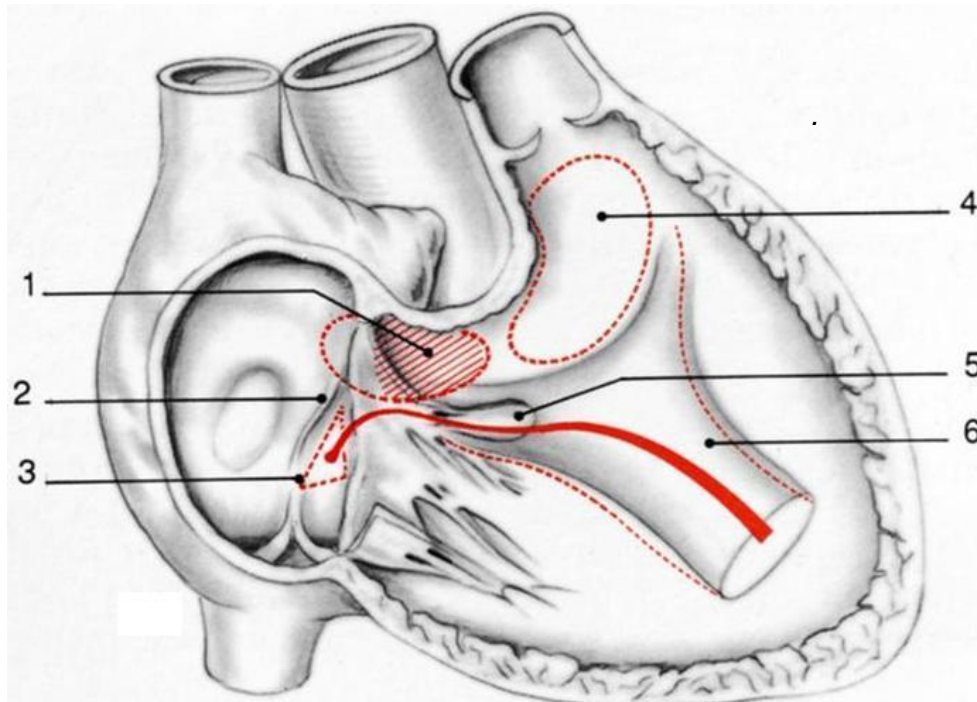
La structure équivalente en cas de malformation, et en particulier de CIV, peut être appelée de façon plus analytique *bord inférieur du septum infundibulaire*.

- La trabécule septomarginale (aussi appelée bande septale, bandelette ansiforme, ou encore bande modératrice) est un relief qui s'étend de la base à la pointe du ventricule droit. Vers la pointe, sa saillie dans la cavité est marquée, elle est presque libre. Vers la base, elle s'élargit, s'aplatit, et se divise en deux branches, formant un Y. Ces deux branches encadrent sur le cœur normal le septum membraneux, c'est-à-dire que les rapports entre ces structures et les diverses formes de CIV sont essentiels. La branche postérieure porte normalement l'insertion du pilier médial de la tricuspide (muscle papillaire du conus), assez bon repère du passage de la branche droite du faisceau de His. La branche antérieure se fond avec le repli ventriculo-infundibulaire pour contribuer à former la paroi antérieure de la crête supraventriculaire. <sup>[11]</sup>



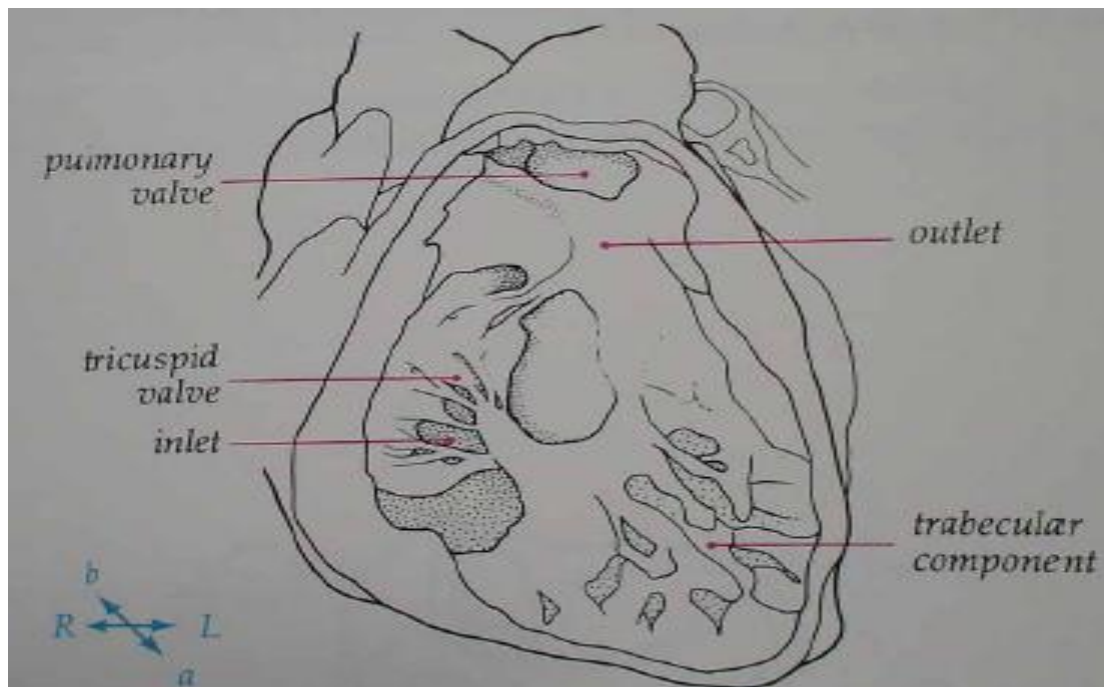
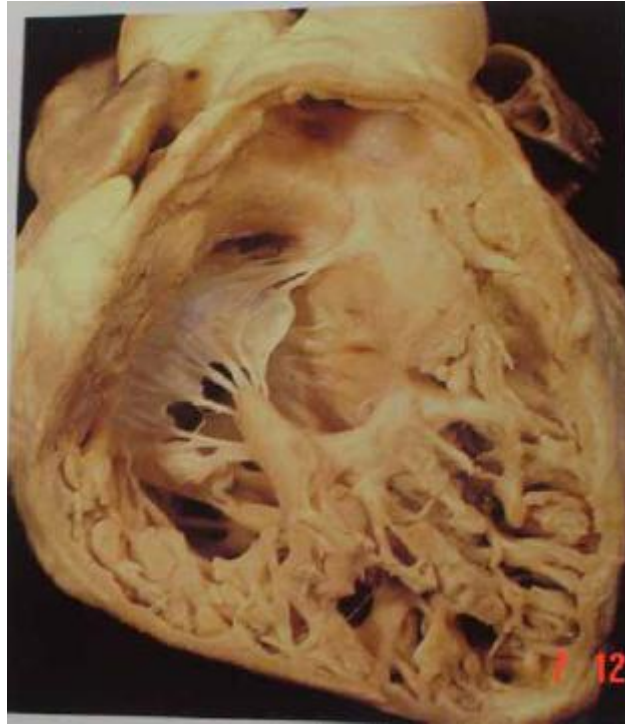
1. Septum d'entrée.
2. Septum trabéculé.
3. Septum infundibulaire.
4. Septum membraneux.

**Figure 6 :** Schéma montrant le septum interventriculaire vu depuis le VD <sup>[12]</sup>  
Ce schéma détaille les éléments qui composent le septum membraneux.



**Figure 7 :** Figure montrant les reliefs de la face droite du septum interventriculaire

- |                       |   |
|-----------------------|---|
| 1. Septum membraneux. | 4. Septum infundibulaire  |
| 2. Tendon de Todaro.  | 5. Pilier médial de la tricuspide (muscle papillaire du conus). |
| 3. Triangle de Koch.  | 6. Trabécule septomarginale.                                    |



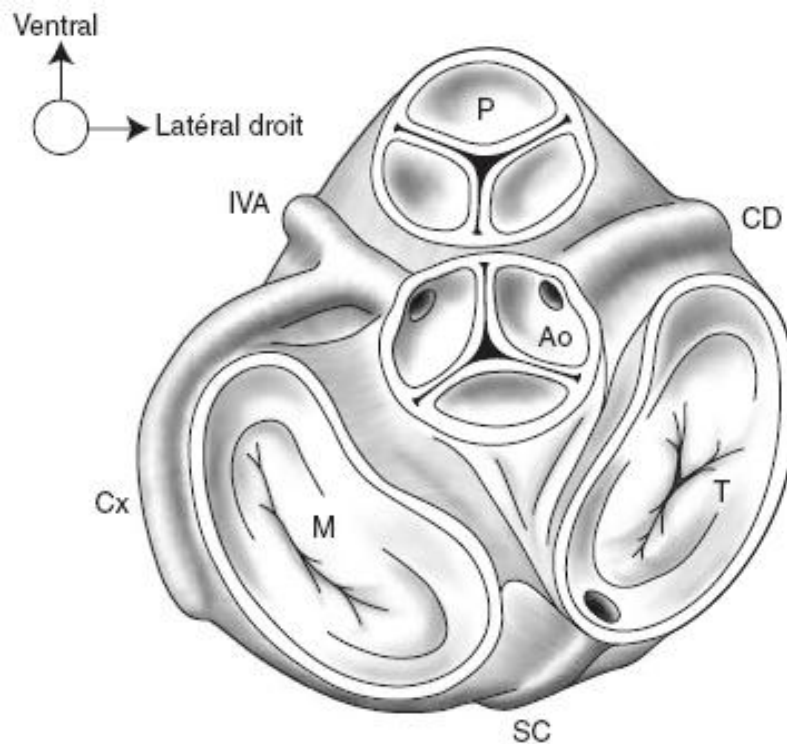
**Figure 8 : Vue anatomopathologique montrant l'anatomie du ventricule droit**

## 2.1.2. Caractères généraux des ventricules :

Les ventricules sont deux cavités pyramidales ou conoïdes, placées en avant des oreillettes de part et d'autre de la cloison interventriculaire.

Le sommet des ventricules répond au sommet du cœur.

La base de chacun d'eux, dirigée en arrière, est entièrement occupée par deux orifices circulaires : l'un, auriculo-ventriculaire, met en communication l'oreillette avec le ventricule ; l'autre artériel, plus petit que le précédent, fait communiquer le ventricule droit avec l'artère pulmonaire, le ventricule gauche avec l'aorte (figure 9).



**Figure 9 :** Coupe schématique des orifices <sup>[11]</sup>

*M : Valve mitrale*

*Ao : Valve aortique*

*IVA : Artère interventriculaire antérieure*

*CD : Artère coronaire droite*

*T : Valve tricuspide*

*P : Valve pulmonaire*

*Cx : Artère circulaire*

*SC : Sinus coronaire*

### **2.1.3. Orifices auriculo-ventriculaires :**

Chacun des orifices auriculo-ventriculaires est muni d'un appareil valvulaire appelé valvule auriculo-ventriculaire.

Les valvules auriculo-ventriculaires ont la forme d'un entonnoir membraneux fixé par sa base au bord de l'orifice auriculo-ventriculaire et saillant dans la cavité ventriculaire (figure 5).

Elles sont découpées en plusieurs valves par de profondes incisures. Chaque valve présente :

- une face axiale lisse ;
- une face pariétale qui est rendue inégale par les insertions des cordages tendineux ;
- un bord adhérent uni au pourtour de l'orifice auriculo-ventriculaire ;
- un bord libre irrégulièrement dentelé.

### **2.1.4. Orifices artériels :**

Chacun des orifices artériels est pourvu de trois valvules, les valvules sigmoïdes.

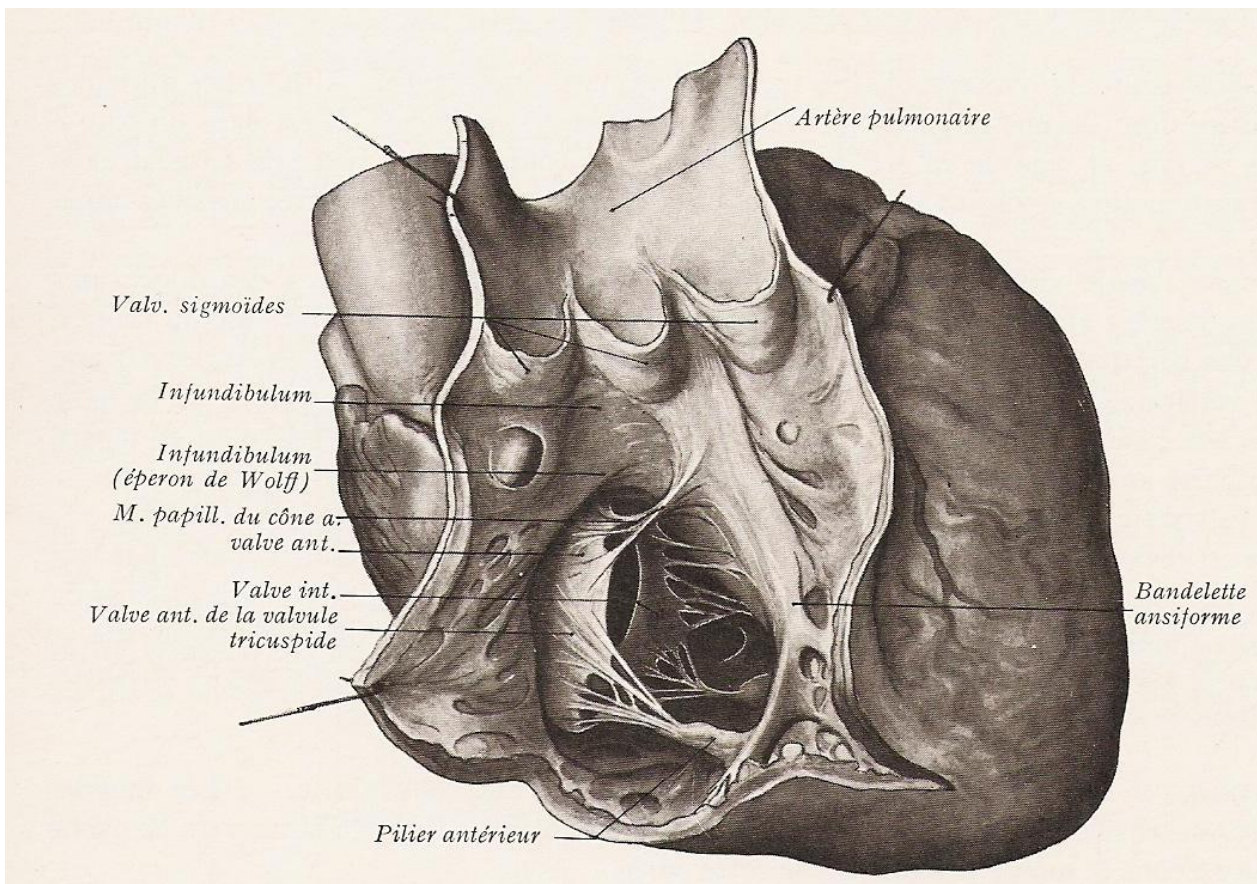
Les valvules sigmoïdes sont de minces replis membraneux qui limitent des poches en nid de pigeon avec la paroi artérielle sur laquelle ces valvules sont insérées (figures 4, 10 et 11).

On reconnaît à chaque valvule :

- une face supérieure ou pariétale, concave ;
- une face inférieure ou axiale, convexe ;
- un bord adhérent, courbe, concave en haut, par lequel la valvule s'unit à la paroi ;
- un bord libre, à peu près horizontal.

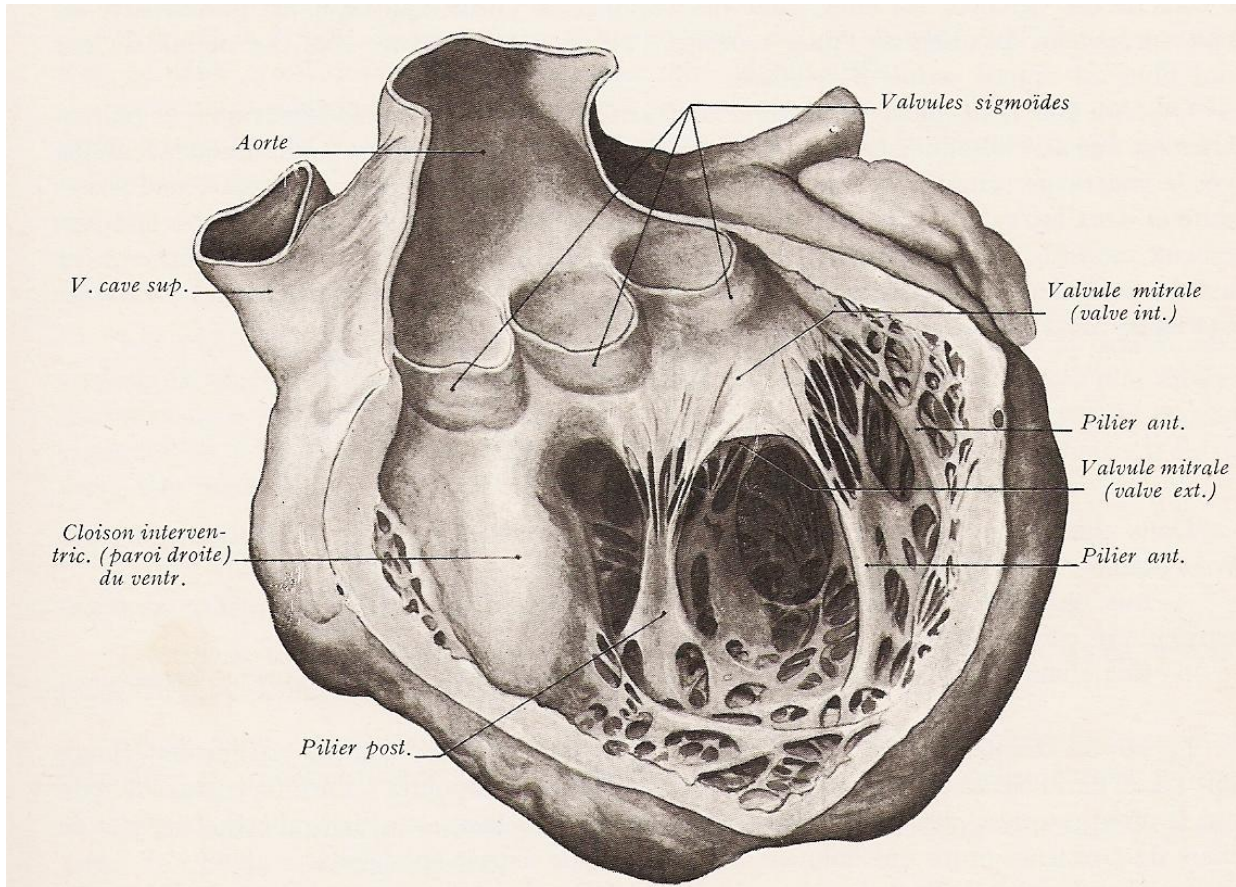
Le bord libre présente à sa partie moyenne un petit renflement formé par un nodule fibreux, appelé nodule d'Arantius pour les valvules aortiques et nodule de Morgagni pour celles de l'orifice pulmonaire.

Il convient de remarquer que l'insertion des valvules sigmoïdes ne correspond pas exactement à la limite de la paroi artérielle. En effet, la partie inférieure du bord adhérent des valvules s'attache en regard de la paroi musculaire du cœur ou myocarde, tandis que les extrémités du bord adhérent se fixent à la paroi artérielle. Cependant, la moitié postérieure de la valvule latérale gauche de l'aorte s'attache à une paroi membraneuse qui se continue en bas avec la valve interne de la mitrale.



**Figure 10 :** Configuration interne du ventricule droit <sup>[8]</sup>

Le ventricule droit a été ouvert par une incision menée depuis l'orifice de l'artère pulmonaire jusqu'à la partie moyenne du ventricule, et passant entre les valvules sigmoïdes antérieure et droite.



**Figure 11 : Configuration interne du ventricule gauche**

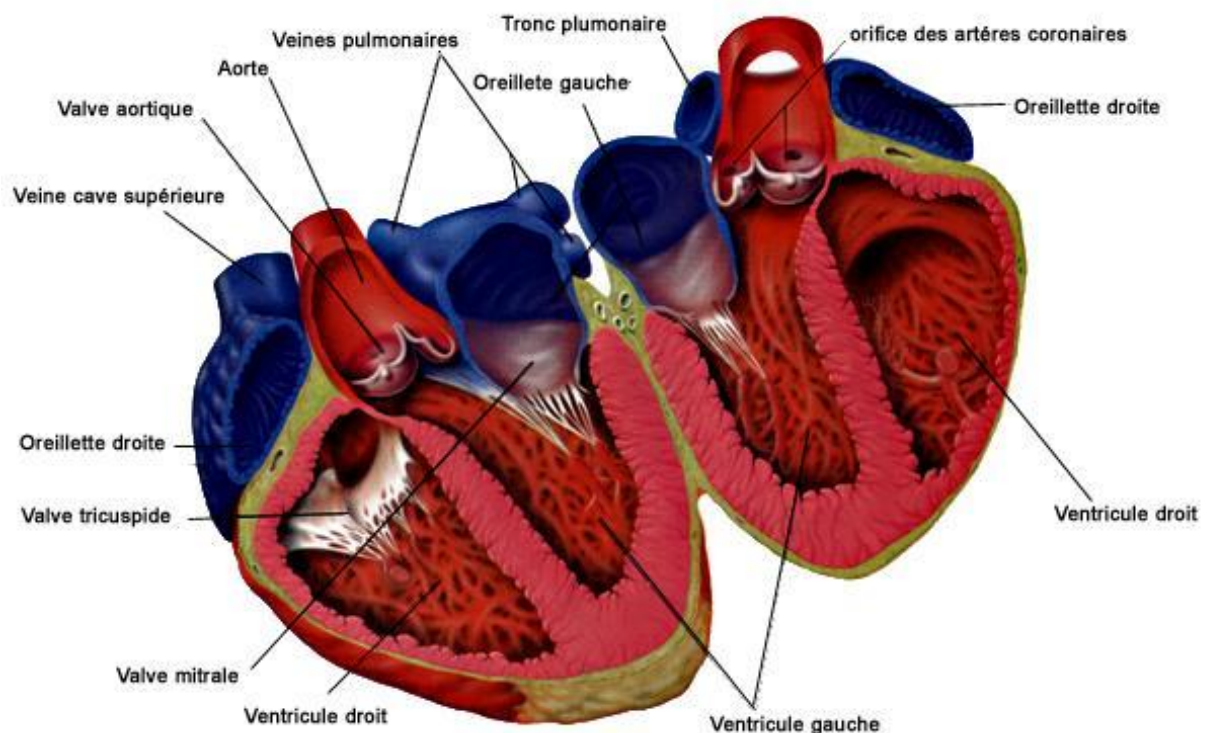
*La section longe son bord antérieur et passe entre les deux valves sigmoïdes antérieures.*

## 2.2. L'artère pulmonaire :

L'artère pulmonaire ne présente que les caractères extérieurs des artères, car elle conduit aux poumons le sang veineux du ventricule droit.

Son origine est à l'orifice pulmonaire de ce ventricule. De là, l'artère se dirige obliquement en haut, à gauche et en arrière, en décrivant un demi-tour de spire sur les faces antérieure et gauche de la partie ascendante de la crosse aortique. Après un trajet de 5 centimètres environ, l'artère pulmonaire arrive au-dessous de la partie horizontale de cette crosse et se bifurque en deux branches terminales : l'artère pulmonaire droite et l'artère pulmonaire gauche, qui gagnent le hile du poumon correspondant (figure 12).

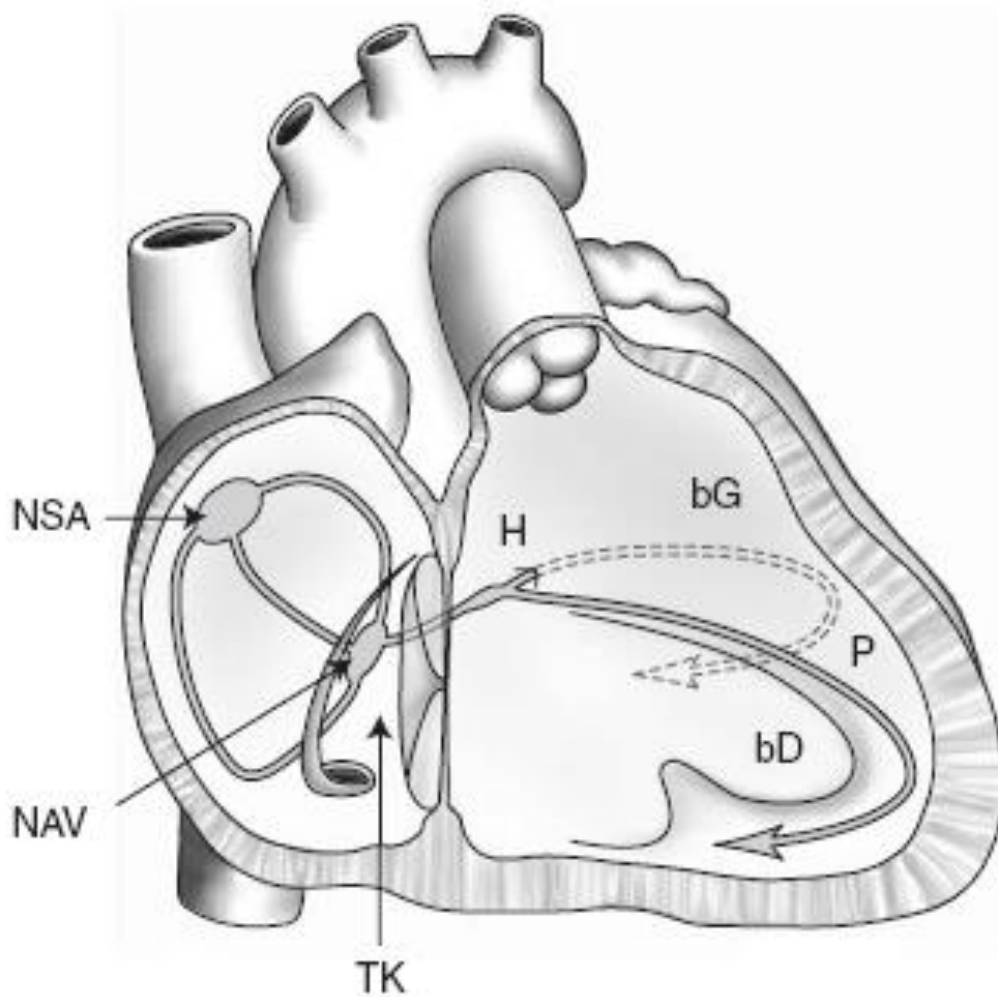
L'artère pulmonaire est contenue avec l'aorte dans la même gaine séreuse péricardique.



**Figure 12 : Coupe du cœur exposant ses quatre cavités** <sup>[9]</sup>

### **2.3. Le système cardionecteur :**

L'innervation intrinsèque du cœur, représentée par le système cardionecteur, est chargée de coordonner les contractions des différentes cavités cardiaques. Elle est constituée de formations en amas (nœud sinoatrial et nœud atrioventriculaire), de fibres unies en faisceaux plus ou moins épais (faisceau atrioventriculaire), et leurs branches (fibres sino-auriculaires et auriculoventriculaires).<sup>[11]</sup>



**Figure 13 : Le système cardionecteur**<sup>[11]</sup>

*NSA : Nœud sinoatrial*

*H : Faisceau de His*

*bG : Branche gauche*

*TK : Triangle de Koch*

*NAV : Nœud atrioventriculaire*

*P : Réseau de Purkinje*

*bD : Branche droite*

### **2.3.1. Nœud sinoatrial :**

Découvert en 1907 par Keith et Flack, il est situé sur l'oreillette droite près de l'abouchement de la veine cave supérieure, à la partie supérieure de la jonction sinoatriale marquée à la surface du cœur par un sillon appelé sillon terminal (sulcus terminalis). Cette partie haute du sillon terminal qui sépare l'abouchement de la veine cave supérieure du bord supérieur de l'auricule droite prend le nom d'incisure auriculocave au-dessous de laquelle, dans l'épaisseur de la paroi, à 1 mm d'épaisseur, se trouve le nœud sinoatrial, centré par son artère nourricière.

Sa situation précise est importante pour le chirurgien qui doit la respecter.

À la surface du cœur, il se projette dans une aire limitée par quatre points :

- point supérieur sur la veine cave supérieure à 2 mm au-dessus de l'incisure auriculocave ;
- point inférieur sur l'oreillette droite à 4 mm au-dessous de l'incisure ;
- point droit à 20 mm de l'incisure sur la partie droite du sillon terminal ;
- point gauche à 5 mm de l'incisure sur la partie gauche du sillon terminal.

### **2.3.2. Nœud atrioventriculaire :**

Découvert en 1906 par Aschoff et Tawara, il est situé dans l'épaisseur du septum interatrial à proximité de la cuspide septale de la valve atrioventriculaire droite et de l'orifice du sinus coronaire ; il occupe un espace triangulaire (triangle de Koch) limité par :

- en bas, l'orifice de terminaison du sinus veineux coronaire et la valvule du sinus coronaire ;
- en avant, l'insertion de la cuspide septale de la valve atrioventriculaire droite ;

- en arrière et en haut, la bande sinusale qui est le relief déterminé par le tendon de Todaro ; celui-ci occupe le bord libre de la valvule de la veine cave inférieure et se perd dans le septum interatrial au-dessus du sinus veineux coronaire.

La face gauche du nœud atrioventriculaire répond à une petite dépression de la face septale du ventricule gauche située au sommet de la chambre de chasse ventriculaire gauche ou canal aortique et comprise entre les valvules semi-lunaires aortiques coronaire droite d'une part et postérieure (ou non coronaire) d'autre part ; il repose sur l'anneau atrioventriculaire gauche près de la commissure postérieure.

L'atteinte la plus fréquente du nœud atrioventriculaire est l'infarctus ou la fibrose due à une lésion de l'artère coronaire qui fournit son artère nourricière. Il peut également être lésé lors de la chirurgie valvulaire aortique ou atrioventriculaire lorsque la zone correspondante du nœud est incluse dans les sutures de prothèses.

### **2.3.3. Faisceaux internodaux :**

Ils réunissent les deux formations nodales. Ces connexions ont été mises en évidence par l'électrophysiologie.

On distingue :

- un faisceau antérieur qui naît du pôle antérieur du nœud sinoatrial, s'incurve à proximité de la veine cave supérieure vers la gauche du toit de l'atrium droit, suit le septum interatrial et descend vers le nœud atrioventriculaire ;
- un faisceau moyen qui naît du pôle postérieur du nœud sinoatrial, fait une boucle derrière la veine cave supérieure, croise la face postérieure de l'atrium droit puis le septum interatrial à sa partie moyenne ;
- un faisceau postérieur qui suit la crête terminale (crista terminalis) jusqu'au bord postérieur du septum interatrial et du nœud atrioventriculaire.

### **2.3.4. Faisceau atrioventriculaire (His) :**

Constitué de fibres issues du pôle antérieur et inférieur du nœud atrioventriculaire, le tronc du faisceau atrioventriculaire se dirige en avant et un peu en bas vers le milieu du corps, fibreux central, le long du bord postérieur puis inférieur du septum interventriculaire membranacé vers le sommet du septum musculaire. Ce trajet l'amène à passer sous l'angle d'insertion des cuspidés septale et antérieure de la valve atrioventriculaire droite, sous l'endocarde auriculaire. À ce niveau, bombe le sinus aortique non coronaire ; ainsi, le tronc peut-il être lésé lorsqu'il y a une atteinte des orifices aortiques ou atrioventriculaires (endocardite) ou lors d'un remplacement valvulaire au niveau de ces orifices.

De section ovale, le tronc prend progressivement un aspect triangulaire. Il se divise en deux branches :

- la branche droite continue d'abord la direction du faisceau atrioventriculaire puis elle s'incline vers le bas, s'engage dans la trabécule septomarginale pour se terminer près du muscle papillaire antérieur de la valve atrioventriculaire droite dans la paroi antérieure du ventricule droit ;
- la branche gauche ressemble au début à un ruban très large mais très mince. Ses fibres se dispersent sous l'endocarde septal gauche, les fibres les plus antérieures rejoignent le muscle papillaire antérieur et les fibres les plus postérieures aboutissent dans le muscle papillaire postérieur de la mitrale.

### **2.3.5. Voies atrioventriculaires accessoires :**

Inconstantes, elles sont susceptibles d'entraîner des troubles du rythme graves :

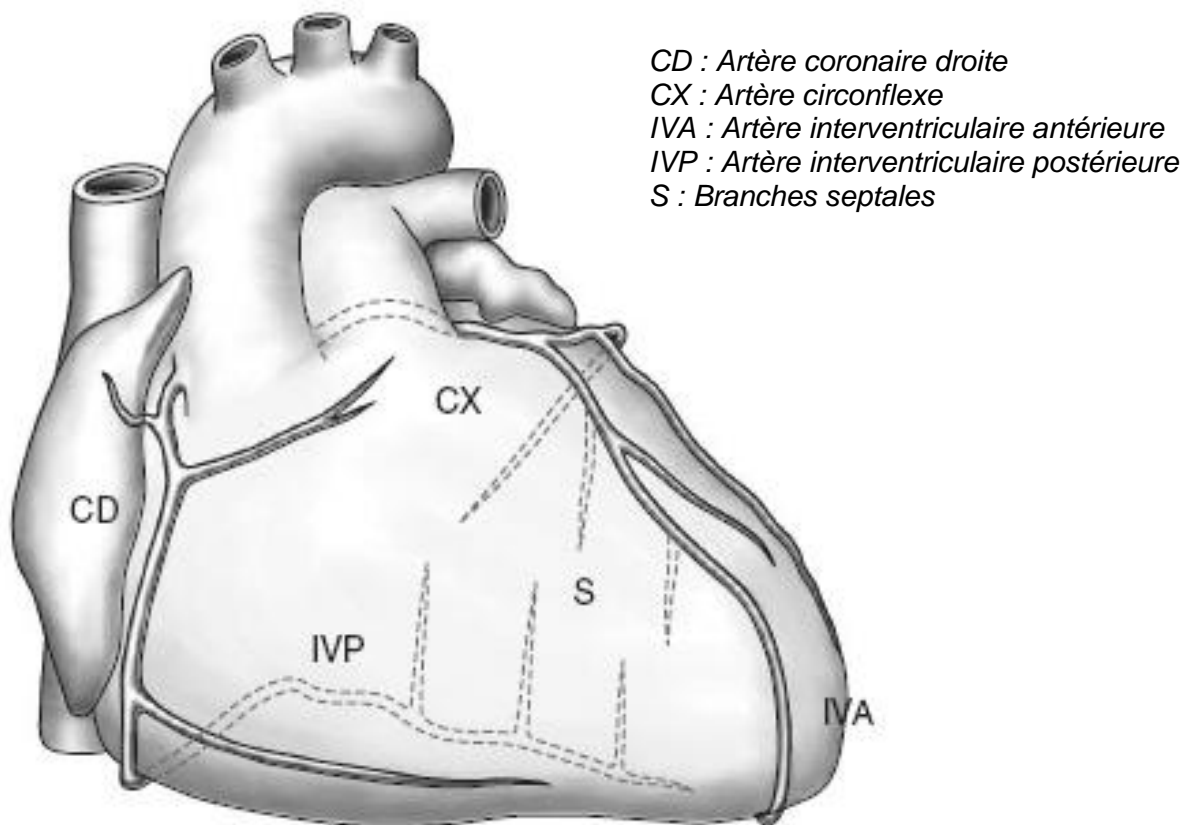
- les faisceaux de Kent qui ont été décrits dans les syndromes de Wolff-Parkinson-White ;
- les fibres atrio-hissiennes qui entraînent une accélération de la conduction auriculoventriculaire ;
- les fibres de Manheim.

## **2.4. Vascularisation du septum interventriculaire :**

La vascularisation du septum interventriculaire est double (figure 14), issue du système coronaire gauche et du système coronaire droit.

Le tiers apical du septum est entièrement vascularisé par la coronaire gauche.

Dans les deux tiers basaux, l'artère coronaire gauche irrigue les deux tiers craniaux (artères septales antérieures) ; l'artère coronaire droite irrigue le tiers basal (artères septales inférieures).



**Figure 14 : Vascularisation du septum interventriculaire**<sup>[11]</sup>

### 3. ANATOMIE PATHOLOGIQUE :

L'anatomie des CIV comprend tous les intermédiaires depuis l'orifice minuscule, jusqu'au septum multiperforé, véritable claire-voie plus que cloison entre les ventricules.

Leur topographie aussi est extrêmement variable, exposant ou non au risque de lésion du tissu de conduction lors de l'acte chirurgical. <sup>[12]</sup>

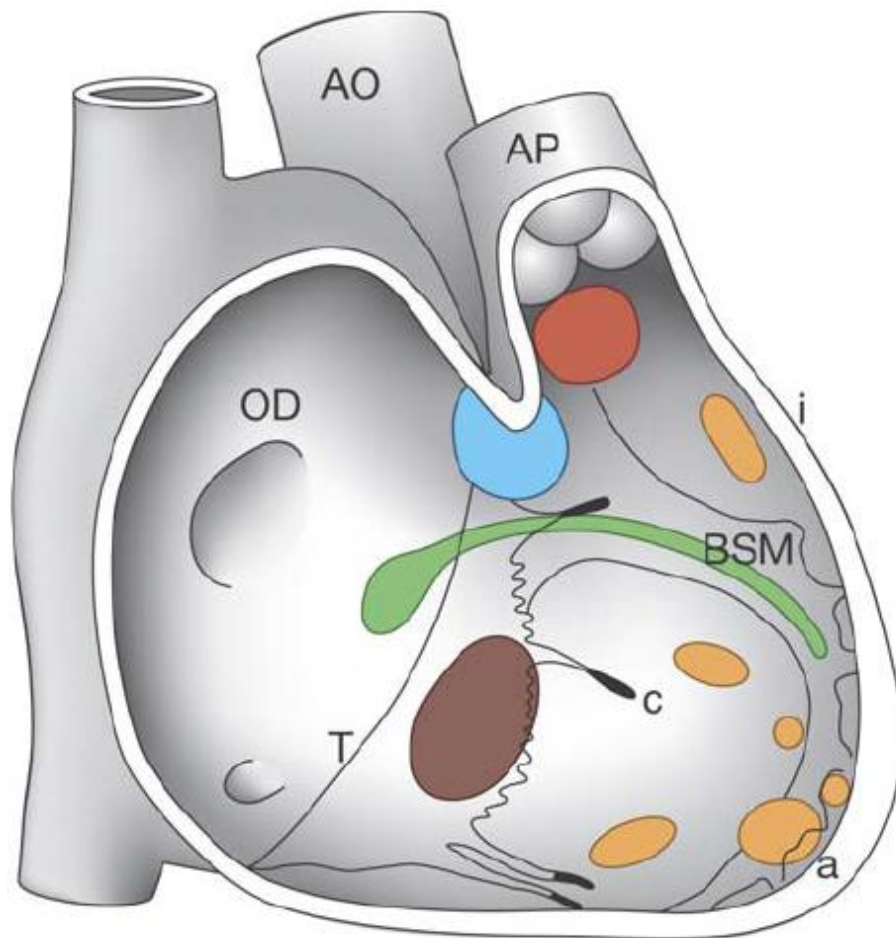
La connaissance de la taille, du nombre et du siège de la CIV est essentielle pour prédire l'évolution et, le cas échéant, pour porter l'indication opératoire. Actuellement la classification anatomique proposée en 1980 par Anderson <sup>[13]</sup> est universellement adoptée car elle est compréhensible et utilisable pour le diagnostic (échocardiographie, angiographie, scanner, imagerie par résonance magnétique [IRM]) et pour le traitement chirurgical. L'échocardiographie joue un rôle essentiel pour reconnaître les différentes variétés anatomiques des CIV. <sup>[14]</sup>

Dans cette classification, les CIV sont décrites en observant le septum interventriculaire à partir du ventricule droit (figure 15) ; trois composantes musculaires, correspondant aux trois parties du ventricule droit, sont définies :

- le septum « d'entrée » ou d'admission adjacent aux orifices auriculoventriculaires,
- le septum trabéculé correspondant aux deux tiers inférieurs du septum,
- le septum infundibulaire ou « de sortie » situé en position sous-pulmonaire.

En fonction de leurs bords, les CIV appartiennent à l'un des trois groupes suivants :

- **les CIV musculaires**, complètement entourées de tissu musculaire, les plus répandues des CIV ;
- **les CIV périmembraneuses**, bordées en partie par du tissu fibreux situé à la jonction des orifices valvulaires et du corps central fibreux, représentent la majorité des CIV qui nécessitent un traitement chirurgical <sup>[15]</sup> ;
- **les CIV juxta-artérielles**, dont le bord supérieur est constitué par les anneaux aortique et pulmonaire.



**Figure 15 :** Schéma du septum interventriculaire vu à partir du ventricule droit avec le siège des différentes variétés de CIV<sup>[5]</sup>

- CIV juxta-artérielle en rouge
- CIV périmembraneuse en bleu
- CIV musculaire d'admission en marron
  - infundibulaires (i)
  - trabéculées centrales (c)
  - apicales (a)
 } en orange

En vert : Nœud auriculoventriculaire et faisceau de His

AO : Aorte ascendante

AP : Artère pulmonaire

BSM : Bandelette septomarginale

OD : Oreillette droite

T : Valve tricuspide

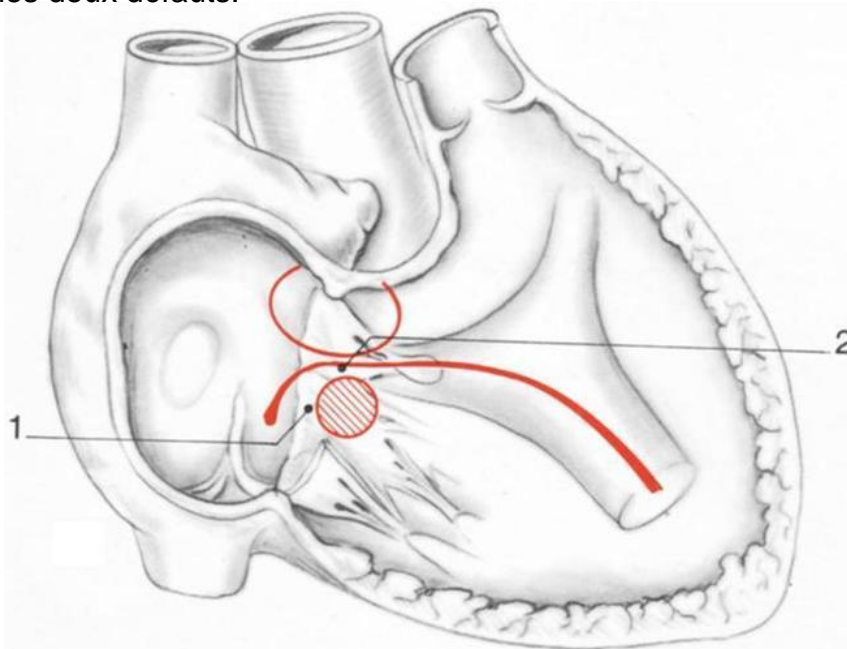
### **3.1. CIV musculaires :**

Les CIV musculaires peuvent siéger à n'importe quel endroit du septum ; elles sont parfois multiples, en particulier en cas de localisation apicale, et elles peuvent coexister avec des CIV périmembraneuses ou juxta-artérielles.

#### **3.1.1. Communications interventriculaires d'admission :**

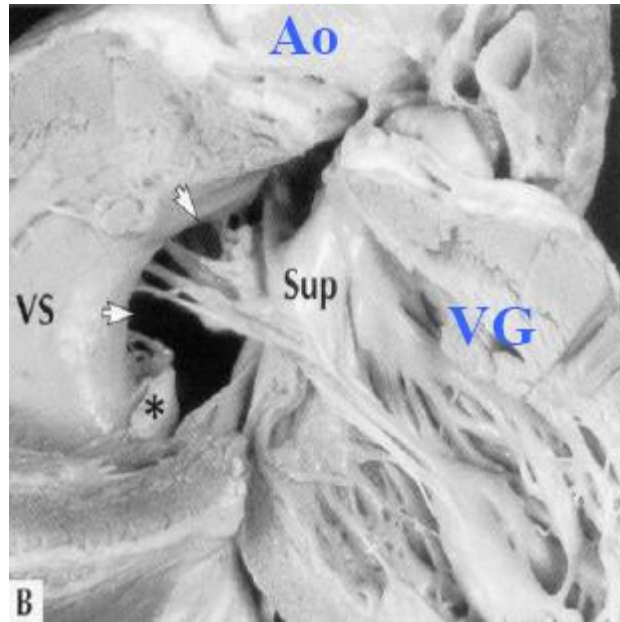
Les CIV d'admission sont situées plus bas que les CIV périmembraneuses avec extension postérieure type « canal atrioventriculaire », et s'en distinguent par la présence d'une bande musculaire, parfois très mince, entre le défaut et la jonction des valves auriculoventriculaires (figure 16).

Fait essentiel pour le chirurgien, les voies de conduction électrique passent au niveau de leur bord antérosupérieur. En cas de coexistence avec une CIV périmembraneuse, les voies électriques passent dans la bandelette musculaire qui sépare les deux défauts.



**Figure 16 : CIV musculaire d'entrée (ou postérieure)** <sup>[12]</sup>

1. La CIV est séparée de la tricuspide par une fine bande musculaire.
2. Le faisceau de His passe au-dessus de la CIV.



**Figure 17 : Vue anatomopathologique montrant une CIV musculaire d'admission**

### **3.1.2. Communications interventriculaires trabéculées :**

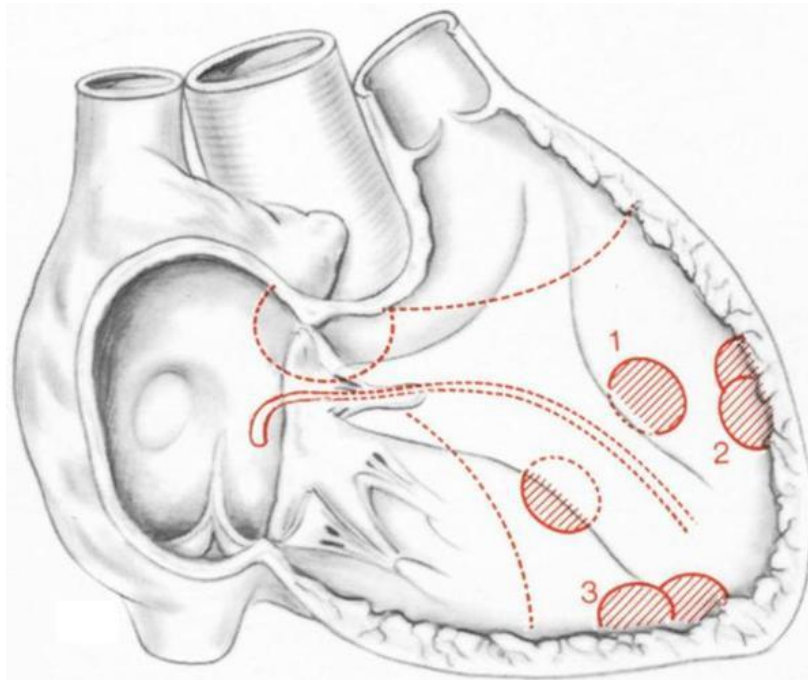
Les CIV trabéculées siègent principalement dans la partie centrale et au tiers inférieur, au niveau apical de part et d'autre de la bandelette septomarginale, mais elles peuvent intéresser la partie marginale antérieure du septum trabéculé et la partie postérieure à proximité de la valve tricuspide (figure 18).

Elles peuvent être réparties en CIV centrales, apicales, antérieures et postérieures.

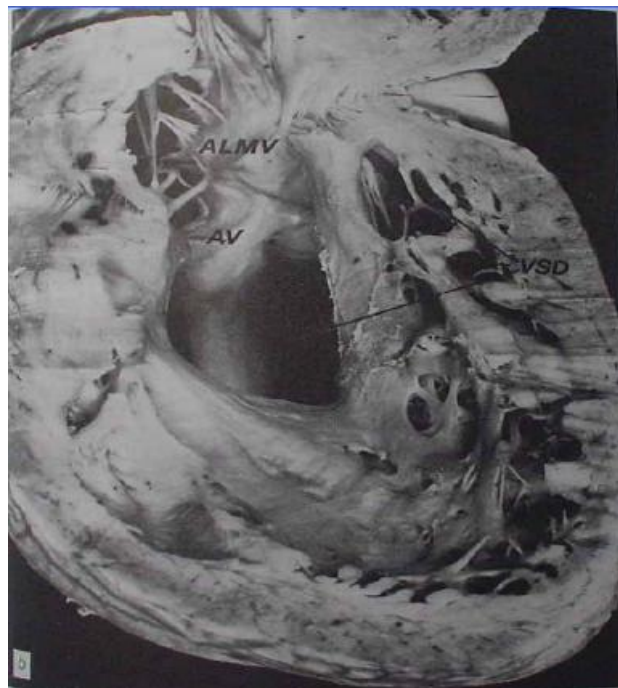
Elles sont volontiers petites et multiples, mais des défauts de taille variables peuvent coexister, réalisant au maximum l'aspect dit en « fromage de gruyère ».

Une large CIV apicale peut être unique du côté gauche et apparaître multiple du côté droit en raison des trabéculations septales.

Les CIV trabéculées, notamment celles de petite dimension, peuvent se fermer par croissance ou hypertrophie musculaire.



**Figure 18 :** CIV du septum musculaire trabéculé<sup>[12]</sup>  
 1. CIV musculaires trabéculées centrales.  
 2. CIV musculaires trabéculées marginales antérieures.  
 3. CIV musculaires trabéculées marginales postérieures.

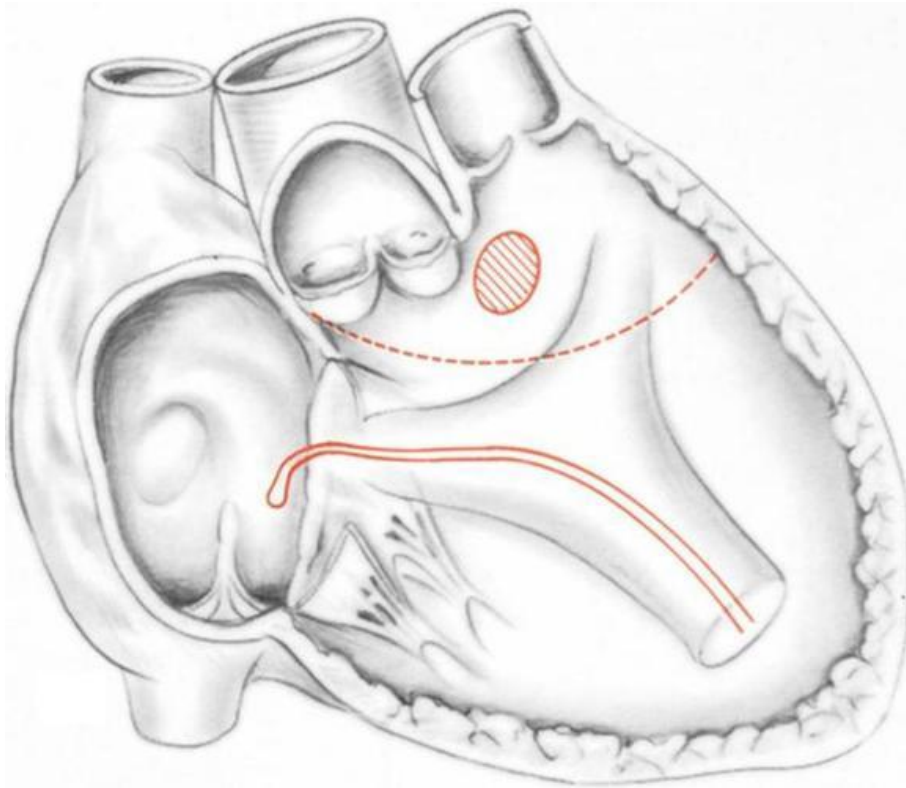


**Figure 19 :** Coupe anatomopathologique du cœur montrant des CIV musculaires trabéculées

### 3.1.3. Communications interventriculaires infundibulaires :

Les CIV infundibulaires sont en général de petite taille et uniques, avec l'infundibulum comme bord supérieur et le bras postérieur de la bandelette septomarginale comme bord inférieur (figure 20).

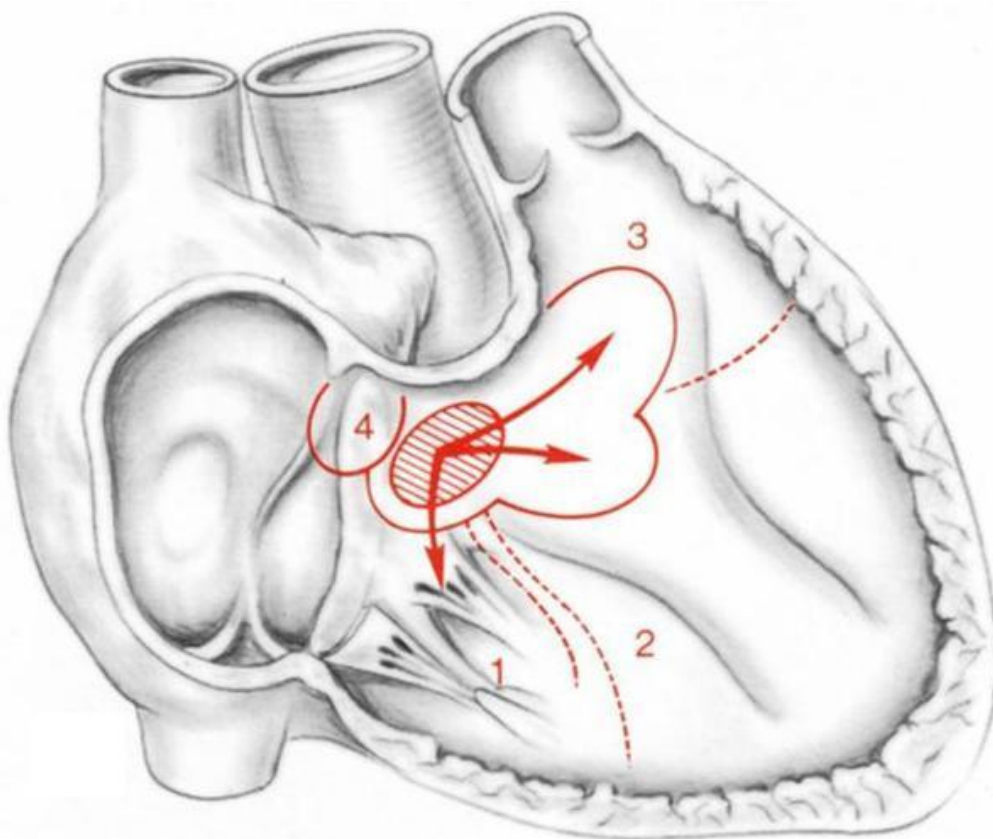
Ce type de défaut se ferme spontanément par croissance musculaire <sup>[16]</sup> dans une proportion plus élevée que dans les CIV d'autres localisations. <sup>[17][18]</sup>



**Figure 20 : CIV du septum infundibulaire**<sup>[12]</sup>

### **3.2. CIV périmembraneuses :**

Les CIV périmembraneuses sont de taille variable, allant de quelques millimètres à 1 cm. Elles ne correspondent pas uniquement à une déficience du septum membraneux (de dimension plutôt réduite) mais s'étendent, dès que leur dimension le leur permet, vers une ou plusieurs composantes du septum musculaire adjacent : septum d'admission, septum trabéculé, septum infundibulaire (figure 21).



**Figure 21 : Communications interventriculaires périmembraneuses**<sup>[12]</sup>

*CIV à extension vers :*

1. *Septum d'entrée.*
2. *Septum trabéculé.*
3. *Septum infundibulaire.*

4. *Reliquat du septum membraneux.*

### **3.2.1. CIV à extension vers le septum d'admission :**

En cas d'extension vers le septum d'admission, le bord postéro-inférieur de la CIV est formé par la zone fibreuse séparant les orifices auriculoventriculaires, tandis que la valve aortique et le corps fibreux central constituent son bord supérieur. Si la CIV est très large, la portion du septum membraneux séparant le ventricule gauche et l'oreillette droite manque, et le décalage normal entre les insertions fibreuses des valves tricuspide et mitrale disparaît, ce qui donne l'aspect de continuité directe entre ces deux orifices. Dans les CIV d'admission, le muscle papillaire médian est antérieur ; le feuillet septal de la valve tricuspide est souvent déficient ou fendu, permettant un shunt entre le ventricule gauche et l'oreillette droite à travers le feuillet tricuspide ; ce mécanisme de shunt interventriculoatrial est plus répandu que le défaut de la portion atriale du septum membraneux. Dans ce type de CIV, un chevauchement de la valve tricuspide sur le septum interventriculaire, appelé « *straddling* de la tricuspide », est possible lorsque le septum musculaire ne s'étend pas jusqu'à la croix du cœur ; il existe alors un mal-alignement entre le septum atrial et le septum ventriculaire et une position anormale du nœud auriculoventriculaire qui fait courir le risque de bloc auriculoventriculaire lors de la chirurgie. <sup>[19]</sup>

### **3.2.2. CIV à extension vers le septum trabéculé :**

L'extension vers le septum trabéculé est la variante la plus courante des CIV périmembraneuses. De forme souvent ovale, ces CIV ont un grand axe dirigé vers le muscle papillaire médian situé au sommet du défaut.

### 3.2.3. CIV à extension vers le septum infundibulaire :

L'extension vers le septum infundibulaire se reconnaît par la position du muscle papillaire médian au bord postéro-inférieur de la CIV. Dans cette variété anatomique, la déficience septale est due à un mal-alignement entre le septum infundibulaire et le septum trabéculé, de telle sorte que l'orifice aortique surplombe le septum musculaire comme dans la tétralogie de Fallot, mais ici, il n'y a pas de sténose infundibulaire.

Le septum infundibulaire peut aussi être dévié postérieurement, créant un obstacle sous-valvulaire aortique ; cette situation s'observe surtout en cas d'association à une coarctation ou à une interruption de l'arche aortique.

Quelles que soient les variétés de CIV périmembraneuses, **le tissu de conduction** est situé au bord postéro-inférieur du défaut <sup>[20]</sup> ; cette disposition est donc différente de celle observée dans les CIV musculaires d'admission.

En raison de leur proximité avec le feuillet septal de la valve tricuspide, les petites CIV périmembraneuses d'admission ou trabéculées peuvent être complètement occluses par l'adhésion directe du feuillet ou par la prolifération fibreuse de tissu à partir de la valve tricuspide. La formation ainsi créée est appelée improprement **anévrisme du septum membraneux** ; sa présence indique que la CIV a plus de chances de se fermer spontanément ou d'évoluer vers la diminution du shunt, rendant peu probable le besoin de chirurgie.

La proximité avec la valve aortique explique la possibilité de survenue d'un **prolapsus de la sigmoïde antérodroite** dans la CIV par effet mécanique, avec un risque d'apparition d'une fuite aortique.

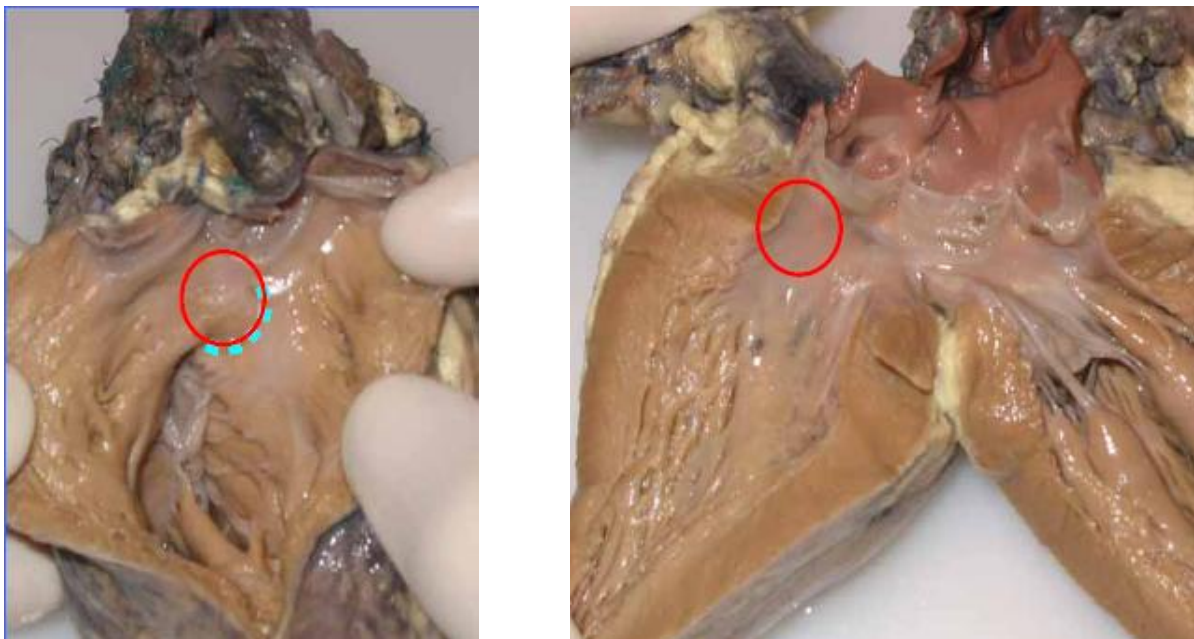
### **3.3. Communications interventriculaires juxta-artérielles :**

Les CIV juxta-artérielles siègent au niveau du septum infundibulaire et se caractérisent par un défaut dont le toit est constitué de la continuité fibreuse entre les feuillets valvulaires pulmonaire et aortique (figure 22).

L'absence de tissu de soutien dans la région sous-valvulaire explique la fréquence de l'insuffisance aortique par prolapsus dans ce type de CIV.

Les voies de conduction sont loin du bord musculaire inférieur du défaut, sauf en cas d'extension de la CIV vers le septum membraneux.

Ce type de CIV est particulièrement fréquent en Extrême-Orient. <sup>[5]</sup>



**Figure 22 : Vue anatomopathologique montrant une CIV juxta-artérielle**

## **4. LES MODIFICATIONS FŒTALES CARDIO-CIRCULATOIRES :**

La connaissance de la circulation fœtale et périnatale fait partie intégrale de la compréhension de la physiopathologie et de l'histoire naturelle des communications interventriculaires.

La circulation du cœur fœtal se fait « en parallèle » grâce au foramen ovale et au canal artériel dont la perméabilité dépend des prostaglandines E. La circulation pulmonaire est faible en raison de résistances vasculaires élevées. Le cœur droit assure un débit prépondérant avec des pressions analogues à celles du cœur gauche <sup>[2]</sup> (figure 23).

À la naissance, l'exclusion de la circulation placentaire fait diminuer le retour veineux au cœur droit et la pression auriculaire droite, les premiers mouvements respiratoires s'accompagnent d'une augmentation du débit pulmonaire par chute des résistances pulmonaires.

L'augmentation du retour veineux dans l'oreillette gauche et l'augmentation de la pression qui en découle entraînent la fermeture fonctionnelle du foramen ovale dont la perméabilité dépend du régime de pression interauriculaire (20 % des adultes peuvent garder un foramen ovale perméable). Le canal artériel se contracte sous l'effet de l'oxygène (pendant la vie fœtale, la PaO<sub>2</sub> du sang du canal qui est de 15 à 20 mmHg, passe à environ 100 mmHg après la naissance) et de la chute du taux des prostaglandines E (en particulier E<sub>1</sub>) circulantes, dont la production est essentiellement placentaire et l'élimination pulmonaire.

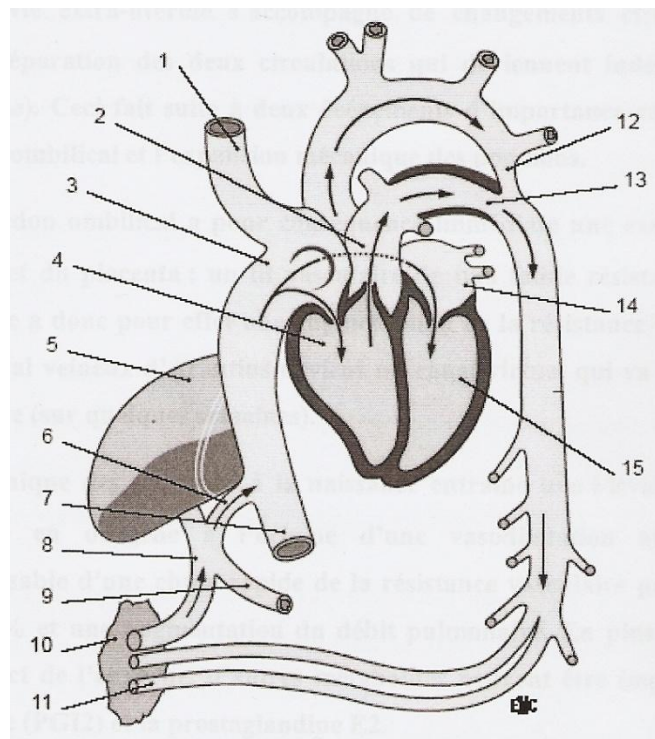
Il y a une vasoconstriction du canal artériel dont le débit disparaîtra complètement en 1 à 8 jours. <sup>[21]</sup> C'est la fermeture fonctionnelle du canal artériel.

Par la suite, en 1 à 4 mois, il y a habituellement une fermeture anatomique par du tissu fibreux.

La baisse des résistances pulmonaires et la fermeture des shunts expliquent l'installation du régime circulatoire postnatal avec les deux circulations « en série » et le régime de pression plus faible dans la circulation pulmonaire que dans la circulation systémique.

La sensibilité du canal artériel aux prostaglandines  $E_1$  est à la base de sa manipulation pharmacologique : maintien de sa perméabilité par les prostaglandines  $E_1$  dans les cardiopathies ductodépendantes, et l'utilisation des antiprostaglandines (indométacine, ibuprofène) pour faciliter sa fermeture chez les prématurés. [21]

Les particularités hémodynamiques à la naissance permettent d'expliquer la bonne tolérance fœtale de nombreuses cardiopathies congénitales létales et de comprendre certaines situations anatomopathologiques postnatales selon une théorie du développement liée au flux (par exemple les hypoplasies cavitaires et vasculaires en aval d'une sténose ou d'une atrésie). [22]



**Figure 23 :** Schéma de la circulation fœtale

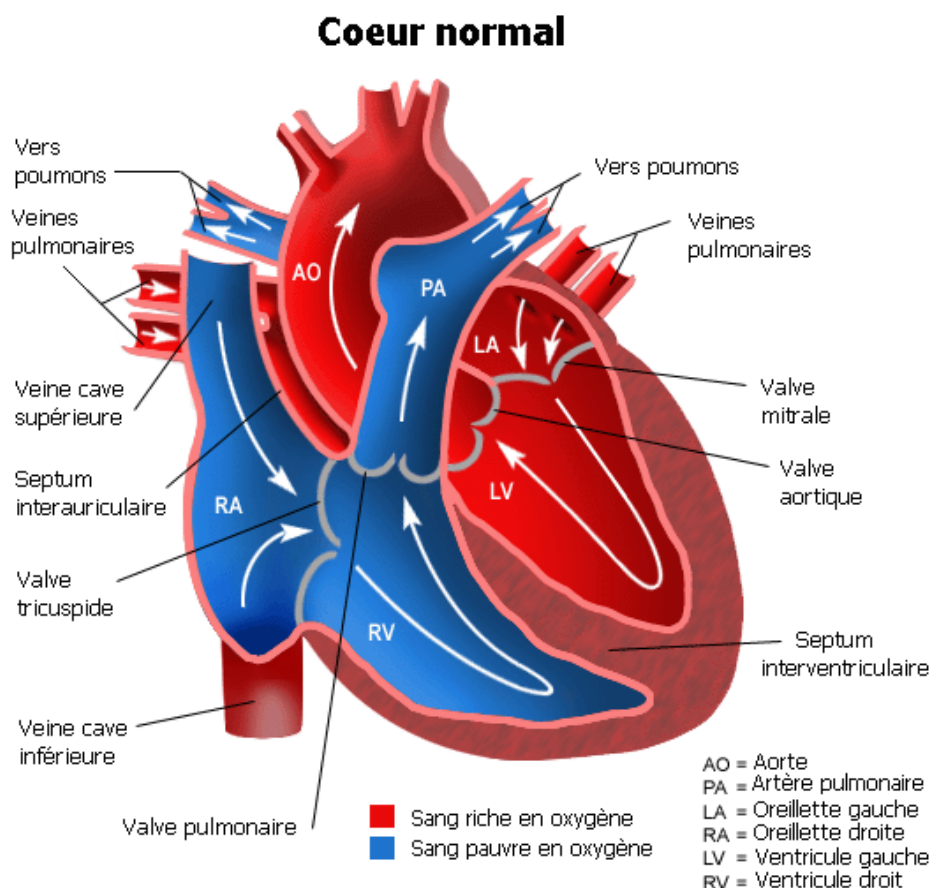
- |                          |                             |                         |
|--------------------------|-----------------------------|-------------------------|
| 1. Veine cave supérieure | 6. Canal veineux d'Arantius | 11. Artères ombilicales |
| 2. Artère pulmonaire     | 7. Veine cave inférieure    | 12. Isthme aortique     |
| 3. Foramen ovale         | 8. Veines ombilicales       | 13. Canal artériel      |
| 4. Ventricule droit      | 9. Veine porte              | 14. Oreillette gauche   |
| 5. Foie                  | 10. Placenta                | 15. Ventricule gauche   |

## 5. PHYSIOPATHOLOGIE :

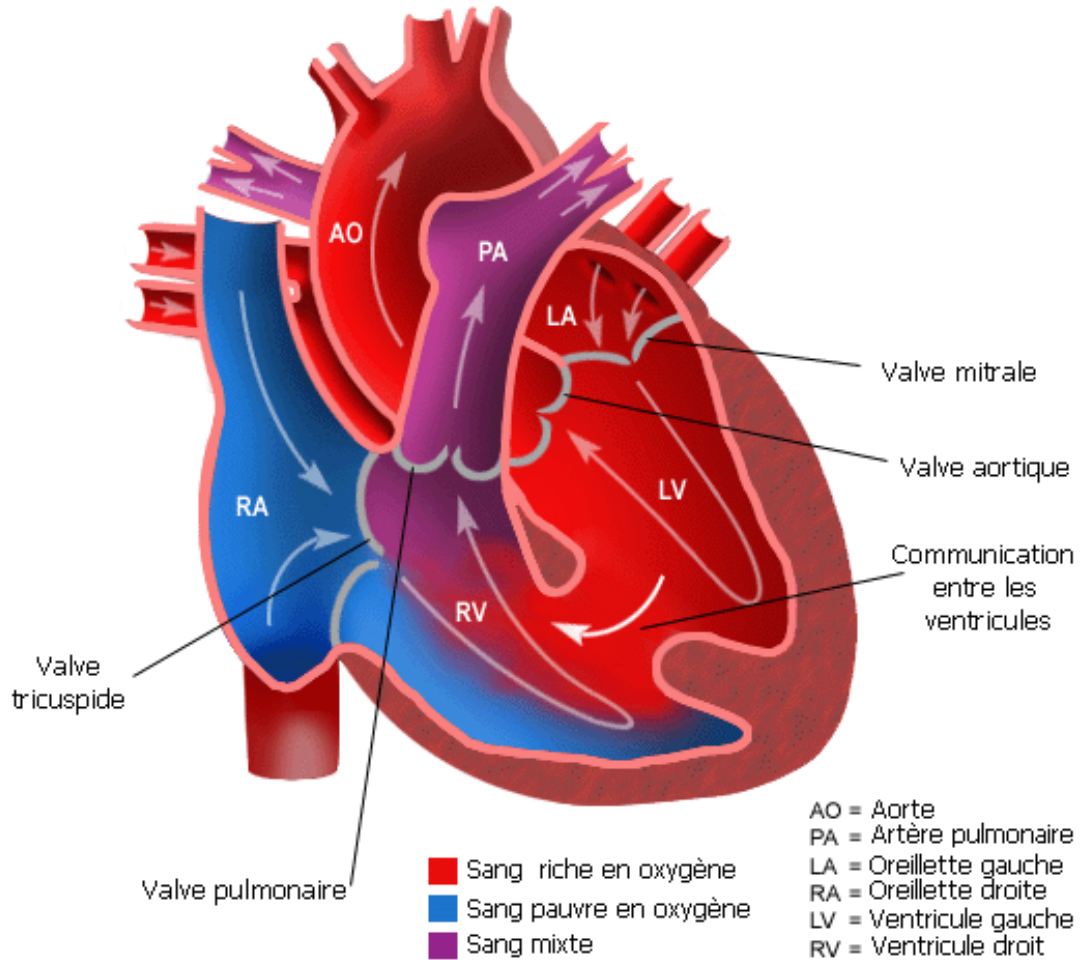
Les conséquences physiologiques des CIV sont de deux types : altération progressive du lit artériolaire pulmonaire due à l'augmentation du débit pulmonaire, et atteinte de la fonction cardiaque liée à la surcharge diastolique du ventricule gauche. Elles sont principalement déterminées par la magnitude du shunt gauche-droite, qui est lui-même fonction de la dimension du défaut septal et de l'état des résistances vasculaires pulmonaires.

**Figure 24 :** Coupes schématiques du cœur normal et du cœur porteur d'une CIV montrant le shunt gauche-droite qui en résulte <sup>[23]</sup>

Lors de sa contraction, le ventricule gauche éjecte un flux sanguin dans l'aorte et un autre à travers la CIV dans le ventricule droit et donc l'artère pulmonaire.



## Communication interventriculaire



## **5.1. Dimension de la communication interventriculaire :**

La dimension de la CIV est l'élément principal du pronostic, mais le diamètre critique au-dessous duquel les conséquences physiologiques sont négligeables n'est pas clairement défini.

Différents critères ont été utilisés pour repérer les CIV d'évolution favorable : diamètre de la CIV inférieur à celui de l'orifice aortique,<sup>[24][25]</sup> diamètre inférieur à 1 cm/m<sup>2</sup>,<sup>[26]</sup> aire de la CIV inférieure à 0,5 cm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup> calculé par cathétérisme,<sup>[27]</sup> diamètre échocardiographique ne dépassant pas 3 mm chez le nouveau-né,<sup>[15][28]</sup> aire de la CIV mesurée par échocardiographie rapportée à la surface corporelle.<sup>[29]</sup>

Le problème se complique du fait de l'accroissement du diamètre avec l'âge, et de la diminution spontanée parfois rapide de la dimension des CIV, particulièrement dans les localisations musculaires et pérимembraneuses.

En pratique, les CIV sont considérées comme larges dès lors qu'elles sont responsables, après l'âge de 1 mois, de signes de défaillance cardiaque et d'hypertension pulmonaire avec égalisation des pressions entre les deux ventricules : il s'agit de CIV non restrictives, correspondant au type IIb de la classification hémodynamique classique (Tableau 1).

A contrario, les CIV qui n'entraînent pas d'élévation de la pression pulmonaire sont restrictives (type Ia, Ib ou IIa de la classification hémodynamique), car leur dimension limite le degré du shunt. Toutefois, les CIV restrictives peuvent avoir des conséquences hémodynamiques sérieuses sur la fonction cardiaque si elles sont suffisamment larges pour donner un débit pulmonaire élevé.

Situation clinique	Type échocardiographique	Classe hémodynamique	QP/QS	PAP/PAS	RP/RS	Gradient VD-AP (mmHg)
Maladie de Roger	Restrictive de petite taille	Ia	1 – 1,5	< 0,3	< 0,3	0
Maladie de Roger	Restrictive de taille moyenne	Ib	1,5 – 2	< 0,3	< 0,3	0
CIV à gros shunt	Restrictive large	IIa	> 2	0,3 – 0,65	< 0,3	< 25
CIV à gros shunt	Non restrictive large	IIb	> 2	0,65 – 1	< 0,8	< 25
Syndrome d'Eisenmenger	Non restrictive large	III	< 1	1	> 1	0
CIV à poumons protégés	CIV avec sténose infundibulaire	IV	> 2	< 0,65	< 0,3	> 25

**Tableau 1 : Classification hémodynamique des communications interventriculaires**<sup>[5]</sup>

AP : Artère pulmonaire

PAP : Pression artérielle pulmonaire

QP : Débit pulmonaire

RP : Résistance pulmonaire

VD : Ventricule droit

PAS : Pression artérielle systémique

QS : Débit systémique

RS : Résistance systémique

**Tableau 2 : Signes cliniques et paracliniques en fonction de la classification hémodynamique des CIV**

Symptôme	Ia	Ib	IIa	IIb	III	IV
<b>Dyspnée</b>	absente	aux efforts intenses	permanente	aux efforts	variable	variable
<b>Insuffisance cardiaque</b>	absente	absente	présente ++	présente +	absente	absente
<b>Cyanose</b>	absente	absente	absente	absente	présente	variable
<b>Souffle systolique</b>	intense +	intense +	intense	modéré	faible ou absent	lié à l'obstacle
<b>Rythme de galop</b>	absent	absent	présent	absent ou faible	absent	absent
<b>Eclat du B2 pulmonaire</b>	absent	absent	faible ou modéré	modéré/fort	intense	absent
<b>Vascularisation pulmonaire (radio)</b>	normale	faiblement augmentée	très augmentée	augmentée	diminuée, anormale	variable
<b>Cardiomégalie (radio)</b>	non	faible	importante	moyenne	non	non (variable)
<b>Taille de l'OG (écho)</b>	normale	dilatation modérée	dilatation importante	dilatation importante	peu ou pas dilatée	peu ou pas dilatée

<b>Diamètre du VG</b> (écho)	normal	dilatation modérée	dilatation importante	dilatée, variable	normal	normal
<b>Diamètre du VD</b> (écho)	normal	normal	normal	normal	souvent augmenté	variable
<b>Shunt gauche-droit</b>	minime	moyen	important	moyen à important	minime ou absent	minime ou absent
<b>Shunt droit-gauche</b>	non	non	non	non	présent	variable
<b>Pressions pulmonaires</b>	normales	faiblement augmentées	augmentées	très augmentées	très augmentées	normales ou basses
<b>Résistances pulmonaires</b>	normales	normales	peu augmentées	augmentées	très augmentées	normales
<b>Indication chirurgicale</b>	non	rarement	oui	oui, urgente	non	variable

## **5.2. État des résistances pulmonaires :**

L'état des résistances vasculaires pulmonaires (RVP) conditionne l'importance du flux traversant la CIV <sup>[30][31]</sup> ; si les RVP sont proches des résistances systémiques, le shunt est faible et n'a pas de conséquences hémodynamiques, quelle que soit la dimension de la CIV ; si les RVP sont basses, le shunt gauche-droite apparaît et son degré dépend de la taille du défaut septal : plus la CIV est petite, plus le shunt est faible.

### **5.2.1. Modifications des RVP :**

Les RVP sont augmentées dans trois situations : la période néonatale, les CIV larges évoluées, et la coexistence d'une autre cause d'hypertension artérielle pulmonaire.

Chez le nouveau-né normal, les petites artères pulmonaires ont une structure de type fœtal caractérisée par une média épaisse et une lumière étroite (résistance élevée). Des modifications de la structure des petits vaisseaux pulmonaires surviennent après la naissance : amincissement des couches musculaires, augmentation de la lumière <sup>[32][33]</sup> ; ainsi les RVP, très élevées chez le fœtus et à la naissance, atteignent le niveau adulte au cours des deux premières semaines de vie.<sup>[34]</sup>

En cas de CIV large, cette baisse des RVP peut être incomplète et retardée de plusieurs semaines.<sup>[35]</sup> Ce phénomène est dû à une réduction de la prolifération des vaisseaux pulmonaires et à une hypertrophie des couches musculaires des artères intra-acinaires,<sup>[36]</sup> probablement sous l'effet de l'augmentation du débit pulmonaire. L'augmentation de la pression veineuse pulmonaire semble aussi favoriser la vasoconstriction pulmonaire.<sup>[31]</sup>

En définitive, chez les enfants avec CIV non restrictive, les RVP diminuent progressivement au cours des premiers mois, tandis que, parallèlement, le flux traversant la CIV augmente. Lorsque le débit pulmonaire devient très élevé, les

signes fonctionnels deviennent manifestes, souvent vers l'âge de 2 à 3 mois ; mais les RVP peuvent se maintenir à un niveau élevé très longtemps, expliquant la découverte tardive de CIV larges chez des enfants asymptomatiques.

Après avoir baissé, les RVP sont susceptibles d'augmenter à nouveau sous l'effet de l'hyperdébit pulmonaire provoqué par une CIV non restrictive.

Chez les enfants de moins de 2 ans, l'hypertension pulmonaire est due à l'hyperdébit pulmonaire car les RVP sont encore basses,<sup>[27]</sup> alors qu'après 4 ans, l'hypertension pulmonaire est presque toujours liée à des RVP élevées. Dans ces cas, les lésions histologiques des artérioles pulmonaires sont irréversibles ; elles comportent une prolifération intimale, puis une fibrose et des lésions plexiformes obstructives.<sup>[36][37]</sup> Les RVP peuvent dépasser le niveau des résistances systémiques, ce qui entraîne une inversion du shunt ventriculaire et l'apparition d'une désaturation artérielle.

L'association d'une CIV avec hypertension pulmonaire et d'une cyanose constitue le syndrome d'Eisenmenger.

La coexistence d'une autre pathologie et d'une CIV peut expliquer l'élévation des RVP chez certains enfants. L'hypoxie chronique est une cause connue d'hypertension artérielle pulmonaire par augmentation des RVP. L'hypoxie peut être secondaire à la vie en altitude,<sup>[38]</sup> à une obstruction respiratoire haute (malformation faciale ou laryngotrachéale, hypertrophie des végétations adénoïdes ou des amygdales, etc.) ou à une insuffisance respiratoire d'autre origine. Les enfants atteints de trisomie 21 ont souvent des RVP élevées ; une prédisposition génétique et l'hypoxie par obstruction respiratoire haute ont été incriminées comme facteurs favorisants.<sup>[39]</sup> En cas d'hypertension pulmonaire majeure précoce non expliquée par la CIV elle-même, il importe de rechercher aussi une malformation associée des veines pulmonaires (sténose, atrésie, hypoplasie). Enfin, il existe probablement des cas de coexistence de CIV et d'hypertension artérielle primitive qui expliquent que des nourrissons ayant une CIV large n'ont jamais présenté de signes évocateurs de shunt gauche-droite.

## **5.2.2. Facteurs d'élévation des RVP :**

Certains sont communs à tous les shunts gauche-droite, d'autres dépendent du siège de la communication et de sa taille. <sup>[40]</sup>

### **5.2.2.1. Facteurs communs :**

L'importance du shunt et le niveau des pressions pulmonaires sont les deux éléments les plus importants.

#### **- Age et maturité du patient :**

Ils influencent les caractéristiques des shunts gauche-droite. Le prématuré, en raison de sa musculature artériolaire pulmonaire relativement sous-développée, aura un shunt gauche-droite plus important qu'un enfant à terme. Ainsi, un canal artériel ou une communication interventriculaire relativement petits peuvent provoquer un œdème pulmonaire sévère chez le prématuré ; à l'opposé, une communication interventriculaire large ou un canal atrioventriculaire peuvent être asymptomatiques en période néonatale en raison de la persistance de résistances vasculaires pulmonaires de type fœtal pendant les premiers jours de la vie.

#### **- Hypoxie artérielle systémique :**

L'hypoxie provoquée par des infections respiratoires à répétition, est un facteur d'aggravation des lésions artériolaires pulmonaires. C'est sans doute une des causes de la plus grande évolutivité de l'hypertension artérielle pulmonaire chez les enfants trisomiques. D'autre part, un petit nombre d'enfants qui survivent à des affections pulmonaires néonatales sévères (maladie des membranes hyalines par exemple) conservent des résistances vasculaires pulmonaires élevées ; on parle alors d'absence de maturation du lit vasculaire pulmonaire. Ces faits expliquent les syndromes d'Eisenmenger " congénitaux " où l'enfant est d'emblée inopérable. L'hypoxie d'altitude favorise aussi la survenue d'hypertension artérielle pulmonaire obstructive par vasoconstriction pulmonaire hypoxique. Dans de tels cas, les résistances vasculaires pulmonaires peuvent revenir à la normale après un séjour en basse altitude.

### - Hyperoxie artérielle pulmonaire :

Elle a été invoquée pour expliquer l'évolutivité de l'hypertension artérielle pulmonaire en cas de retour veineux pulmonaire anormal total où l'artère pulmonaire reçoit la totalité du débit veineux pulmonaire. Dans ces cas, c'est aux lésions du lit vasculaire pulmonaire précoces et souvent réversibles, qu'on attribue les crises d'hypertension artérielle pulmonaire paroxystique qui surviennent dans la période postopératoire immédiate.

### - Facteur individuel :

Un facteur individuel est également en cause, car pour un shunt identique, la survenue d'une élévation des résistances vasculaires pulmonaires est variable dans sa fréquence et dans sa précocité, expérimentalement selon les espèces animales et en clinique humaine, selon les individus. C'est ce facteur qui explique la survenue de l'hypertension artérielle pulmonaire " primitive ". L'élément qui explique cette prédisposition à l'hypertension artérielle pulmonaire est-il une structure histologique particulière des artérioles pulmonaires ou une anomalie humorale ? On ne saurait actuellement répondre à cette question.

## 5.2.2.2. Facteurs particuliers :

Le retentissement des shunts gauche-droite dépend en grande partie de la taille et du siège des communications.

Les CIV réalisent les shunts les plus exemplaires par la variété de leurs modalités évolutives.

Lorsqu'elles sont larges, avec égalité de pressions entre les deux ventricules et sans sténose sur la voie pulmonaire, le shunt est très important et peut provoquer en moins d'un an des lésions irréversibles du lit vasculaire pulmonaire.

Une surveillance attentive est donc nécessaire pendant la première année de la vie pour ce type de communication interventriculaire.

Si la communication interventriculaire a tendance à se refermer, on peut observer à l'échocardiographie la formation d'un anévrisme du septum membraneux et au Doppler un important gradient de pressions entre les deux ventricules. On peut alors surseoir à l'intervention. Lorsqu'il s'agit de communications interventriculaires multiples ou en cas de ventricule unique, on peut protéger le lit vasculaire pulmonaire en créant une sténose supra-valvulaire de l'artère pulmonaire par l'intermédiaire d'un cerclage.

### **5.3. Effets cardiaques et systémiques des CIV :**

Pendant la contraction isovolumique et la systole, la pression ventriculaire gauche instantanée est supérieure à celle du ventricule droit, ce qui entraîne le shunt gauche-droite.<sup>[41]</sup> À la fin de l'éjection et lors de la phase de relaxation isovolumique, la pression ventriculaire droite dépasse celle du ventricule gauche, d'où la présence d'un shunt droite-gauche transitoire. En diastole, le gradient en faveur du ventricule gauche permet un shunt gauche-droite à basse vitesse.

Les modifications de l'hémodynamique cardiaque dépendent du volume du shunt.

L'augmentation du retour veineux pulmonaire d'un shunt important est responsable d'une dilatation de l'oreillette gauche et du ventricule gauche par surcharge volumétrique. La pression auriculaire gauche s'élève, de même que la pression télédiastolique du ventricule gauche. Le volume télédiastolique et le volume télésystolique du ventricule gauche sont augmentés, ce qui se caractérise par une augmentation marquée de la surface délimitée par la courbe pression/volume.<sup>[42]</sup>

Chez les enfants ayant une insuffisance cardiaque, une diminution de la fonction inotrope du cœur a été mise en évidence par des mesures hémodynamiques intracardiaques.<sup>[43]</sup> Le travail du ventricule gauche imposé par un large défaut septal est nettement accru.<sup>[44]</sup>

Il existe plusieurs mécanismes d'adaptation à la surcharge volumétrique du ventricule gauche :

- Utilisation du mécanisme de Frank-Starling qui permet d'accroître le volume d'éjection.
- Augmentation de la masse musculaire du ventricule gauche <sup>[45][46]</sup> par un mécanisme d'hypertrophie myocardique permettant au ventricule gauche de s'adapter à la dilatation et de diminuer sa contrainte pariétale. L'hypertrophie du

ventricule gauche est responsable d'une diminution de sa compliance, ce qui accroît encore les pressions de remplissage du cœur gauche.

- Stimulation du système nerveux autonome sympathique et augmentation des catécholamines circulantes responsables de l'élévation des résistances systémiques et de la fréquence cardiaque permettant le maintien d'une perfusion systémique suffisante.

Certaines adaptations sont néfastes. L'augmentation de l'activité sympathique et adrénergique a des conséquences métaboliques expliquant l'augmentation des besoins énergétiques.<sup>[47]</sup> L'activation du système rénine-angiotensine est à l'origine d'une augmentation des résistances systémiques, de l'hypertrophie du ventricule gauche et d'une rétention hydrosodée.

#### **5.4. Effets pulmonaires des CIV :**

La pression capillaire pulmonaire est augmentée sous l'effet conjugué de l'hyperdébit pulmonaire et de l'hyperpression veineuse pulmonaire.

Il en résulte un œdème interstitiel responsable d'une diminution de la compliance pulmonaire <sup>[48][49]</sup> et plus rarement un œdème alvéolaire responsable d'une réduction des échanges gazeux.

La dilatation des artères pulmonaires peut entraîner chez le nourrisson une compression des bronches, à l'origine de dyspnée et de troubles de ventilation <sup>[50]</sup> risquant d'évoluer vers une insuffisance respiratoire aiguë.

## **6. ASSOCIATIONS :**

Les CIV constituent un élément anatomique essentiel de nombreuses malformations cardiaques telles que : <sup>[51]</sup>

- . la tétralogie de Fallot, <sup>[52][53]</sup>
- . l'atrésie pulmonaire à septum ouvert, <sup>[54][55][56][57][58]</sup>
- . l'interruption de l'arche aortique,
- . le tronc artériel commun, <sup>[59]</sup>
- . le canal atrioventriculaire, <sup>[60]</sup>
- . l'atrésie tricuspide
- . et d'autres cardiopathies complexes. <sup>[61][62]</sup>

Des malformations qui se présentent le plus souvent de façon isolée peuvent s'associer à des CIV :

- . canal artériel,
- . communication interauriculaire,
- . coarctation aortique, <sup>[63][64][65][66][67]</sup>
- . transposition des gros vaisseaux. <sup>[68]</sup>

Enfin, des anomalies diverses peuvent être associées aux CIV :

- . sténose sousvalvulaire aortique, <sup>[69]</sup>
- . malformations mitrales,
- . veine cave supérieure gauche,
- . crosse aortique à droite. <sup>[70]</sup>

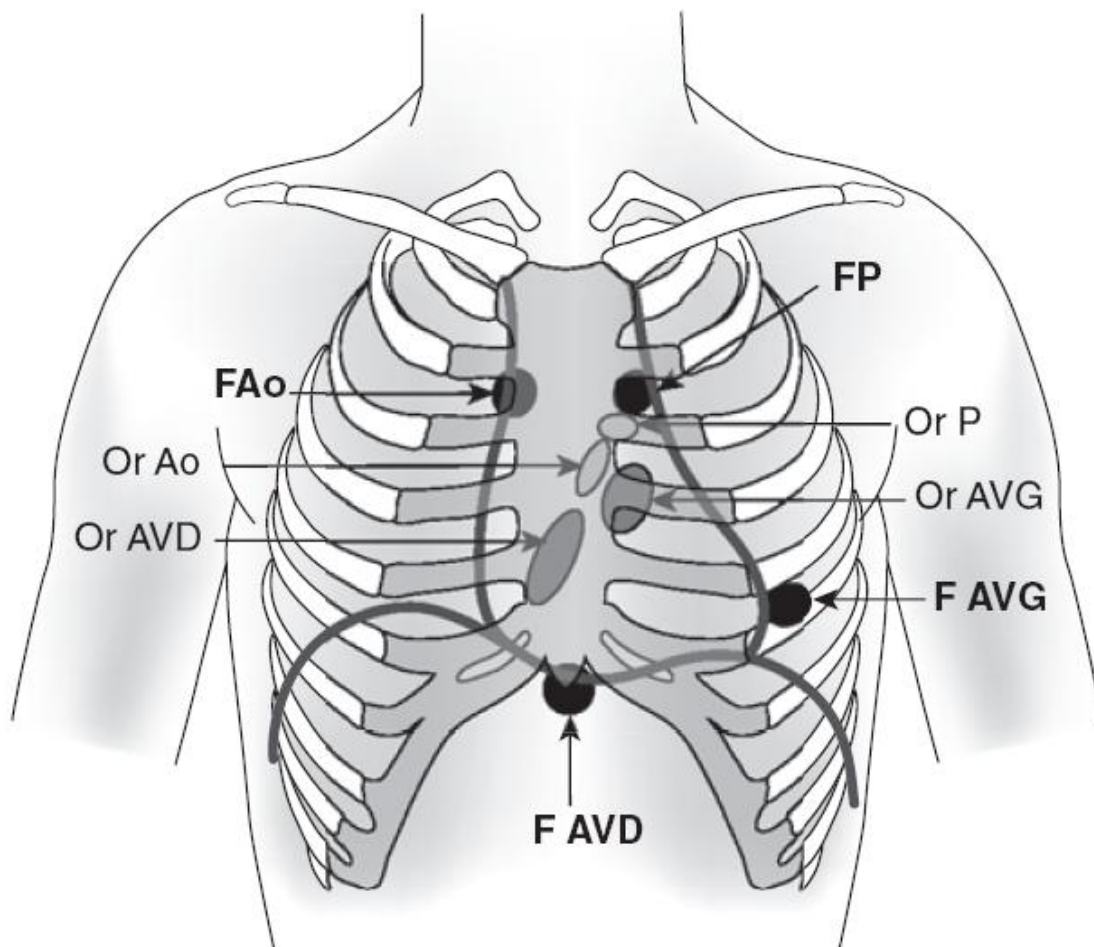
Quelle que soit la pathologie associée à une CIV, il est préférable que son diagnostic soit posé avant la mise en place de la prise en charge du patient, afin de l'adapter de manière adéquate. En cas d'association à une pathologie nécessitant une intervention chirurgicale, il faut tenter d'intégrer le geste dans le même temps opératoire que la cure de la CIV, pour minimiser les complications liées à la multiplication d'interventions lourdes.

# **DIAGNOSTIC**

# 1. MANIFESTATIONS CLINIQUES :

Les manifestations fonctionnelles et les signes physiques des CIV dépendent de l'importance du shunt gauche-droite et de l'état des résistances vasculaires pulmonaires.

L'examen clinique est fondamental car il permet de connaître, sans examens complémentaires, l'état hémodynamique dans lequel se trouve l'enfant.<sup>[5]</sup>



**Figure 25 : Aires d'auscultation** <sup>[11]</sup>  
*Projections stéthacoustiques des orifices valvulaires.*

*FAo : foyer aortique.*

*F AVD : foyer auriculoventriculaire droit.*

*FP : foyer pulmonaire.*

*F AVG : foyer auriculoventriculaire gauche.*

*Or Ao : orifice aortique.*

*Or AVD : orifice auriculoventriculaire droit.*

*Or P : orifice pulmonaire.*

## **1.1. Petites communications interventriculaires :**

### **1.1.1. Signes fonctionnels :**

Le shunt gauche-droite étant de faible degré, les enfants atteints de petite CIV n'ont aucun symptôme fonctionnel.

### **1.1.2. Signes physiques :**

Le diagnostic est évoqué lors de la découverte d'un souffle systolique précordial, souvent perçu dès les premiers jours car la pression pulmonaire baisse rapidement dans cette situation.

Lorsque le souffle est discret et bref (petites CIV trabéculées), il peut passer inaperçu pendant plusieurs semaines ou mois. Les caractères du souffle varient selon la localisation, mais ils sont suffisamment évocateurs pour reconnaître avec une bonne fiabilité les CIV de petite dimension, alors que ce n'est pas le cas pour les CIV plus larges.<sup>[71]</sup>

***Dans les CIV membraneuses***, l'auscultation met en évidence le souffle caractéristique décrit par Roger <sup>[72]</sup> : souffle holosystolique en plateau, maximum à la partie basse du bord sternal gauche, intense, parfois frémissant, irradiant largement en particulier à droite du sternum, de timbre rude, avec une diastole libre et des bruits du cœur normaux (figure 25). Les souffles d'insuffisance mitrale et de rétrécissement sous-valvulaire aortique ont parfois une séméiologie proche : le doute est levé facilement grâce à l'échocardiographie.

***Les CIV trabéculées*** de petite dimension donnent un souffle systolique en plateau qui disparaît brusquement dans la seconde moitié de la systole en raison de la fermeture du trou pendant la contraction musculaire septale. Ce souffle se distingue du souffle innocent par son siège bas situé au bord gauche du sternum et par son timbre plus aigu.

**Les CIV infundibulaires et sous-artérielles** produisent un souffle dont le maximum est en général situé au second espace intercostal gauche, voire plus haut.<sup>[73]</sup>

L'apparition d'un souffle diastolique fait évoquer le diagnostic d'insuffisance aortique dont l'association à une CIV constitue le syndrome de Laubry et Pezzi.<sup>[74]</sup>

## **1.2. CIV de moyenne dimension :**

Ces CIV donnent un shunt assez important mais la pression pulmonaire est normale ou peu augmentée.

### **1.2.1. Signes fonctionnels :**

À partir de l'âge de 1 ou 2 mois, un essoufflement lors des tétées et un ralentissement de la prise pondérale peuvent survenir, mais les signes fonctionnels restent discrets et sont parfois absents.

### **1.2.2. Signes physiques :**

L'examen physique montre une polypnée sans autres signes d'insuffisance cardiaque.

Le souffle caractéristique est présent dès les premières semaines et devient rapidement de forte intensité et frémissant, parfois accompagné d'un roulement diastolique de débit mitral à l'apex et d'un dédoublement de B2.

Nombre de patients ont une amélioration fonctionnelle spontanée au bout de quelques mois du fait d'une réduction progressive du shunt.

### **1.3. CIV larges avec élévation de la pression pulmonaire :**

Le mode de révélation des CIV larges est variable : souffle cardiaque, hypotrophie inexpliquée, difficultés d'alimentation, détresse respiratoire à l'occasion d'une infection virale.

Dans les pays développés, il est devenu exceptionnel qu'une CIV large soit reconnue après l'âge de 1 an, à un stade où les RVP risquent d'être élevées de façon irréversible.

Le diagnostic des CIV larges est le plus souvent retardé par rapport à la naissance, car les signes fonctionnels et physiques apparaissent lorsque les RVP diminuent franchement, après un délai de 1 à 3 mois. Par ailleurs, le souffle cardiaque est peu audible du fait de l'égalisation des pressions entre les deux ventricules.

#### **1.3.1. Signes fonctionnels :**

Les premiers signes sont toujours respiratoires : tachypnée à 60-80/min au moment des efforts d'alimentation puis tachypnée de repos traduisant l'œdème interstitiel pulmonaire. Ce signe n'attire pas toujours l'attention tant qu'il reste isolé.

Ensuite la dyspnée devient plus évidente, avec un tirage intercostal, sous-costal et sus-sternal, témoin de la diminution de la compliance pulmonaire et d'un début de compression des voies aériennes.

Progressivement, les difficultés d'alimentation s'accroissent : allongement de la durée des tétées, anorexie, prise d'une quantité de lait insuffisante.

Les conséquences nutritionnelles deviennent manifestes avec un infléchissement puis une stagnation de la prise de poids, alors que la croissance staturale reste

normale. Les changements intempestifs et injustifiés de lait n'apportent aucune amélioration.

L'aspect de l'enfant devient caractéristique : pâle, dénutri, dyspnéique, hypotonique. Une sudation abondante au niveau de l'extrémité céphalique pendant les tétées et au repos est habituelle ; elle correspond à une hyperactivité du système nerveux sympathique.

### **1.3.2. Signes physiques :**

L'examen retrouve des signes d'insuffisance cardiaque congestive associant tachycardie, tachypnée, hépatomégalie ; des râles crépitants sont rarement perçus.

Le débord hépatique anormal est plus souvent dû à l'abaissement de la coupole diaphragmatique droite provoqué par la distension du poumon droit qu'à une augmentation de la pression veineuse dans le cœur droit.

Un bombement de l'hémithorax gauche avec dépression sous-mammaire s'observe en cas de forte cardiomégalie.

Les battements cardiaques sont visibles à l'endapex et au foyer pulmonaire, traduisant l'hyperactivité cardiaque.

À l'auscultation, le souffle systolique est le reflet de l'hyperdébit pulmonaire et/ou du flux interventriculaire : il est peu intense, au bord gauche du sternum, accompagné d'un roulement de débit mitral et d'une augmentation d'intensité des bruits du cœur, notamment le B2 au foyer pulmonaire.

L'absence totale de souffle signifie que les RVP sont anormalement augmentées.

L'apparition d'une cyanose, l'amélioration fonctionnelle, l'absence de souffle systolique et la présence d'un éclat de B2 et d'un souffle protodiastolique expriment une situation malheureusement évoluée avec hypertension pulmonaire fixée.

## **2. ETUDE PARACLINIQUE :**

### **2.1. Électrocardiogramme :**

Les anomalies électrocardiographiques ne sont pas spécifiques et sont uniquement observées en cas de CIV responsables de perturbations hémodynamiques :

- hypertrophie ventriculaire gauche de type diastolique avec ondes R amples et ondes Q fines et profondes dans les dérivations précordiales gauches dans les CIV restrictives à gros shunt,
- hypertrophie biventriculaire dans les CIV non restrictives,
- hypertrophie ventriculaire droite exclusive en cas d'hypertension pulmonaire fixée.

Un axe gauche peut signifier la présence de CIV multiples <sup>[75]</sup> ou d'une CIV s'étendant vers le septum d'admission.

### **2.2. Radiographie thoracique :**

Une cardiomégalie et une augmentation des opacités vasculaires pulmonaires traduisent un shunt gauche-droite important (figure 26).

Chez le nourrisson, des anomalies de l'aération pulmonaire (atélectasie, emphysème) peuvent exister dans les CIV non restrictives car l'artère pulmonaire dilatée et l'oreillette gauche peuvent comprimer les bronches.

En cas de maladie vasculaire pulmonaire, la dilatation de l'arc moyen et des artères pulmonaires proximales dans les hiles contraste avec la raréfaction de la vascularisation périphérique.



**Figure 26 :** *Radiographie thoracique de face d'un nourrisson atteint d'une large communication interventriculaire*<sup>[5]</sup>

*Noter la cardiomégalie et l'aspect d'hypervascularisation artérielle pulmonaire bien visible du côté droit.*

## **2.3. Echocardiographie doppler :**

### **2.3.1. Méthodes d'exploration des CIV :**

L'échocardiographie avec doppler (ED) constitue la meilleure méthode de diagnostic <sup>[a71]</sup> et de surveillance des CIV, permettant à la fois d'affirmer le diagnostic, de préciser ses caractères anatomiques, <sup>[14][76][77]</sup> d'évaluer les conséquences hémodynamiques, de vérifier l'absence d'anomalies associées et de dépister des complications évolutives.

L'ED apporte aussi des informations essentielles pour évaluer le potentiel de fermeture spontanée <sup>[18][78]</sup> et proposer, le cas échéant, le traitement chirurgical sans avoir recours au cathétérisme cardiaque. <sup>[79 – 83]</sup>

Il est indispensable de disposer d'une bonne qualité d'imagerie bidimensionnelle (2D) et doppler grâce, notamment, à des sondes de haute fréquence d'émission (5 à 10 MHz).

L'opérateur doit patiemment examiner tout le septum interventriculaire en employant divers plans de coupe par voie parasternale, apicale et sous-costale.

Le mode unidimensionnel reste très utile pour préciser les dimensions des structures cardiaques. Le mode bidimensionnel (2D) sert surtout à localiser et à mesurer le défaut septal (figure 27).

Chez le nourrisson, la voie sous-costale ou sous-xyphoïdienne est intéressante pour identifier les défauts septaux. <sup>[84]</sup>

**Le doppler couleur** facilite grandement le diagnostic <sup>[85]</sup> en montrant l'image du flux anormal en couleur (figure 28) ; il est essentiel pour repérer les petites CIV que les limites de la résolution de l'image 2D ne permettent pas de voir et pour mettre en évidence des CIV multiples notamment à l'apex.

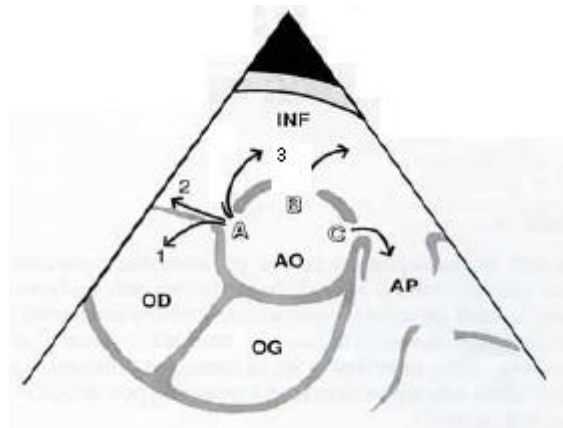
Le doppler couleur précise la direction des jets anormaux dans lesquels il est plus facile de positionner correctement la ligne doppler.

**Le doppler pulsé** permet la mesure des vitesses dans l'artère pulmonaire et dans l'aorte ascendante, utiles dans l'optique d'évaluer le rapport du débit pulmonaire sur le débit systémique (QP/QS), mais nous verrons par la suite les limites de cette évaluation.

**Le doppler continu** est utilisé principalement pour mesurer la vitesse, souvent élevée, du flux correspondant au shunt entre les deux ventricules, paramètre essentiel de l'hémodynamique des CIV.

**L'échocardiographie par voie œsophagienne** est parfois utile pour préciser des anomalies associées des valves auriculoventriculaires, pour compléter l'échocardiographie transthoracique chez l'adolescent et l'adulte et pour rechercher une éventuelle CIV résiduelle après chirurgie. <sup>[86][87]</sup>

**L'ED tridimensionnelle** (3D) est une nouvelle technique prometteuse pour préciser l'anatomie des CIV <sup>[88][89]</sup> et contribuer à une meilleure approche thérapeutique des CIV musculaires. <sup>[90]</sup>



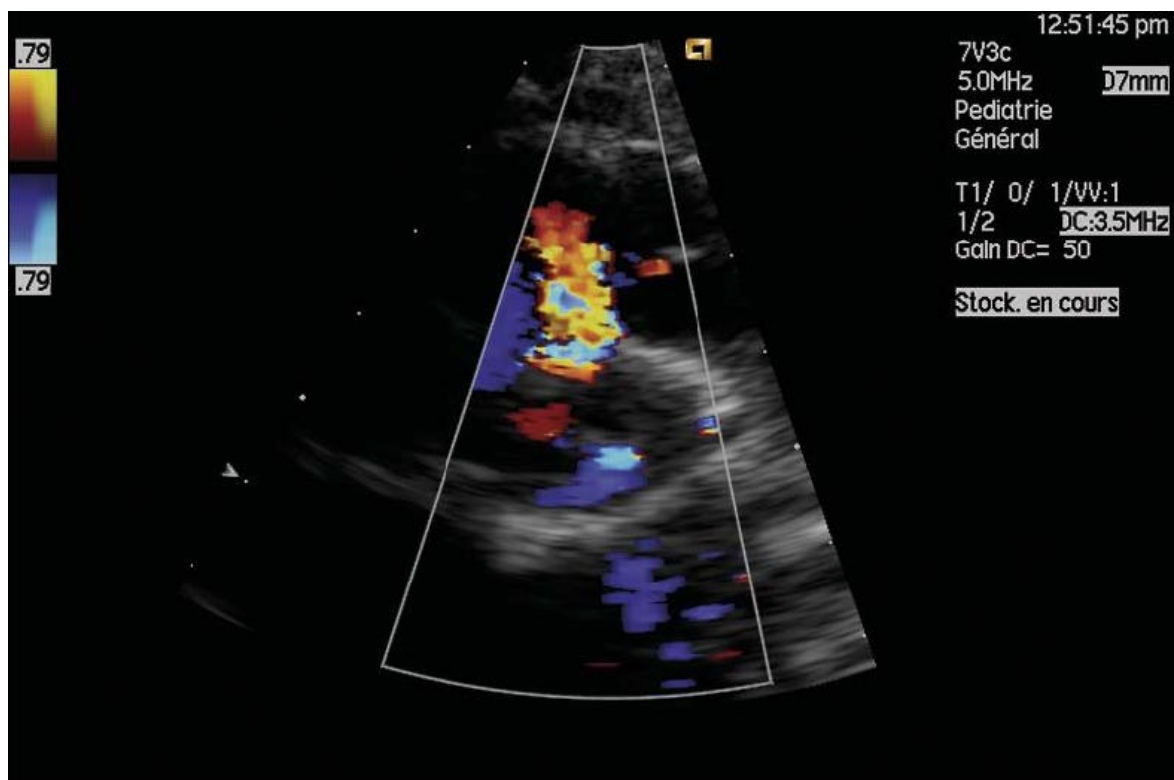
**Figure 27 :** Localisation des CIV en incidence parasternale court axe

A : CIV périmembraneuse

1. avec shunt VG → OD
2. avec extension dans l'inlet
3. avec extension dans l'outlet

B : CIV musculaire de l'outlet (infundibulaire)

C : CIV sous-artérielle



**Figure 28 :** Échocardiographie avec doppler couleur montrant une CIV sous-aortique dont le siège (à « 12 heures ») est intermédiaire entre celui d'une CIV périmembraneuse (à « 10 heures ») et celui d'une CIV juxtaartérielle (à « 14 heures »).<sup>[5]</sup>

## 2.3.2. Localisation et mensuration des CIV :

### 2.3.2.1. Communications interventriculaires musculaires :

#### 2.3.2.1.1. CIV musculaire trabéculée :

Cette variété fréquente de CIV est repérable dans toutes les coupes classiques, mais le défaut est mieux visualisé par les coupes apicale et parasternale.

Le siège de ces CIV au niveau du septum trabéculé est très variable :

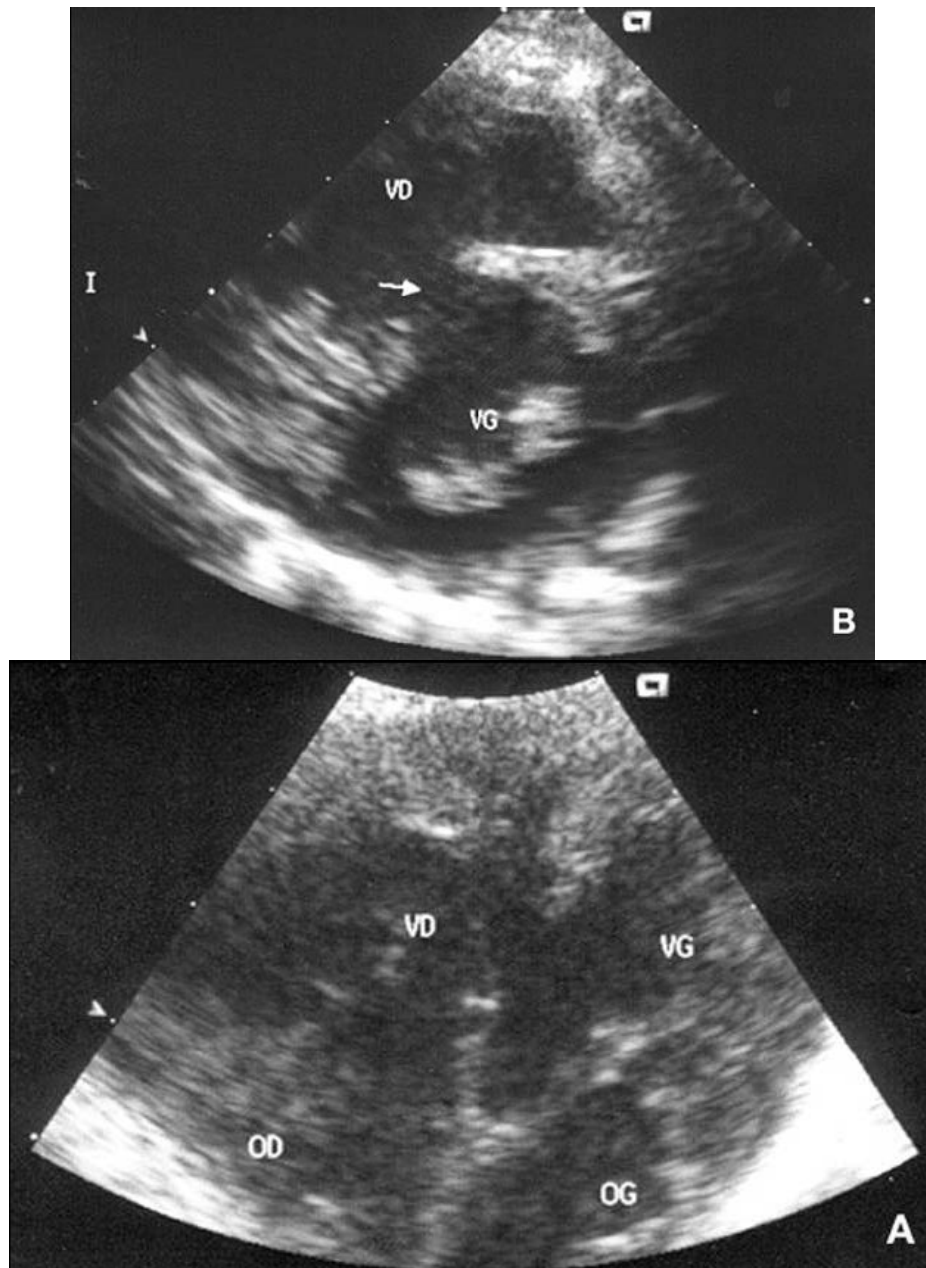
- dans le grand axe du cœur, on classe en général leur localisation en tiers supérieur, tiers moyen, tiers inférieur ou apicale ;
- en petit axe, leur siège est antérieur ou postérieur.

L'immense majorité des CIV trabéculées sont de petite dimension, souvent difficiles à détecter par le 2D mais immédiatement repérables grâce au doppler couleur <sup>[91]</sup> dans la situation habituelle où la pression dans le ventricule droit est basse. Grâce au doppler couleur, on sait maintenant que les petites CIV trabéculées sont volontiers multiples (deux ou trois) et plutôt situées dans les deux tiers inférieurs du septum ou en position antérieure.

Les larges CIV trabéculées sont faciles à analyser en cas de localisation centrale (figure 29) mais peuvent être masquées par les trabéculations du ventricule droit en cas de siège apical : cette zone doit faire l'objet d'un examen attentif à la fois par le 2D et par le doppler couleur.

Le diagnostic d'une ou de plusieurs CIV apicales associées à une autre CIV, membraneuse ou musculaire, est facilité par le doppler couleur.<sup>[92]</sup> Les CIV dites en « fromage de gruyère » sont particulières par leur localisation apicale et inférieure, et par l'association de larges CIV à de très nombreuses CIV plus petites.

Lorsqu'il existe une égalisation des pressions entre les deux ventricules, l'imagerie doppler couleur conserve son intérêt pour le diagnostic de CIV apicale en montrant l'existence d'un shunt uni- ou bidirectionnel à faible vitesse.



**Figure 29 :** Échocardiographie d'une CIV musculaire trabéculée centrale large <sup>[5]</sup>

A. Coupe apicale des quatre cavités montrant le large défaut septal central.

B. Coupe parasternale petit axe centré sur les deux ventricules visualisant parfaitement la CIV (indiquée par la flèche).

#### 2.3.2.1.2. CIV musculaire du septum d'entrée :

En général de grande taille, elle est au mieux visualisée par les coupes sous-costale ou apicale des quatre cavités ; les feuillets des valves auriculoventriculaires, au contact de la CIV en diastole, peuvent la masquer.

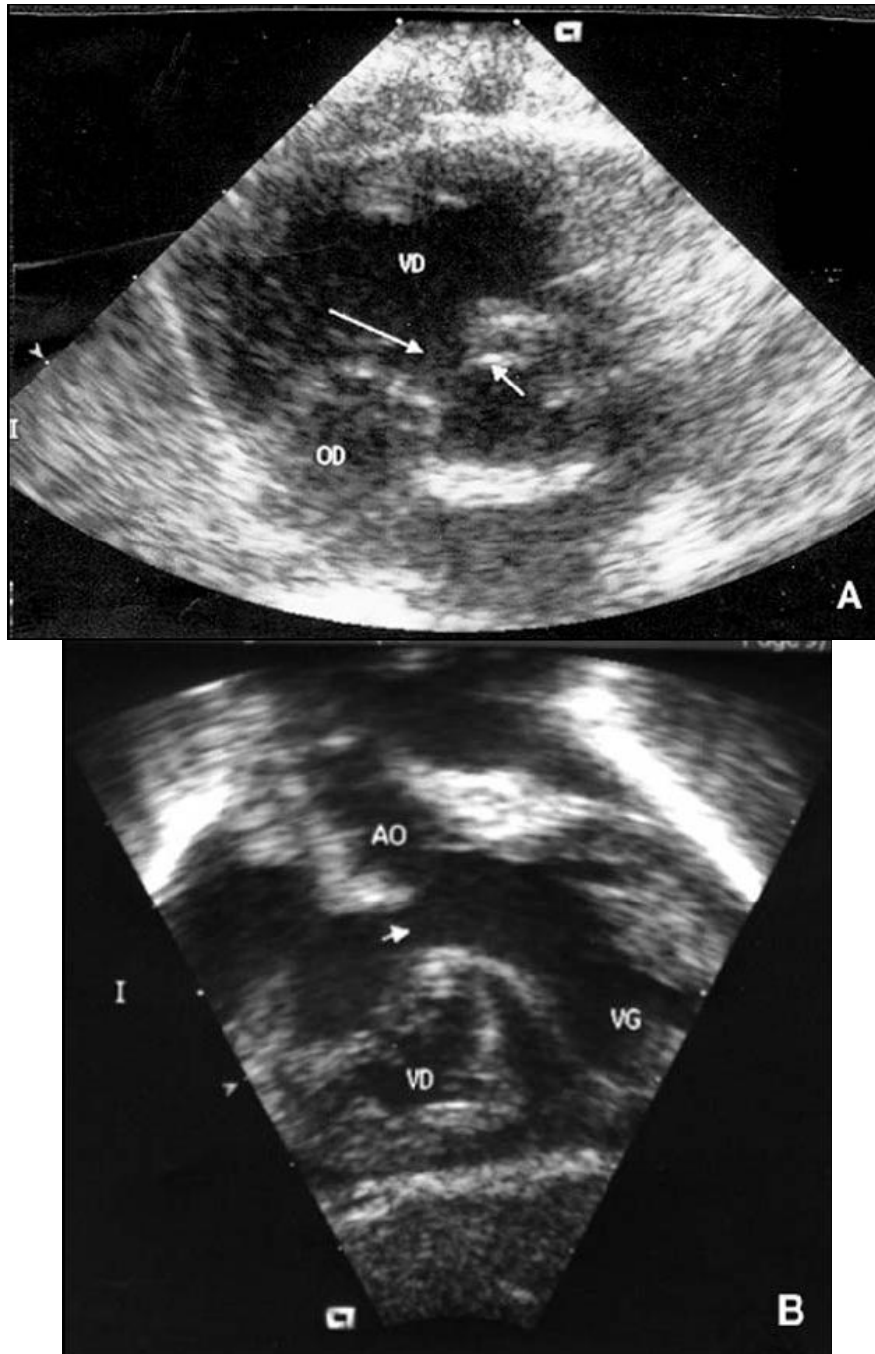
Dans cette variété de CIV, il importe de vérifier l'absence d'anomalies associées des orifices auriculoventriculaires : hypoplasie d'un orifice, fente du feuillet antérieur de la mitrale, insertion anormale de cordages de la tricuspide dans le ventricule gauche à travers la CIV (« *straddling* ») car les implications chirurgicales sont importantes.

#### 2.3.2.1.3. CIV musculaire infundibulaire :

De petite dimension, elle est repérée en coupe parasternale petit axe dans la zone sous-aortique sous forme d'un défaut à bord net situé à « 12 heures », à distance des orifices artériels.

### 2.3.2.2. Communication interventriculaire périmembraneuse :

En 2D, une CIV périmembraneuse est identifiable dans la région sous-aortique en coupe parasternale petit axe (défaut situé à « 10 heures ») (figure 30 A), en coupe apicale antérieure « cinq cavités », en coupe sous-costale petit et grand axe (figure 30 B).



**Figure 30 :** Echocardiographie d'une CIV périmembraneuse large <sup>[5]</sup>

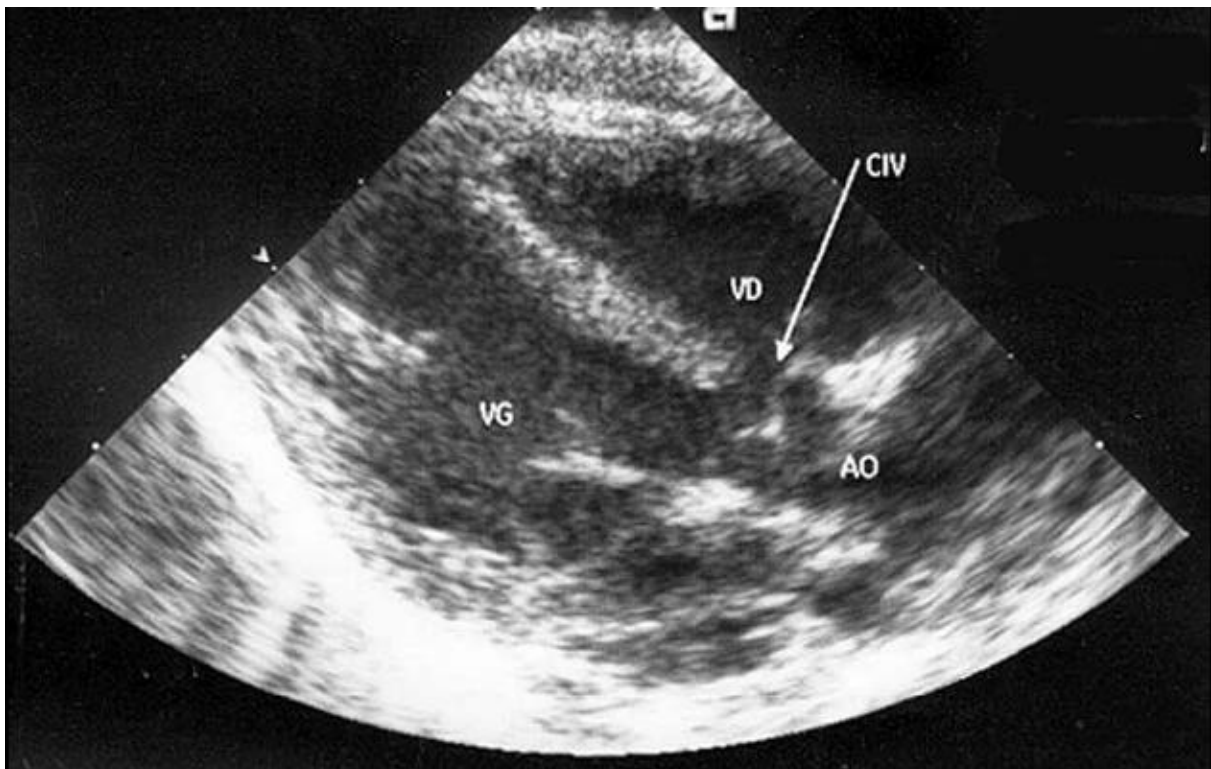
A. Coupe parasternale petit axe au niveau de l'orifice aortique ; la CIV (grande flèche) est située à « 10 heures » au contact de l'orifice tricuspide et d'une sigmoïde aortique (petite flèche).

B. Coupe sous-costale grand axe montrant la position sous-aortique de la CIV (flèche).

AO : Aorte ascendante  
OD : Oreillette droite

VD : Ventricule droit  
VG : Ventricule gauche

Une CIV visible en coupe parasternale grand axe du ventricule gauche indique une extension de la CIV vers le septum infundibulaire ou le septum trabéculé (figure 31). Dans les CIV avec extension infundibulaire ou trabéculée, le déplacement antérieur du septum infundibulaire crée un chevauchement biventriculaire de l'aorte et un malalignement septal bien net en vue parasternale (figure 32) et sous-costale.<sup>[93]</sup>



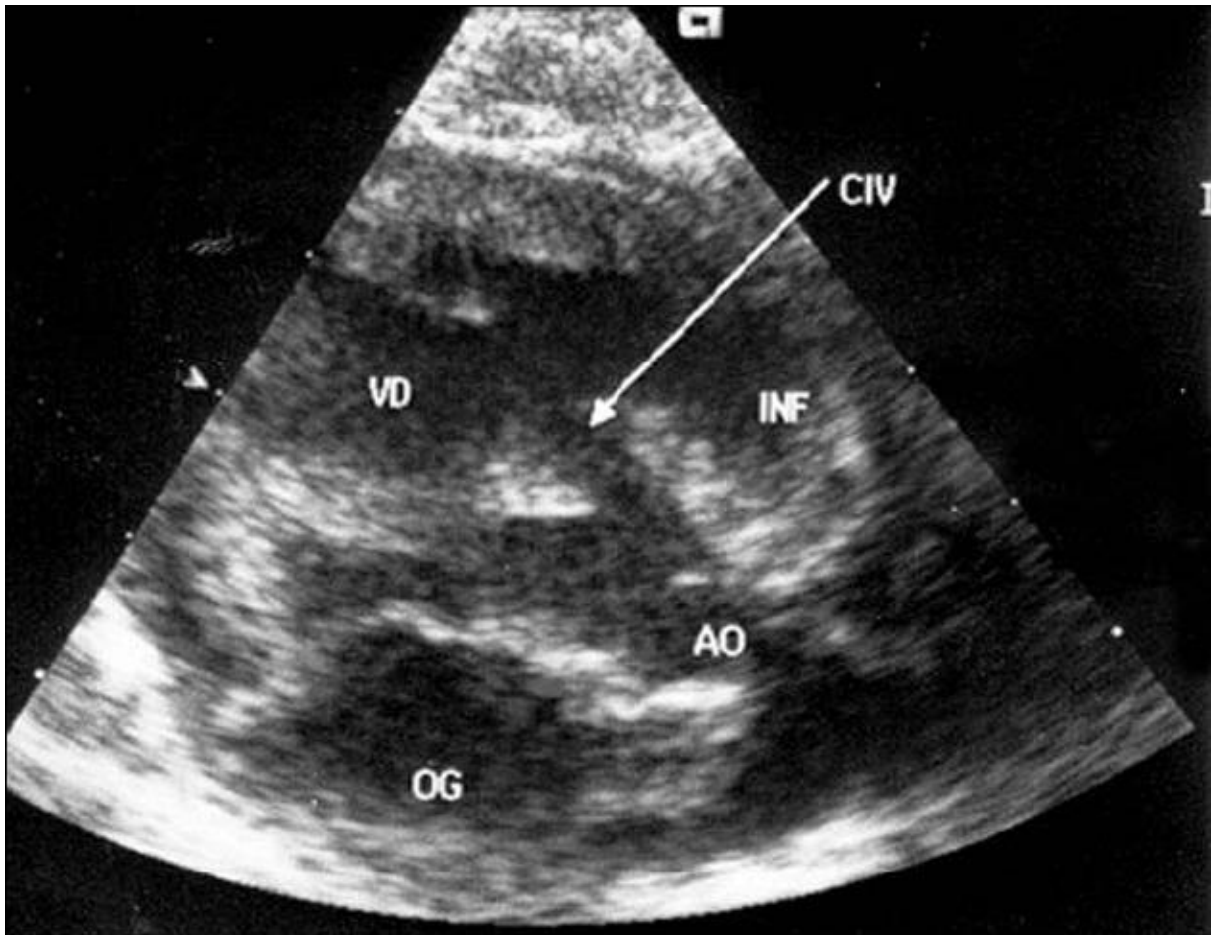
**Figure 31 :** Échocardiographie d'une CIV périmembraneuse avec extension musculaire trabéculée en coupe parasternale grand axe<sup>[5]</sup>

*La CIV est située au ras des sigmoïdes aortiques.*

*AO : Aorte ascendante*

*VD : Ventricule droit*

*VG : Ventricule gauche*



**Figure 32 :** Échocardiographie d'une CIV périmembraneuse avec mal alignement en coupe parasternale grand axe<sup>[5]</sup>

*Le septum infundibulaire est déplacé vers l'avant par rapport au septum trabéculé.*

AO : Aorte ascendante

OG : Oreillette gauche

INF : Infundibulum du ventricule droit

VD : Ventricule droit

Si le défaut septal est visible dans la coupe apicale « quatre cavités », il s'agit d'une CIV membraneuse avec extension vers le septum d'entrée (figure 33). L'absence de décalage entre le feuillet septal de la tricuspide et le feuillet antérieur de la mitrale indique que la CIV est très large et qu'elle s'étend jusqu'au septum interauriculoventriculaire.

Le doppler couleur objective un jet plus ou moins large se dirigeant vers la chambre d'admission du ventricule droit.

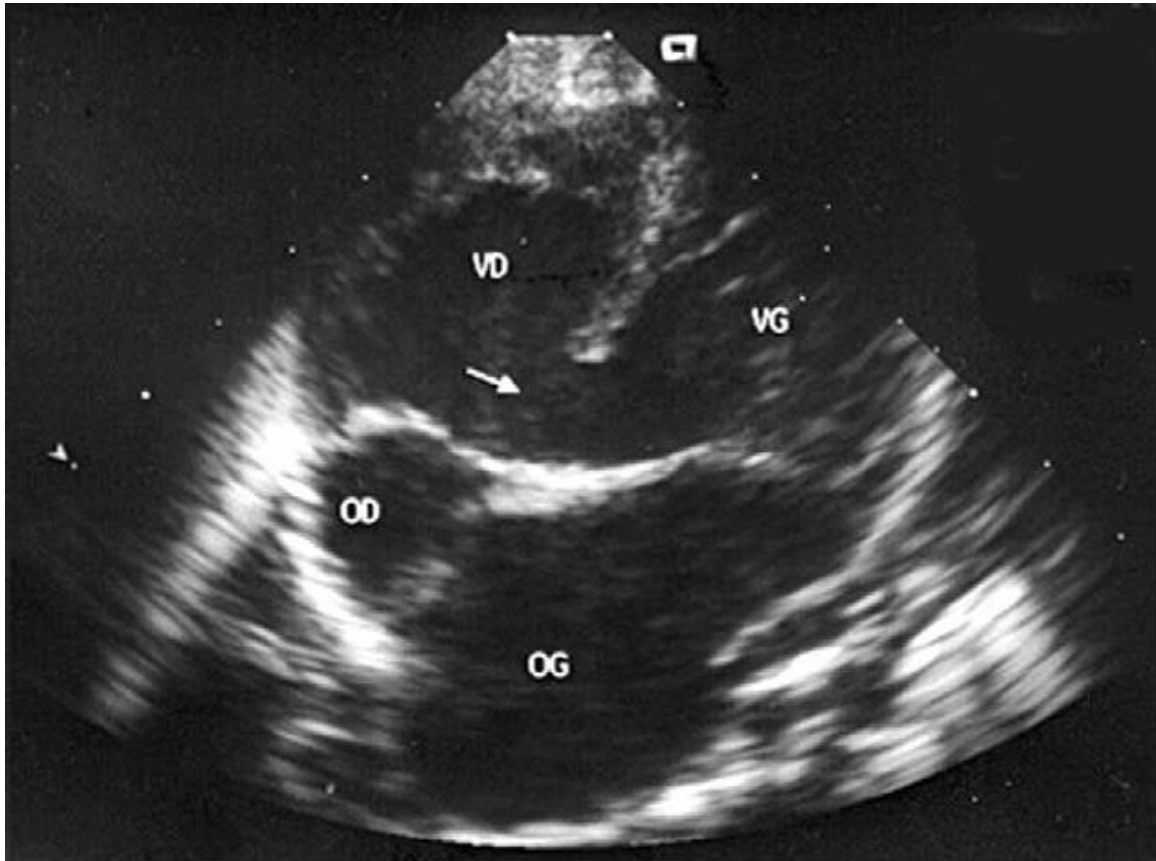
Les bords du défaut septal sont souvent bien nets, mais la contiguïté de la CIV avec les valves tricuspide et aortique et surtout la présence d'un anévrisme du septum membraneux (ASM) peuvent gêner l'appréciation de ses limites.

L'ASM apparaît comme une fine membrane peu mobile, de forme convexe vers le ventricule droit en « doigt de gant » (figure 34), située sur la face droite de la CIV et restreignant plus ou moins la dimension de la communication.

Les mesures de ce type de CIV doivent toujours être prises avec précaution : la dimension peut être sous-estimée ou surestimée en cas de CIV non circulaire, si les limites sont incertaines ou s'il existe un ASM. Pour limiter les erreurs, il est recommandé d'effectuer des mesures dans plusieurs plans qui seront vérifiées lors d'examens ultérieurs.

L'imagerie doppler couleur peut aider à la mesure en repérant la zone la plus étroite du jet, mais, du fait de sa mauvaise résolution spatiale, elle tend à surestimer la dimension des CIV.

Dans l'avenir, l'utilisation de l'ED 3D pourrait améliorer la précision de ces mesures.

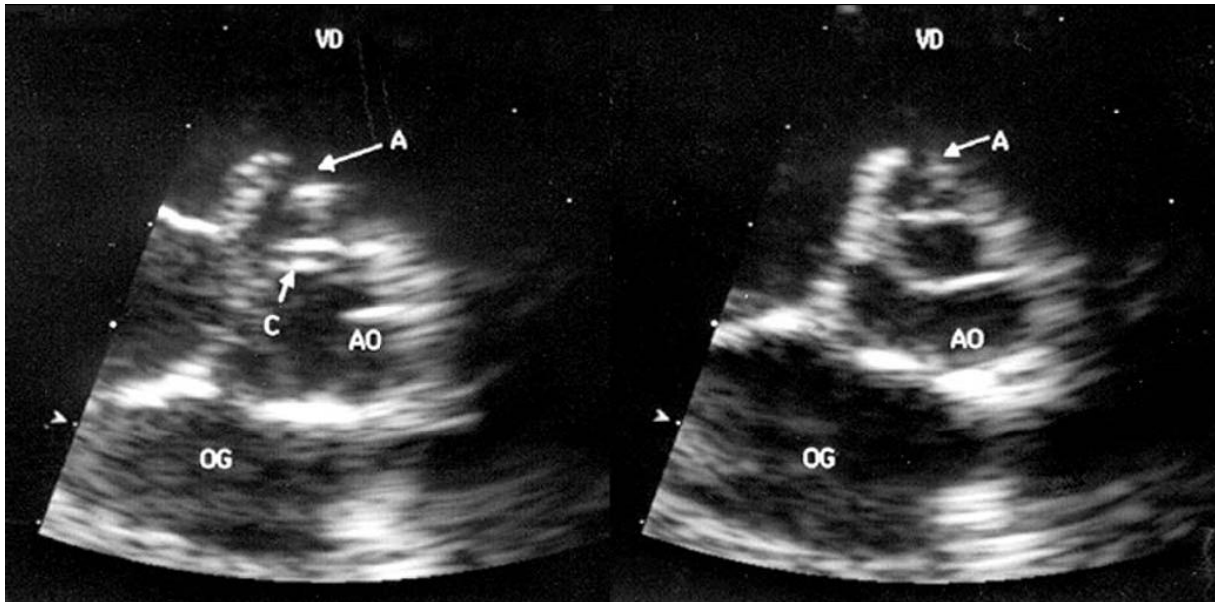


**Figure 33 : Échocardiographie d'une large CIV périmembraneuse avec extension vers le septum d'entrée en coupe apicale des quatre cavités<sup>[5]</sup>**

*L'absence de décalage entre le feuillet septal tricuspide et le feuillet antérieur mitral indique que la CIV (flèche) s'étend jusqu'au septum interauriculoventriculaire.*

OD : Oreillette droite  
OG : Oreillette gauche

VD : Ventricule droit  
VG : Ventricule gauche



**Figure 34 :** Échocardiographie d'une petite CIV périmembraneuse en coupe parasternale petit axe au niveau de l'orifice aortique <sup>[5]</sup>

*Il existe un anévrisme du septum membraneux (A) perforé à son extrémité, en doigt de gant, faisant saillie dans le ventricule droit. Noter que la sigmoïde aortique antérodroite (C) vient au contact de la CIV.*

AO : Aorte ascendante  
 OG : Oreillette gauche  
 VD : Ventricule droit

Une CIV de plus de 5 mm chez un nouveau-né traduit en général une extension de la CIV vers des zones adjacentes.

L'ASM est observé principalement dans les petites CIV ou les CIV de taille moyenne s'étendant vers le septum d'admission.

Il importe de signaler la possibilité d'observer le jet couleur en direction de l'oreillette droite, à travers l'orifice tricuspide, en cas d'association à une communication directe entre le ventricule gauche et l'oreillette droite ou en cas d'ASM perforé d'un orifice excentré.

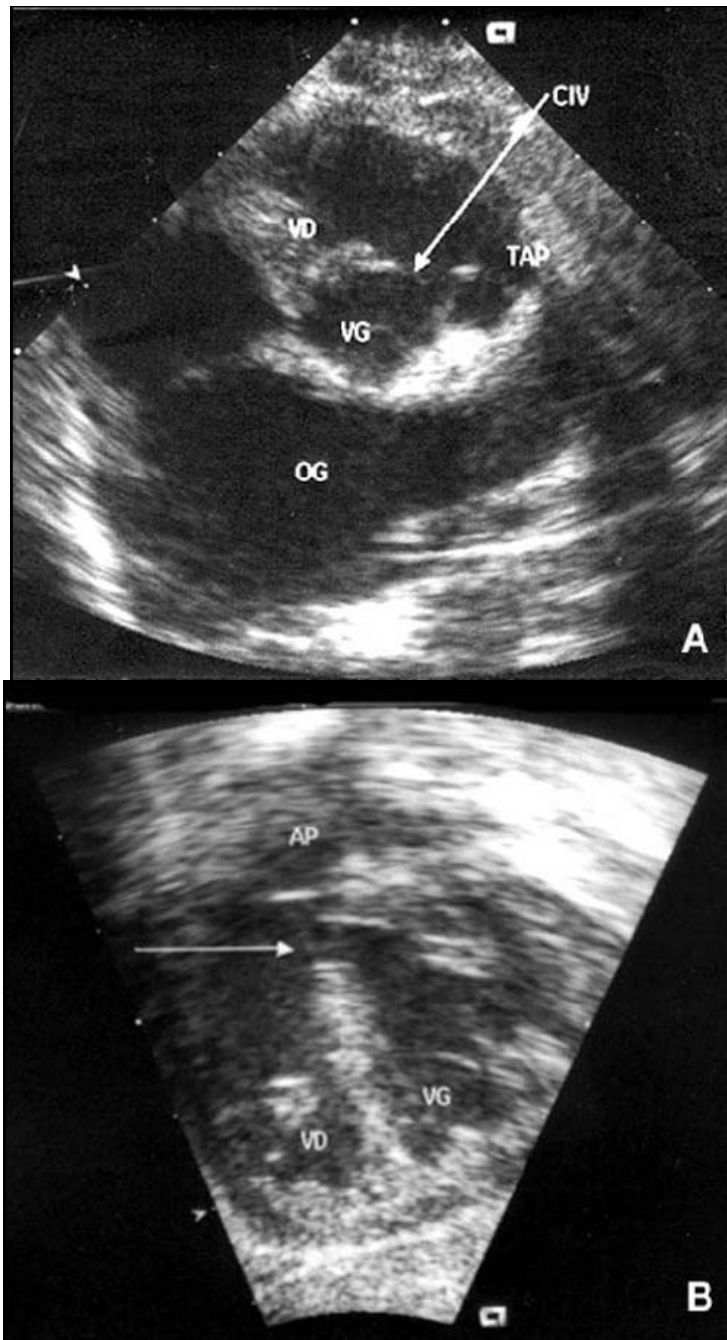
### 2.3.2.3. Communication interventriculaire juxta-artérielle :

Ce type anatomique, rare en Europe, est parfaitement visualisé dans la région sous-aortique en coupe parasternale petit axe donnant l'image d'une déhiscence située à « 14 heures » au contact de l'anneau pulmonaire et de l'anneau aortique et de dimension moyenne ou large (figure 35 A).

Elle est également bien vue en coupe parasternale grand axe et en coupe sous-costale dans un plan sagittal axé sur la voie pulmonaire (figure 35 B).

Le doppler enregistre souvent des vitesses élevées dans l'artère pulmonaire correspondant au flux rapide du jet de la CIV ; le doppler couleur est utile, ici, pour différencier la CIV d'un obstacle infundibulaire ou valvulaire pulmonaire.<sup>[94]</sup>

Le siège juxta-artériel de la CIV expose à un prolapsus de la sigmoïde aortique antérodroite avec fuite aortique qu'il convient de rechercher attentivement.



**Figure 35 : Échocardiographie d'une large CIV juxta-artérielle<sup>[5]</sup>**

A. Coupe parasternale petit axe centré sur la voie d'éjection du ventricule gauche montrant le défaut septal (flèche) situé à « 14 heures » au ras de l'orifice pulmonaire.

B. Coupe sous-costale grand axe alignée sur la voie d'éjection droite montrant la CIV (flèche) en position souspulmonaire.

AP : Artère pulmonaire

OG : Oreillette gauche

TAP : Tronc de l'artère pulmonaire

VD : Ventricule droit

VG : Ventricule gauche

### **2.3.3. Évaluation hémodynamique :**

L'ED tient une place essentielle pour analyser l'importance du shunt gauche-droite, le retentissement fonctionnel sur les cavités cardiaques et la pression pulmonaire.<sup>[95]</sup>

#### **2.3.3.1. CIV à faible shunt et pression pulmonaire normale (type I) :**

La CIV est de petite dimension et n'entraîne pas de dilatation ni du ventricule gauche ni de l'oreillette gauche ; chez le petit nourrisson, toutefois, il n'est pas rare d'observer une dilatation isolée de l'oreillette gauche qui disparaît ensuite.

S'il existe un foramen ovale perméable assez large, l'augmentation du shunt gauche-droite auriculaire secondaire au shunt ventriculaire peut être responsable d'une dilatation modérée du ventricule droit.

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.

Une sous-estimation du pic de vitesse est possible en cas de CIV très petite ou si l'axe du jet est impossible à aligner dans le faisceau doppler.

La particularité des deux premières semaines de vie doit être soulignée : du fait de RVP encore élevées, le gradient de pression entre les deux ventricules est faible ; il augmente rapidement ensuite.

### 2.3.3.2. CIV avec shunt gauche-droite modéré ou important (type II) :

Il s'agit de CIV de taille moyenne ou large responsable d'une nette dilatation des cavités gauches et souvent de l'artère pulmonaire et de ses branches. Il existe en général une corrélation étroite entre le degré du shunt et la dilatation des cavités cardiaques et de l'artère pulmonaire.

La surcharge diastolique du ventricule gauche se manifeste par une augmentation de son diamètre télédiastolique sans épaissement musculaire évident, par un mouvement très ample du septum interventriculaire avec augmentation de la fraction de raccourcissement et par un flux doppler transmitral rapide témoignant d'un débit élevé.

Lorsque le ventricule gauche est très dilaté, il est fréquent d'observer, au doppler couleur, une insuffisance mitrale « fonctionnelle » de faible degré. La surcharge diastolique entraîne une dilatation de l'oreillette gauche dont le degré est apprécié au mieux en coupe sous-costale ou apicale en permettant la mesure de sa surface, paramètre sans doute plus précis que le rapport entre oreillette gauche et aorte, car il ne fait pas intervenir le diamètre de l'aorte. Le septum interauriculaire s'incurve franchement vers l'oreillette droite ; en cas de foramen ovale perméable, le flux du shunt auriculaire atteint volontiers des pics de vitesse de 2 m/s témoignant de l'élévation de la pression auriculaire gauche.

La dilatation de l'artère pulmonaire et de ses branches est la conséquence de l'augmentation du débit pulmonaire.

Afin de préciser l'importance du shunt, il est tentant de calculer le débit pulmonaire (QP) et le débit systémique (QS) afin d'établir le rapport  $QP/QS$ ,<sup>[96][97]</sup> paramètre de référence à partir duquel on classe les types hémodynamiques des CIV lors d'un cathétérisme cardiaque.

Le calcul des débits implique l'estimation de la surface (A) des orifices valvulaires semi-lunaires ou atrioventriculaires et la mesure de l'intégrale temps-vitesse (ITV) à leur niveau :

$$\text{débit} = A \times \text{ITV}$$

où  $A = \pi d^2/4$  et  $d$  le diamètre de l'orifice valvulaire

Une méthode simplifiée <sup>[98]</sup> utilise le pic (p) de vitesse systolique au niveau des orifices pulmonaire (AP) et aortique (AO) :

$$\text{QP/QS} = (p_{\text{AP}} / p_{\text{AO}}) \times (d_{\text{P}}^2 / d_{\text{A}}^2)$$

où  $d_{\text{P}}$  et  $d_{\text{A}}$  sont les diamètres des orifices pulmonaire et aortique.

Malheureusement, l'imprécision des mesures de diamètre et le caractère turbulent du flux pulmonaire dû à la CIV sont responsables de surestimations fréquentes du rapport QP/QS ne permettant pas son utilisation en pratique clinique.

La mesure du flux aortique et du flux traversant la CIV semble la méthode la plus fiable pour estimer le rapport QP/QS par le doppler pulsé.<sup>[99]</sup> La méthode utilisant le doppler couleur pour mesurer la surface de la zone convergente de vitesses égales (*proximal isovelocity surface area* ou *PISA*) donne également des résultats fiables comparés à ceux du cathétérisme.<sup>[100 - 102]</sup> En pratique, le calcul du rapport QP/QS par le doppler est rarement effectué car il est source d'erreurs et son intérêt est limité dans la mesure où le type hémodynamique de la CIV est facilement déduit des données cliniques et échocardiographiques.

L'estimation de la pression pulmonaire est l'apport principal du doppler dans les CIV avec shunt gauche-droite important car elle dicte la conduite thérapeutique. En l'absence de sténose infundibulaire ou pulmonaire, la pression systolique du ventricule droit est sensiblement identique à celle de la pression pulmonaire systolique. La vitesse du flux traversant la CIV permet d'accéder très facilement à l'estimation de la pression dans le ventricule droit : <sup>[77][95][103]</sup>

- pression normale si la vitesse est supérieure à 4 m/s ;
- pression modérément élevée si la vitesse est entre 2,5 et 3,5 m/s ;
- pression très élevée si elle est inférieure à 2 m/s.

Une élévation des RVP doit être suspectée si la vitesse du flux de CIV est très basse (1m/s) et s'il existe un shunt droite-gauche associé au shunt gauche-droite, à rechercher attentivement au doppler couleur et à l'enregistrement du doppler pulsé.

Lorsqu'il existe une fuite tricuspide enregistrable, la pression dans le ventricule droit peut aussi être estimée à partir de la vitesse maximale mesurée dans le jet de régurgitation tricuspide : une vitesse supérieure à 3 m/s indique une pression anormalement élevée.

Certaines CIV pérимembraneuses s'accompagnent de communication entre le ventricule gauche et l'oreillette droite ou d'un ASM orientant le jet du shunt vers l'orifice tricuspide : dans ces cas, il est possible d'enregistrer un flux systolique très véloce dans l'orifice tricuspide alors que la pression pulmonaire est normale.

### 2.3.3.3. CIV avec shunt inversé et RVP élevées (type III) :

Cette situation, rare actuellement, est plus en rapport avec une hypertension pulmonaire primitive associée qu'avec l'évolution d'une CIV à gros débit.

L'ED montre :

- . une hypertrophie du ventricule droit,
- . une dilatation de l'artère pulmonaire,
- . une inversion de la courbure septale,
- . des cavités gauches non dilatées,
- . un shunt bidirectionnel à basse vitesse dans la CIV avec un shunt droite-gauche prépondérant.

### **2.3.4. Recherche des anomalies associées :**

Diverses malformations cardiovasculaires, difficiles ou impossibles à détecter cliniquement, peuvent s'associer aux CIV. Elles sont faciles à identifier par l'ED à condition d'en faire la recherche systématique au cours d'un examen complet.

Leur découverte peut avoir un intérêt primordial en cas de traitement chirurgical.

Les principales anomalies observées sont :

- persistance du canal artériel,
- communication interauriculaire de type ostium secundum (à distinguer d'un foramen ovale perméable),
- coarctation de l'aorte,
- crosse aortique à droite,
- dilatation des sinus de Valsalva et de l'aorte ascendante,
- veine cave supérieure gauche se drainant dans le sinus coronaire,
- sténose valvulaire pulmonaire,
- sténose infundibulaire,
- diaphragme sousvalvulaire aortique,
- fente mitrale,
- prolapsus mitral.

### **2.3.5. Dépistage des complications :**

Les CIV persistent souvent plusieurs années, voire toute la vie. Des complications précoces ou tardives peuvent survenir que l'ED permet de dépister plus tôt et plus facilement que la simple surveillance clinique.

Certaines complications sont en relation avec le degré du shunt et imposent la chirurgie : majoration de l'hypertension pulmonaire, dilatation majeure du ventricule gauche sans élévation importante de la pression pulmonaire.

D'autres complications ne sont pas liées au degré du shunt mais à la localisation de la CIV à proximité ou au contact de l'orifice aortique. Le risque de survenue d'une insuffisance aortique concerne surtout les CIV juxta-artérielles qui favorisent le prolapsus de la sigmoïde aortique antérodroite dans la CIV. Dans les CIV périmembraneuses, ce risque n'est pas négligeable puisque près de 20 % des patients arrivés à l'âge adulte ont une fuite aortique.

La dilatation de l'aorte ou des sinus de Valsalva, la présence d'un ASM, l'extension infundibulaire sont des éléments à rechercher car ils favorisent la survenue de fuite aortique. Au cours de la surveillance, l'ED recherche un discret prolapsus aortique et/ou une régurgitation valvulaire débutante dont il faut contrôler l'évolution car la fuite a tendance à se majorer avec le temps.

La survenue d'une sténose infundibulaire par hypertrophie de certaines bandes musculaires est aussi une complication possible : elle peut passer inaperçue au début car le flux turbulent et rapide de la CIV peut masquer celui de la sténose ; au cours de l'évolution, la sténose tend à augmenter alors que la CIV peut diminuer de taille ou se fermer. Ce type de sténose est à distinguer de la sténose infundibulaire, exceptionnelle, provoquée par le développement d'un volumineux ASM.

Enfin, en cas de suspicion clinique d'endocardite bactérienne, l'ED permet de confirmer le diagnostic s'il met en évidence des images de végétations et de préciser la structure atteinte : CIV, valve tricuspide ou valve aortique.

### **2.3.6. Évaluation du potentiel de fermeture spontanée :**

L'ED fournit des renseignements anatomiques essentiels (localisation, dimension) pour établir le pronostic des CIV avec une bonne précision.<sup>[29]</sup>

Les CIV musculaires situées dans le septum d'entrée n'ont pas tendance à diminuer de taille ou à se fermer spontanément, quelle que soit leur dimension initiale.

Les CIV trabéculées découvertes à la naissance ont un potentiel de fermeture spontanée élevé puisque la plupart d'entre elles ont disparu à l'âge de 1 an.<sup>[78]</sup>

Les CIV pérимembraneuses persistent plus souvent et se ferment plus tardivement que les CIV trabéculées. Les facteurs associés à la fermeture spontanée des CIV membraneuses sont la petite dimension de la CIV et l'existence d'un ASM apparu avant l'âge de 1 an.<sup>[28]</sup>

## **2.4. Tomodensitométrie :**

L'examen tomodensitométrique apporte des informations intéressantes en cas de complications respiratoires survenant au cours de l'évolution des CIV avec hypertension pulmonaire.

L'importance des régions mal ventilées et des atélectasies est corrélée au niveau des RVP. <sup>[104]</sup>

Couplée à l'injection d'un produit de contraste, la tomodensitométrie multibarrettes à cadence rapide permet de visualiser le défaut septal, mais l'apport de cette technique d'imagerie reste à démontrer chez le jeune enfant compte tenu de la qualité actuelle de l'imagerie échographique.

## **2.5. Imagerie par résonance magnétique :**

En comparaison des méthodes classiques de calcul des shunts gauche-droite, l'imagerie par résonance magnétique (IRM) dynamique avec codage des vitesses <sup>[104]</sup> ou par méthode volumétrique <sup>[106]</sup> permet d'évaluer correctement le degré du shunt.

Il s'agit d'une méthode non invasive intéressante pour préciser l'anatomie des CIV <sup>[106]</sup> en particulier chez les grands enfants et les adultes lorsque la qualité de l'échocardiographie transthoracique est médiocre.

## **2.6. Cathétérisme cardiaque :**

L'intérêt du cathétérisme est 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.

Avant l'avènement de l'échocardiographie et du doppler cardiaque, le cathétérisme était l'examen essentiel pour évaluer l'hémodynamique des CIV larges en prévision d'une cure chirurgicale.

L'inconvénient de cet examen est son caractère invasif, nécessitant souvent le recours à l'anesthésie générale chez le nourrisson.

Les indications actuelles du cathétérisme cardiaque sont limitées aux situations suivantes <sup>[107]</sup> :

- état incertain des RVP dans les CIV avec hypertension pulmonaire de niveau systémique,
- réalisation d'un test de vasodilatation pulmonaire,
- malformation associée à explorer,
- réalisation d'une angiocardigraphie pour préciser l'anatomie de certaines CIV, notamment en cas de CIV multiples.

Les CIV non restrictives avec débit pulmonaire élevé (type IIb) ont souvent une égalisation des pressions dans les deux ventricules et une pression artérielle pulmonaire systolique légèrement infrasystémique avec un gradient « de débit » entre ventricule droit et artère pulmonaire inférieur à 25 mmHg ; la pression

diastolique pulmonaire est peu élevée, ce qui témoigne de RVP basses ; le rapport des débits est supérieur à 2,5.

Les CIV non restrictives avec RVP élevées ont souvent une stricte égalité de pression systolique et diastolique entre l'artère pulmonaire et l'aorte et le rapport des débits est inférieur à 1,5.

Un rapport des résistances pulmonaires/systémiques supérieur à 0,5 et des RVP supérieures à 4 unités/m<sup>2</sup> sont des indices de lésions artériolaires avancées.

Dans ces cas, des tests de vasodilatation pulmonaire sont effectués <sup>[108][109]</sup> : test d'hyperoxie (inhalation de 100 % d'oxygène pendant 10 minutes) ou test au monoxyde d'azote (NO) : inhalation d'un mélange d'air, d'oxygène et de NO à une concentration de 10 à 60 particules par million (ppm).

L'absence de modifications des RVP indique un risque élevé d'irréversibilité des lésions vasculaires pulmonaires après chirurgie ; à l'inverse, une baisse franche des RVP permet d'espérer une normalisation de la pression pulmonaire après fermeture de la CIV.

## **2.7. Angiocardiographie :**

Grâce à la qualité des images obtenues par l'échocardiographie, l'angiocardiographie est maintenant rarement utile au diagnostic des CIV, mais elle conserve tout son intérêt pour visualiser certaines CIV multiples et guider le traitement des CIV par cathétérisme interventionnel.

Dans les années 1970 et 1980, la ciné-angiographie axiale conçue par Bargerion et al.<sup>[110]</sup> a été d'un apport considérable pour préciser le nombre, la localisation, la dimension des CIV. Le principe de cette technique est de placer le plan du septum à étudier de façon tangentielle par rapport à l'orientation des rayons X, afin de délimiter au mieux le défaut septal.

Comme le septum interventriculaire est de forme hélicoïdale, plusieurs incidences sont nécessaires pour l'explorer complètement.

L'injection du produit de contraste est effectuée dans le ventricule gauche atteint par la CIV ou le foramen ovale, fréquemment perméable.

La vue « long axial oblique » (oblique antérieur gauche 70° et inclinaison crâniale 20°) analyse la voie d'éjection du ventricule gauche et la majeure partie du septum ; elle permet de délimiter le septum antérosupérieur sous-aortique (septum membraneux) et le septum inférieur (trabéculé) et montre parfaitement les différents types de CIV périmembraneuses <sup>[111]</sup> et les CIV musculaires centrales ou apicales (figures 36, 37).

La vue « quatre cavités » (oblique gauche 30° et inclinaison crâniale 45°) sépare les quatre cavités et analyse le septum musculaire d'admission ; cette vue est recommandée pour les CIV périmembraneuses à extension postérieure et pour visualiser un shunt entre le ventricule gauche et l'oreillette droite.

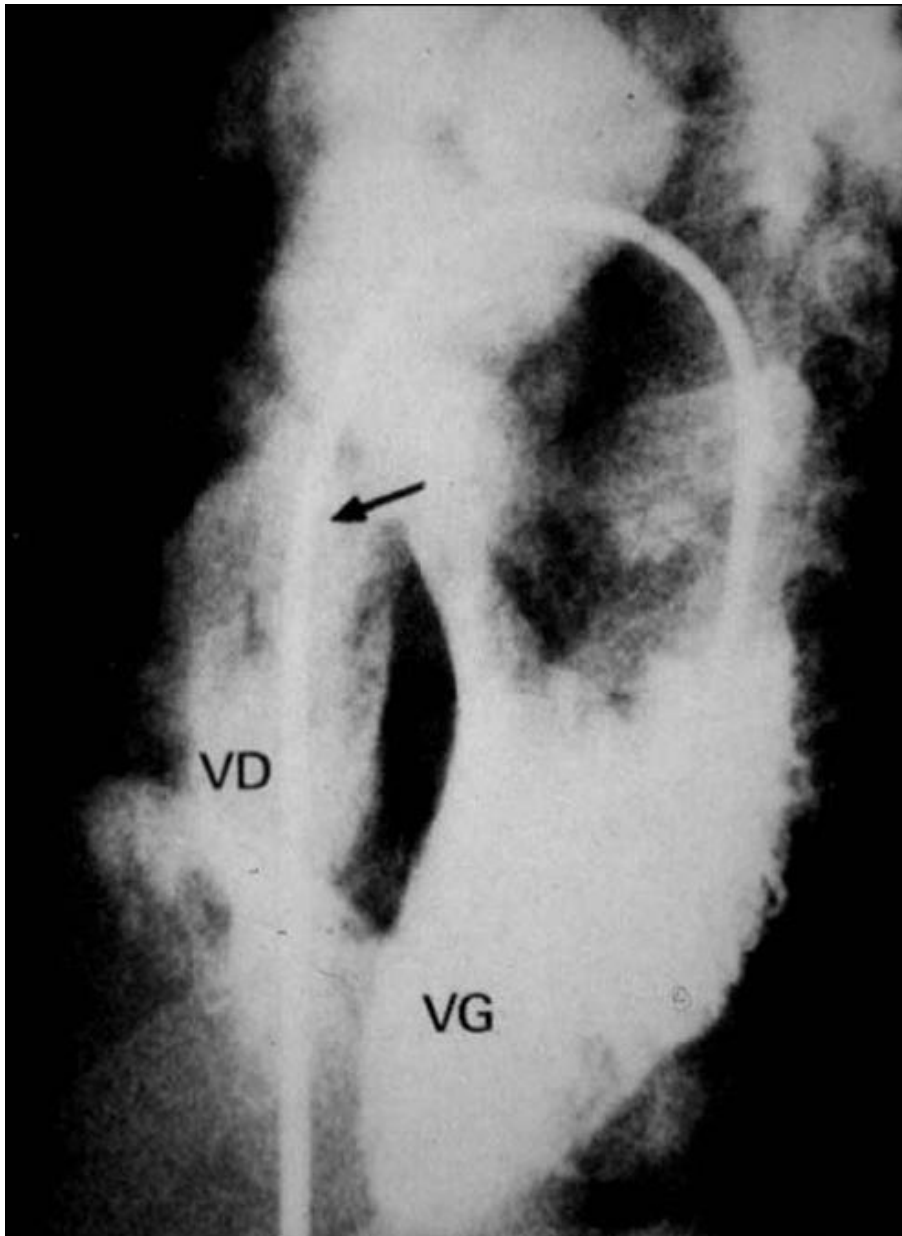
La vue en oblique antérieure droite de 30° et la vue de profil mettent en évidence les CIV sous-artérielles et les CIV musculaires infundibulaires.

La recherche de CIV apicale associée à une autre CIV non restrictive impose que la sonde soit placée à la pointe du ventricule gauche afin d'être certain de l'opacifier.

L'angiographie capillaire bloquée est un moyen d'étudier l'état des vaisseaux pulmonaires de petit calibre en cas d'hypertension pulmonaire. <sup>[112]</sup>

S'il existe des lésions vasculaires importantes, l'angiographie capillaire montre un ralentissement de la circulation vers les veines pulmonaires, une disparition du flou capillaire, un aspect hétérogène de l'opacification capillaire et des artéioles pulmonaires tortueuses et amputées de certaines de leurs branches de division, réalisant une image en « arbre mort » caractéristique.

Les aspects angiographiques sont corrélés aux observations anatomopathologiques. <sup>[113]</sup>



**Figure 36 : Ventriculographie gauche en incidence « long axe » montrant une CIV périmembraneuse (flèche) permettant d'opacifier le ventricule droit<sup>[5]</sup>**

*Le septum interventriculaire musculaire, parfaitement délimité, est intact.*

*VD : Ventricule droit*

*VG : Ventricule gauche*



**Figure 37 : Ventriculographie gauche en incidence « long axe » montrant une CIV musculaire trabéculée apicale<sup>[5]</sup>**

*Il n'existe pas de défaut au niveau du septum membraneux et du septum musculaire central dont les limites sont bien dessinées.*

**PRINCIPES**  
**DU TRAITEMENT**  
**DES CIV**

# **1. TRAITEMENT MEDICAL :**

## **1.1. But du traitement médical :**

Le traitement médical s'adresse aux nourrissons atteints de CIV larges, responsables d'insuffisance cardiaque congestive, en attendant l'intervention chirurgicale ou l'amélioration spontanée. <sup>[5]</sup>

## **1.2. Moyens :**

Il comporte des mesures nutritionnelles et des médicaments actifs sur l'insuffisance cardiaque.

### **1.2.1. Mesures nutritionnelles :**

La prise pondérale insuffisante est due à des apports trop faibles en regard des dépenses énergétiques accrues lors de l'activité physique. <sup>[114]</sup>

Il convient de proposer un complément à l'allaitement ou au lait maternisé grâce à des biberons de lait enrichi par des polymères de glucose, des lipides à chaîne moyenne ou des protéines de manière à atteindre un apport calorique d'au moins 120 kcal/kg/j.

En cas d'essoufflement important, le fractionnement de l'alimentation, ou mieux, la nutrition entérale par sonde permettent d'obtenir un gain pondéral précieux avant la cure chirurgicale.

La restriction sodée, source d'anorexie, est inutile car la rétention hydrosodée peut être facilement contrôlée par le traitement diurétique.

## 1.2.2. Médicaments :

### 1.2.2.1. Diurétiques :

Chez les enfants en insuffisance cardiaque, les diurétiques diminuent les pressions veineuses pulmonaire et systémique.<sup>[115]</sup>

Le furosémide, à la posologie de 2 à 3 mg/kg/j en deux ou trois prises orales, est le diurétique de choix chez le nourrisson en raison de son efficacité, de sa rapidité d'action et de son excellente tolérance.

La déperdition potassique urinaire peut être compensée par un apport oral de potassium ou par l'adjonction d'aldactone.

L'utilisation prolongée de furosémide peut entraîner une hypercalcémie et une hypercalciurie avec risque de lésions rénales.

Donné isolément ou en association avec le furosémide, l'aldactone a des effets bénéfiques en épargnant le potassium et en corrigeant l'hyperaldostéronisme secondaire à l'insuffisance cardiaque.

### 1.2.2.2. Digitaliques :

La digoxine est un médicament classique de l'insuffisance cardiaque du nourrisson, mais son efficacité sur les symptômes n'a pas été formellement démontrée dans les CIV<sup>[116]</sup> et son intérêt reste controversé,<sup>[117][118]</sup> surtout en raison de l'absence d'effet évident sur la contractilité myocardique.<sup>[119]</sup>

Toutefois, de nombreuses équipes utilisent encore la digoxine sur des arguments cliniques tirés de l'expérience et sur des arguments théoriques : effet bradycardisant et effet régulateur du système nerveux autonome.<sup>[120]</sup>

### 1.2.2.3. Vasodilatateurs artériels :

Les médicaments vasodilatateurs artériels agissent en diminuant plus les résistances systémiques que les résistances pulmonaires, ce qui entraîne une réduction du shunt gauche-droite. Les effets bénéfiques de ces produits ont été vérifiés dans des études expérimentales <sup>[121][122]</sup> et dans des études cliniques chez l'enfant avec l'hydralazine<sup>[123][124]</sup> et avec les inhibiteurs de l'enzyme de conversion.<sup>[125 – 128]</sup>

Actuellement, les médicaments réduisant la postcharge systémique jouent un rôle important dans le traitement des enfants qui ne répondent pas suffisamment aux diurétiques et à la digoxine.<sup>[129][130]</sup>

Le captopril et l'énalapril sont les deux inhibiteurs de l'enzyme de conversion les plus utilisés, en général en association avec le furosémide et la digoxine.

L'apport des bêtabloquants a encore été peu étudié, mais leur action semble intéressante pour améliorer les signes d'insuffisance cardiaque.<sup>[131]</sup>

### 1.2.3. Mesures symptomatiques :

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

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

## **2. TRAITEMENT CHIRURGICAL :**

### **2.1. But du traitement chirurgical :**

Le traitement chirurgical des CIV est avant tout un traitement à visée curative, afin d'éviter les complications évolutives liées à cette malformation.

### **2.2. Méthodes de traitement :**

Le traitement chirurgical actuel des CIV consiste en une fermeture du défaut septal sous circulation extracorporelle (CEC), quels que soient le poids ou l'âge de l'enfant.

La fermeture des CIV a été rapportée la première fois par Lillehei en 1955.<sup>[132]</sup>

Grâce aux développements de la CEC chez le nourrisson et aux progrès de la réanimation postopératoire, la fermeture des CIV sous-valvulaires (périmembraneuses, septum d'admission, juxtaartérielles) et de certaines CIV musculaires est entrée dans la pratique courante dès les premiers mois.<sup>[107][133 – 136]</sup>

L'intervention est habituellement menée sous CEC conventionnelle, par sternotomie médiane.

La voie d'abord et la technique chirurgicale sont choisies en fonction de la localisation de la CIV.

Dans la plupart des cas, le défaut septal est obturé à l'aide d'un patch autologue ou en tissu synthétique, lorsque l'orifice est trop large pour être fermé directement par des points.

Le traitement chirurgical des CIV avec insuffisance aortique fait appel à la fermeture du défaut septal par patch ; des techniques de plastie valvulaire permettent d'éviter le remplacement valvulaire.<sup>[137][138]</sup>

Le cerclage pulmonaire est une méthode palliative dont les indications sont maintenant très restreintes.

### **2.2.1. La circulation extra-corporelle :**

L'intervention est réalisée classiquement sous CEC conventionnelle avec double canulation veineuse cave et canulation artérielle aortique (figure 38).

Les canulations sont habituelles (figure 39). Toutefois, si la voie atriale est choisie pour fermer la CIV, les canules caves sont placées assez en arrière (près de l'abouchement des veines caves) pour permettre une grande incision antérieure parallèle au sillon atrioventriculaire.

Notons qu'en cas d'insuffisance aortique associée, la canulation aortique doit être située suffisamment haut pour permettre une éventuelle aortotomie. En effet, en cas d'insuffisance aortique importante la solution de cardioplégie instillée par la racine est inefficace, et elle est alors passée par les ostia coronaires.

La décharge des cavités gauches est assurée par une canule insérée directement dans l'oreillette gauche par le bord droit du massif auriculaire ou par la veine pulmonaire supérieure droite. Lorsque cette dernière est de petite taille et pour éviter tout risque de sténose, la décharge gauche peut être introduite par la fosse ovale.

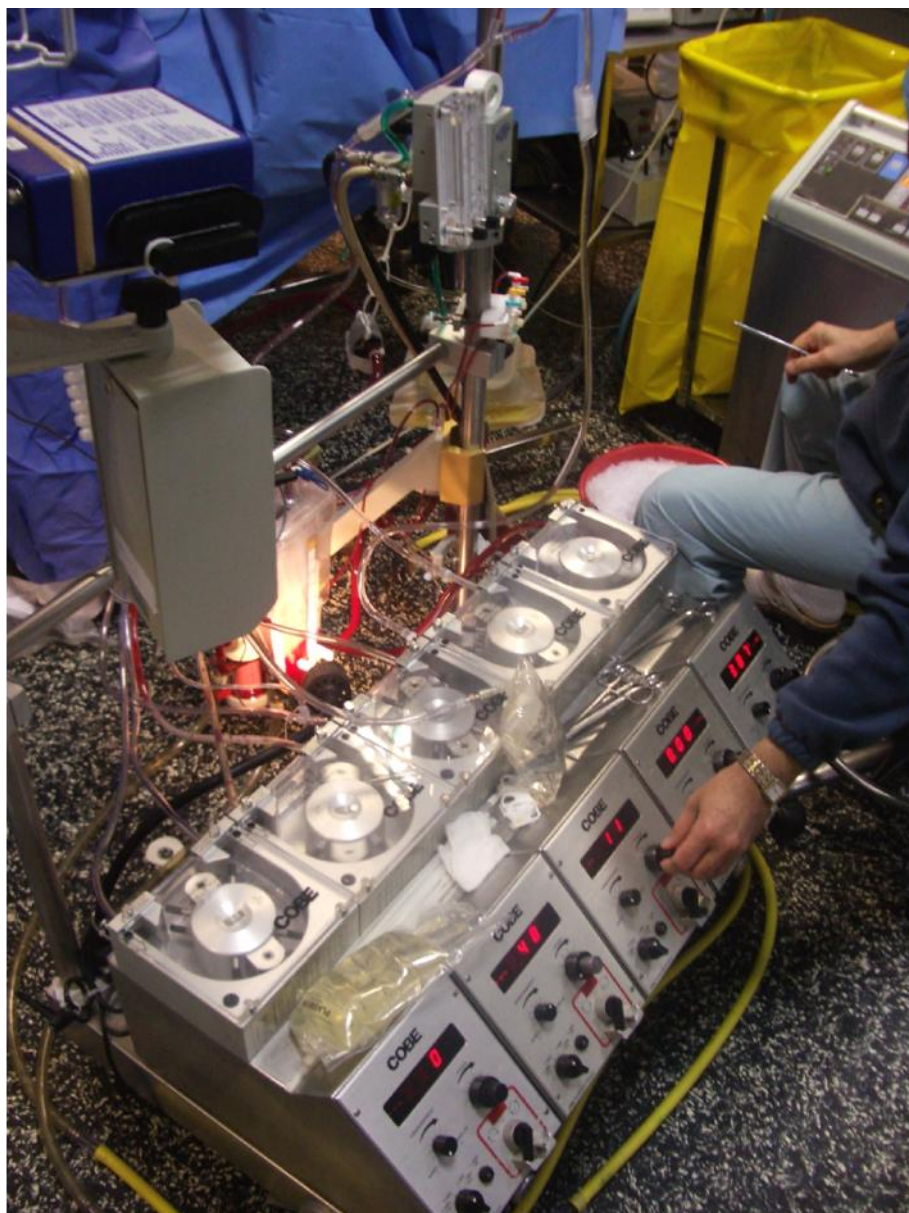
Dans tous les cas un clampage aortique est réalisé ; la protection myocardique est alors assurée par plusieurs moyens :

- Le premier est *l'hypothermie* induite par la CEC. Son degré est proportionnel à la difficulté chirurgicale escomptée (il peut être modulé en cours d'intervention en fonction de la difficulté effectivement rencontrée). A titre indicatif, pour une CIV périmembraneuse unique, chez un enfant d'une dizaine de kilos (donc pour une intervention facile), la température de CEC peut être établie autour de 28°C rectal. Au contraire, si l'opération s'annonce difficile (CIV multiples, etc.) mieux vaut descendre aux alentours de 22°C, voire plus bas si une grande réduction de débit (ou un arrêt momentané) est nécessaire. C'est une donnée générale que, pour éclaircir un champ opératoire, mieux vaut refroidir et réduire le débit que faire augmenter l'aspiration de la CEC.

- Le second élément de la protection est la *cardioplégie*.

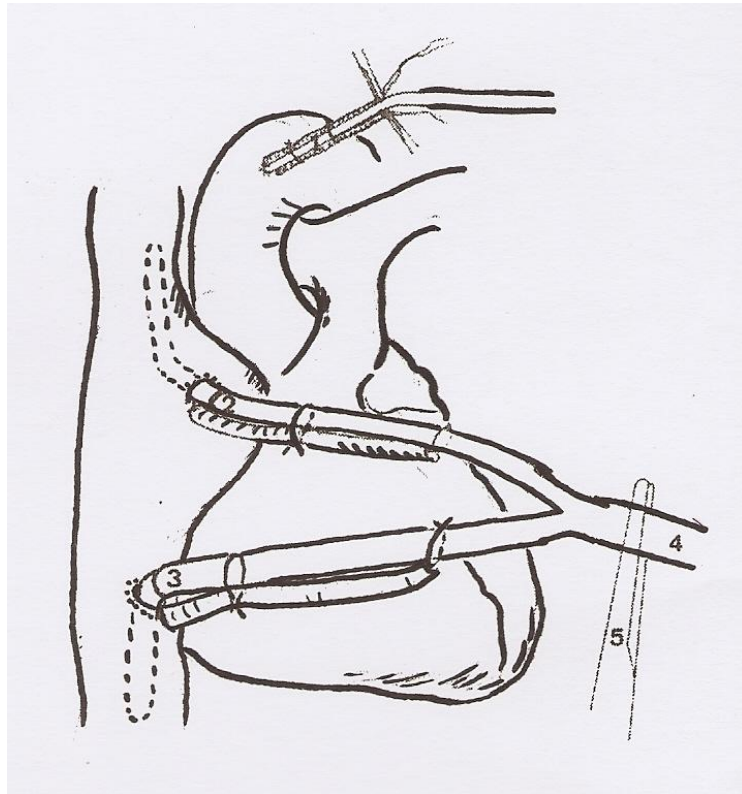
Il n'y a pas de consensus quant au choix de la cardioplégie parmi les différentes solutions proposées ; elle peut être, selon le centre, antérograde ou rétrograde, cristalloïde ou sanguine (chaude ou froide).

- Le troisième élément est le maintien de *l'hypothermie de contact* à la surface du cœur. La glace pilée est utilisée par de nombreuses équipes. Son risque est d'entraîner des lésions des nerfs phréniques qui malheureusement peuvent prendre un caractère définitif. D'autres lui préféreront l'irrigation intermittente du cœur à l'aide de sérum froid.



**Figure 38 : La pompe de CEC**

*Pompe à galets à 5 circuits.*



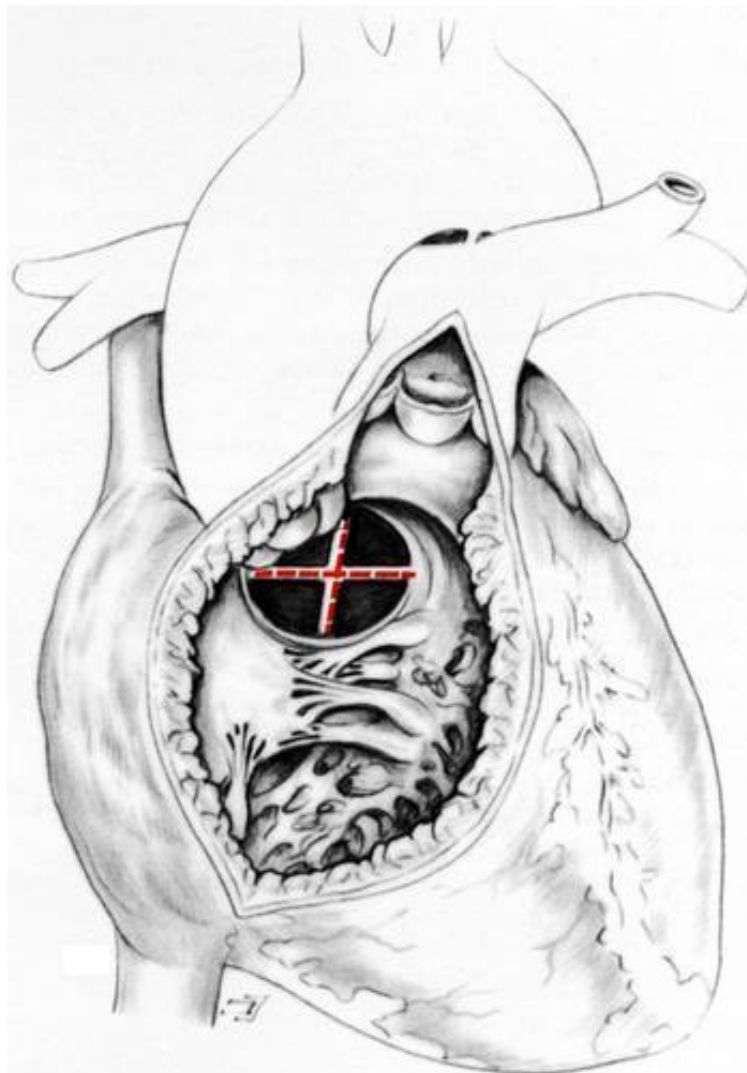
**Figure 39 : Aspect final du cœur, canules en place**

1. Canule aortique
2. Canule veine cave supérieure
3. Canule veine cave inférieure
4. Ligne veineuse
5. Clamp veineux

## 2.2.2. Fermeture d'une CIV périmembraneuse :

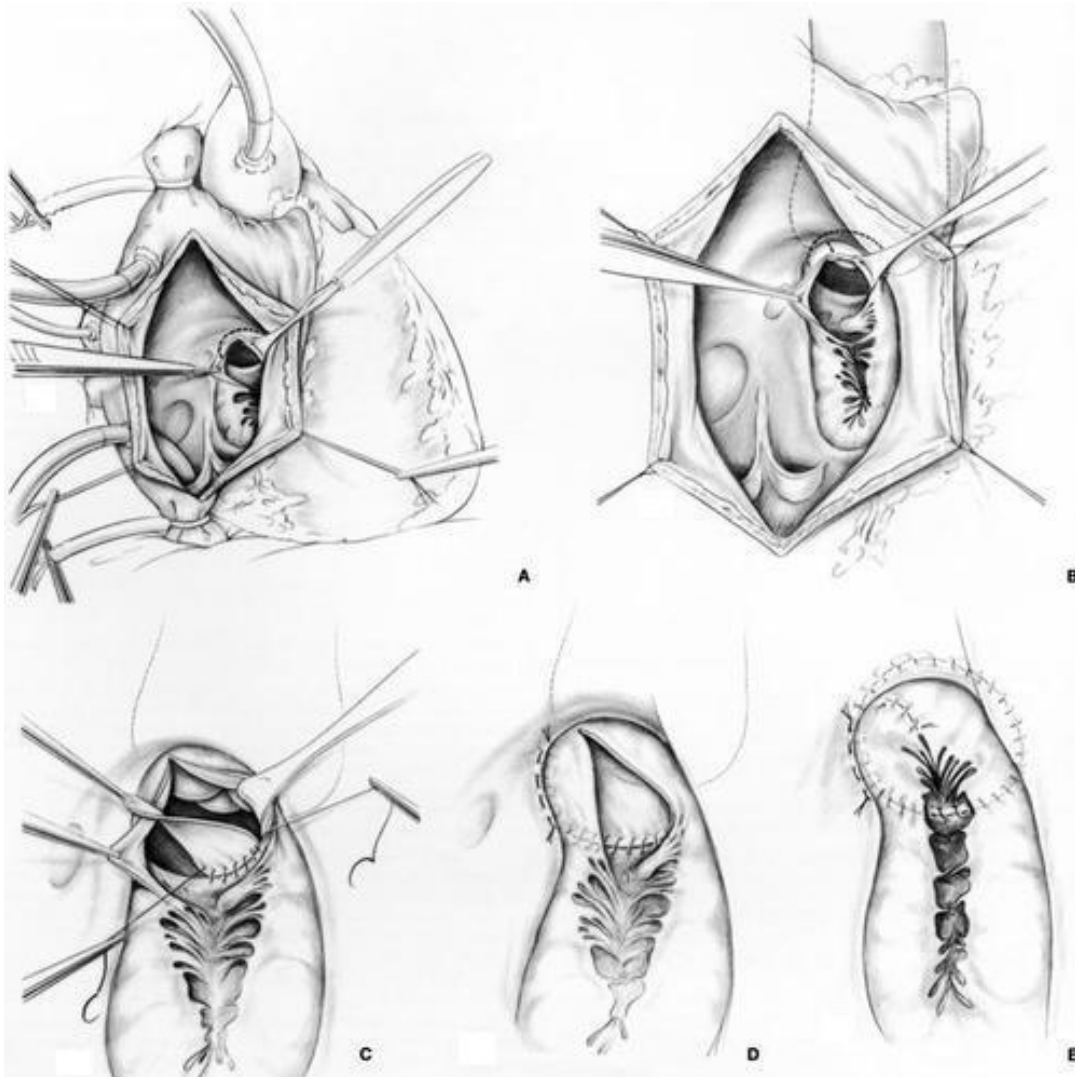
Bien que l'abord transatrial soit généralement choisi en pareil cas <sup>[139]</sup>, la voie ventriculaire sera aussi décrite.

Il est commode de considérer que, quelle que soit sa forme, le pourtour de l'orifice comporte quatre segments (figure 40).



**Figure 40 :** Vue anatomique montrant les 4 segments de la CIV<sup>[12]</sup>

2.2.2.1. Voie atriale droite :



**Figure 41 :** Voie atriale droite<sup>[12]</sup>

L'exposition est essentielle lors de la pratique de cette voie d'abord.

L'incision de l'oreillette est parallèle au sillon à 1 cm de celui-ci et s'étend sur toute sa face droite, c'est-à-dire de la racine de l'auricule droit jusqu'à l'abouchement de la veine cave inférieure.

Quatre points d'exposition passés à la face interne de l'oreillette, dans les bandelettes musculaires permettent de disposer le champ opératoire.

A ce moment, la CIV se découvre facilement sous la valve septale, ou, circonstance encore plus favorable, sous la commissure antéroseptale. Son bord inférieur (segment 1) est plus facile à voir que son bord supérieur (segment 3). Si l'on peut apercevoir ce dernier avant d'avoir commencé la suture, il faut être optimiste car une délicate traction sur la pièce prothétique favorisera ultérieurement l'exposition. En revanche, si vraiment le bord supérieur de la CIV paraît inaccessible, il ne faut pas s'obstiner et faire une ventriculotomie.

Ce cas mis à part, les temps sont les mêmes que pour la voie ventriculaire, décrite ultérieurement.

Début à points simples très fins dans le segment 1 : il faut faire attention car, par cette voie, on est tenté de passer les points sur la face droite du septum et non sur la crête, ce qui explique les 20 à 30 % de blocs de branche droits habituellement publiés. Un effort est nécessaire pour rester sur le bord libre proprement dit, moins facilement exposé.

La suite de la suture du patch, habituellement réalisée en surjet se poursuit par les segments 4 et 3.

C'est en général à la partie supérieure de l'orifice de la CIV, que réside la difficulté. Il convient en effet de veiller à ne pas passer des points trop larges qui risqueraient de créer une lésion de la valve aortique. Il faut voir l'anneau aortique et rester bien entendu proche, mais en dehors de celui-ci.

Dans certains cas ce temps peut être délicat. Pour ne pas avoir à changer de stratégie et à repasser par voie ventriculaire on peut être amené à inciser la valve septale de la tricuspide.

En pratique une telle incision, partant du bord libre en direction de l'anneau, au milieu de la valve septale, donne un excellent jour sur la région sous-aortique. Il sera aisé de suturer la valve, une fois fermée la CIV par un surjet de monofilament 6-0 ou 5-0 selon l'âge, le poids de l'enfant, et la consistance du tissu tricuspide.

Le contournement de l'orifice aortique permet de revenir vers l'anneau tricuspide, c'est-à-dire le segment 3 de la CIV.

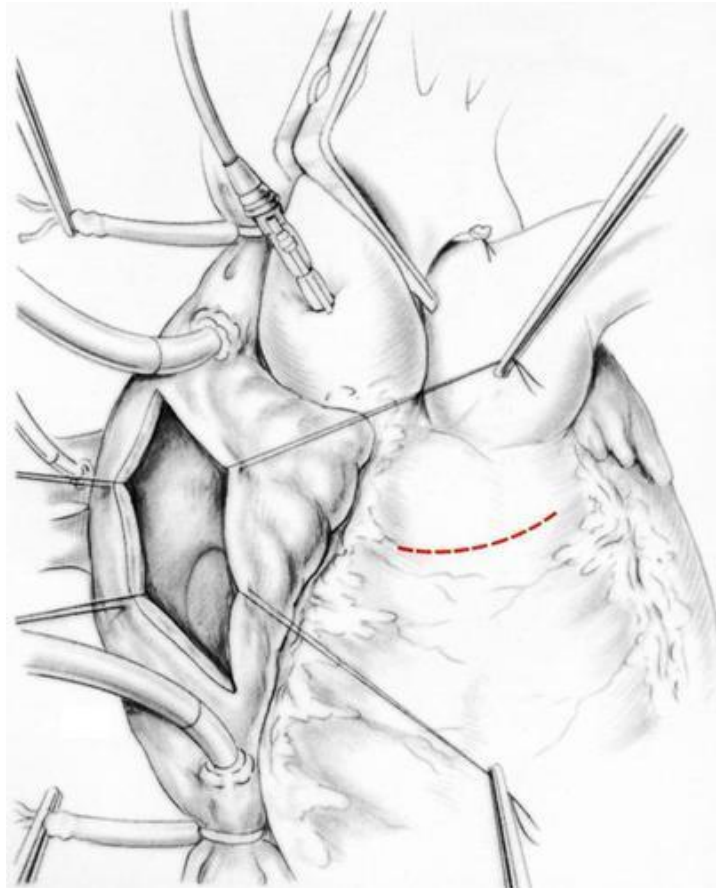
La fixation de la pièce de fermeture est en général aisée à ce niveau. La méthode que nous préconisons consiste à passer les points du surjet dans le patch et l'anneau tricuspide proprement dit, de façon alternée de dedans en dehors puis de dehors en dedans. Ceci réalise une sorte de « grecque ». Le surjet sera noué sur la face auriculaire de l'anneau tricuspide.

Une fois terminée cette suture, le patch de fermeture est en grande partie caché sous la valve septale de la tricuspide. Il convient de vérifier la mobilité et l'étanchéité de cette dernière.

L'injection du sérum physiologique dans les cavités gauches permet également de tester l'étanchéité du septum interventriculaire.

### 2.2.2.2. Voie ventriculaire droite :

La ventriculotomie droite est horizontale et assez basse, au-dessous de l'union entre l'infundibulum et la portion trabéculée du ventricule. Cette position basse facilite l'exposition (figure 42). La seule précaution porte sur le pilier latéral de la tricuspide, qu'il faut repérer dès que l'on a pénétré dans la cavité ventriculaire.



**Figure 42 : Ventriculotomie droite horizontale**<sup>[12]</sup>

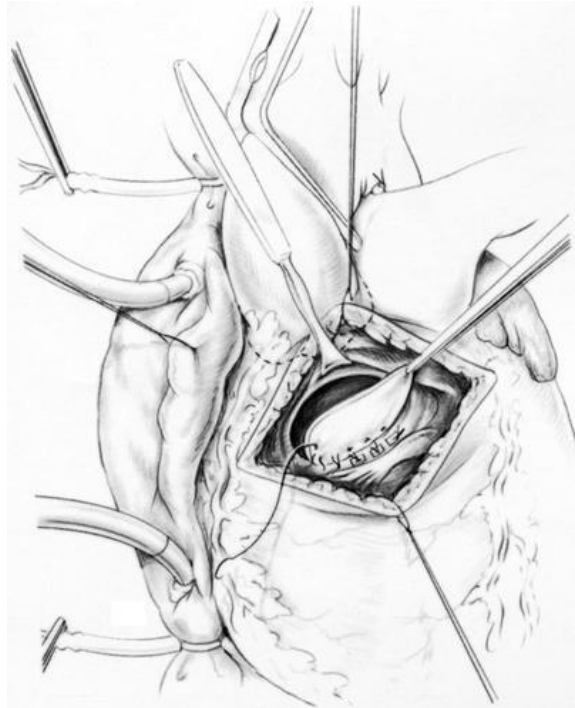
Les berges de la ventriculotomie sont suspendues par des fils tracteurs. Un écarteur long et étroit est introduit par la valve tricuspide dans l'oreillette droite et attire vers le bas (vers le diaphragme) et vers la droite l'appareil tricuspide. Ceci a pour effet de l'écarter du septum et, par là même, d'exposer la CIV qui se trouve toujours plus au moins masquée sous la valve septale de la tricuspide.

La suture de la pièce (Dacron<sup>®</sup> rendu imperméable par une pastille de péricarde accolée à sa face gauche) commence sur le segment 1. Le segment borde l'orifice en bas (vers les pieds du malade, vers le diaphragme). Il est constitué par la branche postérieure de la trabécule septomarginale, c'est sur lui que s'insère le muscle papillaire du conus (ou pilier médial de la tricuspide). C'est un bord musculaire assez fragile. De plus, la suture doit y être très fine et juste sur la crête, car immédiatement sous l'endocarde de la face droite court la branche droite du faisceau de His.

Il est donc plus sûr de passer la demi-douzaine de points séparés nécessaires dans cette zone sans les nouer, en commençant par l'extrémité ventrale de ce segment 1 et en se rapprochant progressivement de l'anneau tricuspide. Dès que ce dernier est atteint, la pièce est « descendue » et les points passés sont noués.

Le segment 2 est situé en arrière (ou encore vers la droite, vers l'oreillette droite) et il est constitué par l'anneau tricuspide.

Par définition, dans cette forme de CIV périmembraneuse, il n'existe pas de muscle entre l'anneau tricuspide et la CIV (sinon ce serait une CIV musculaire d'entrée, distinction très importante). La pièce est fixée par une série de points en U passés très précisément dans l'anneau tricuspide, au demimillimètre près. Pour cela, l'écarteur toujours en place dans la tricuspide et l'étalant vers le bas et la droite, l'aiguille est introduite de bas en haut à travers la tricuspide, du ventricule vers l'oreillette. Elle pique donc l'anneau sur son versant atrial, où il est toujours très nettement dessiné. Puis, la pince à disséquer saisissant légèrement le bord libre de la valve septale, l'écarte du septum, ce qui permet de bien contrôler le point de sortie de l'aiguille. Il ne doit pas être dans le tissu valvulaire car ce sera une prise fragile. Il ne doit pas non plus être trop profond dans le squelette fibreux du cœur, car là se trouvent la partie pénétrante du faisceau de His et sa bifurcation. Donc, trois ou quatre points en U dont la précision doit être extrême : c'est là que se joue l'opération (figure 43).



**Figure 43 : Fermeture de la CIV par voie ventriculaire montrant les points en U passant à travers l'anneau tricuspide**<sup>[12]</sup>

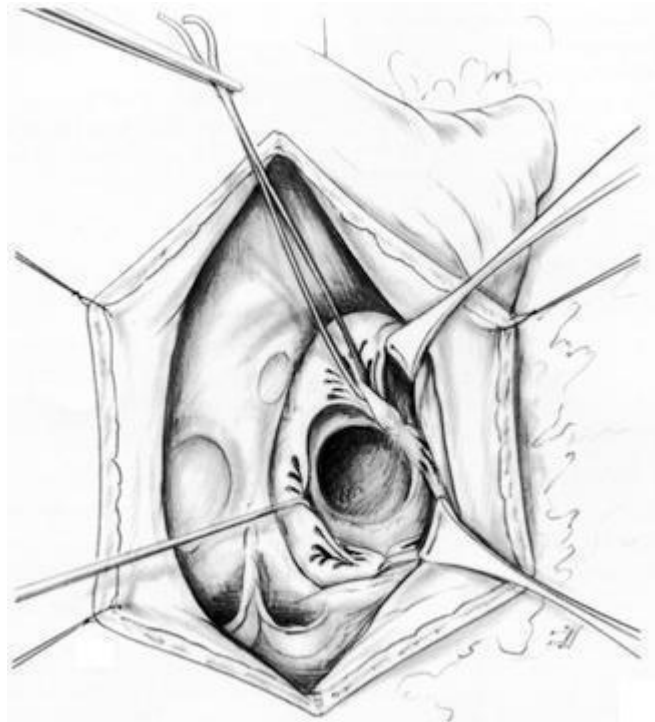
Le segment 3 est formé par le repli ventriculo-infundibulaire, qui fait plus ou moins fortement surplomb selon que le mal alignement entre septum infundibulaire et septum trabéculé est plus ou moins marqué. Les points de fixation peuvent être assez épais mais pas trop, car sur la face gauche de ce segment sont insérées les valves aortiques.

La transition entre segment 2 et segment 3 doit faire l'objet d'un soin particulier : les points extrêmes de ces deux segments doivent être contigus et il est bon de vérifier avec un instrument fin l'étanchéité de la suture à cet endroit. En effet, on saute d'un plan (la tricuspide) à un autre (le muscle de la trabécule septomarginale) qui sont très différents dans leur structure et leur orientation spatiale, et c'est là que siègent la majorité des CIV résiduelles.

Le segment 4 est le bord dorsal du septum infundibulaire, épais, solide, et sans piège. C'est donc par lui qu'il est logique de finir.

## 2.2.3. Fermeture des CIV autres que pérимembraneuses :

### 2.2.3.1. CIV du septum d'entrée :



**Figure 44 :** *Communication interventriculaire du septum d'entrée*<sup>[12]</sup>

Rappelons que c'est la plus dangereuse des CIV pour le tissu de conduction.

Sa topographie est généralement connue avant l'intervention sur les données de l'angiographie et surtout de l'échocardiographie.

Elle est facile à exposer dès l'ouverture de l'oreillette droite car elle est bien dégagée sous la partie postérieure de la valve septale de la tricuspide. Comme elle est plus apicale qu'une CIV pérимembraneuse étendue au septum d'entrée, il est facile d'apercevoir son bord supérieur. Fait absolument essentiel, ce bord est musculaire et non pas fibreux comme dans la CIV pérимembraneuse étendue au septum d'entrée.

Et c'est dans ce bord musculaire que passe le tissu conducteur. En dehors des discordances atrioventriculaires, c'est le seul cas où le faisceau de His passe au-dessus et en avant du défaut septal et non pas au-dessous et en arrière.

La technique de fermeture tient compte évidemment de cette disposition. La pièce est cousue à points très fins sur le bord libre de la CIV dans la zone dangereuse. Mieux vaut d'ailleurs prendre la même précaution sur tout le tour, ce qui rendrait une éventuelle erreur de localisation moins dangereuse.

Comme dans toutes les CIV musculaires, il est prudent de vérifier, en cours de route et par l'oxymétrie étagée en fin de CEC, qu'il ne s'agissait pas d'une CIV multiple.

### 2.2.3.2. CIV du septum trabéculé :

Elles peuvent être uniques ou multiples.



**Figure 45 : Communication interventriculaire du septum trabéculé**<sup>[12]</sup>

### 2.2.3.2.1. *Unique* :

C'est la plus facile à fermer de toutes les CIV.

L'exposition par atriotomie droite est immédiate, la CIV étant tout à fait dégagée de la tricuspide. Elle est presque toujours centrale, c'est-à-dire à peu près à mi-distance des dièdres antéro- et postéroseptaux, en arrière de la trabécule septomarginale.

Ses bords étant parfaitement définis, elle est fermée par une pièce cousue à points séparés, franchement passés dans le bord libre. L'erreur ici serait toutefois de coudre trop grossièrement, vu l'apparente facilité. Il est bon de se souvenir de la fragilité de ce tissu musculaire : fils fins et prises délicates restent, ici comme ailleurs, le garant de la solidité.

Il est très important de vérifier qu'à cette grande CIV ne sont pas associés quelques défauts plus petits : bien explorer les dièdres antérieur et postérieur et le voisinage de l'insertion des piliers tricuspidiens.

Une épreuve d'étanchéité du septum est indispensable avant la fermeture de l'atriotomie. La mesure de l'oxymétrie sur des prélèvements de sang étagés (oreillette droite, ventricule droit, artère pulmonaire) est impérative après l'arrêt de la CEC et avant la décanulation aortique.

#### **2.2.3.2.2. Multiples :**

L'association d'une grande CIV centrale et de deux ou trois CIV dans le dièdre antérieur ou postérieur ne crée pas de difficultés particulières. Chacun des défauts accessoires est fermé par un ou deux points en U appuyés sur petites attelles de Téflon®. L'étanchéité de l'ensemble est testée par injection de sérum dans les cavités gauches.

Le véritable septum multiperforé (dit claire-voie ou fromage de gruyère « swiss cheese ») est au contraire ce qui peut exister de pire en matière de CIV. Il peut être associé à une CIV périmembraneuse. Son diagnostic est le plus souvent posé à l'angiocardiographie, ce qui permet de choisir la tactique avant l'intervention. La stratégie thérapeutique sera dictée par la topographie des CIV trabéculées, car toutes les autres formes sont accessibles quel que soit l'âge et quel que soit le poids. En effet, c'est pour ce type que l'exposition chirurgicale est la plus difficile et la délimitation des bords la moins nette (au maximum aspect « swiss cheese »).

#### **- CIV trabéculées sauf dièdre antérieur :**

La voie d'abord la plus souvent utilisée actuellement est la voie atriale droite. C'est la moins délabrante et la quasi-totalité du septum (en dehors du dièdre antérieur) peut être exposée par cette voie d'abord. Cependant l'accès au septum distal (CIV apicales) peut être difficile chez le tout-petit. Une section de la bande septale peut être réalisée pour améliorer l'exposition <sup>[139]</sup>. Cependant, la nécessité d'éviter l'altération de la fonction myocardique, risque spécifique du traitement des CIV multiples, doit réserver les gestes d'exposition septale aux cas où il existe une pathologie de type sténose médioventriculaire associée ou lorsqu'un cerclage laissé en place trop longtemps a entraîné une hypertrophie concentrique du ventricule droit. Une exposition satisfaisante est en fait de règle chez l'enfant de plus de 6 mois. En cas de mauvaise tolérance et en l'absence de protection pulmonaire naturelle, un cerclage de l'artère pulmonaire sera réalisé et la cure complète effectuée entre 12 et 18 mois.

La fermeture sera effectuée par un patch unique de Dacron® doublé de péricarde sur son versant gauche englobant toutes les CIV. Le patch unique peut couvrir une CIV de l'inlet ou périmembraneuse associée. Des fixations intermédiaires, centrales, du patch par quelques points en U de monofilament sont nécessaires de façon à éviter le bombement du patch dans les cavités droites et à diminuer la traction sur les lignes de sutures périphériques réduisant ainsi le risque de CIV résiduelle.

Cette technique présente l'avantage de ne pas nécessiter la recherche précise de chacune des CIV qui peut allonger le temps de clampage aortique, et léser le septum interventriculaire si l'on effectue des manœuvres d'exposition trop importantes (résection de colonnes charnues septales participant à la fonction myocardique).

**- CIV du dièdre antérieur :**

Leur traitement nécessite de garder présent à l'esprit le risque de lésion de l'artère interventriculaire antérieure et de ses branches septales.

Elles nécessitent la réalisation d'une infundibulotomie limitée qui assure une excellente exposition.

La fermeture est le plus souvent assurée par des points séparés appuyés sur feutre de Téflon®. Cependant lorsque ces CIV sont trop larges ou trop nombreuses, l'utilisation d'un patch est préférable de façon à éviter toute lésion au niveau du sillon interventriculaire antérieur.

Dans tous les cas, l'étanchéité du septum doit être testée en fin d'intervention par injection de sérum dans les cavités gauches.

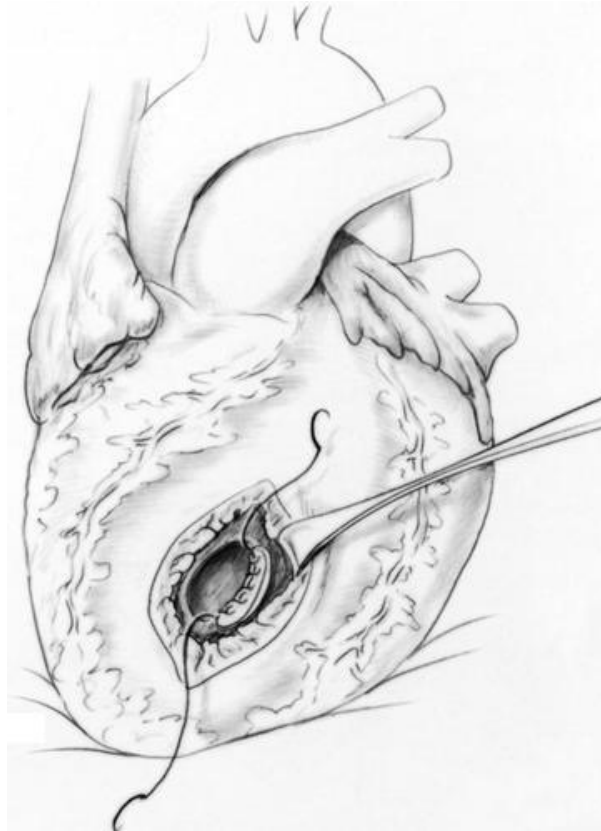
**- La ventriculotomie gauche doit être l'exception :**

Bien qu'il persiste un débat sur son impact sur la mortalité opératoire <sup>[140]</sup> elle peut être source de shunt résiduels, d'anévrismes sur la cicatrice de ventriculotomie et surtout de dysfonctions ventriculaires gauches à distance. En pratique, sa place ne se discute plus que dans les cas de CIV apicales avec dominance ventriculaire gauche. En effet dans ces cas, la petite taille de la tricuspide et de la cavité ventriculaire droite rendent l'exposition par voie atriale difficile, et une infundibulotomie n'est pas exempte de risques sur un ventricule dominé. Parfois donc, force est de recourir à la ventriculotomie gauche.

Un préalable ici : c'est une voie d'abord qui suppose l'aorte clampée et le cœur luxé pointe en l'air. L'irrigation de sérum glacé dans le péricarde étant inopérante dans ces conditions, la protection myocardique doit donc être assurée par hypothermie générale à 25°C et cardioplégie froide. Il est très important d'être soigneux pour la protection à ce moment-là.

La ventriculotomie gauche commence vers la pointe du cœur et s'étend en arrière entre le réseau coronaire de l'interventriculaire antérieure et celui de la circonflexe. Outre les coronaires, le pilier antérieur de la mitrale doit être l'objet d'une attention particulière et il faut le repérer dès que l'on a pénétré dans la cavité ventriculaire. Sur cœur relâché, la ventriculotomie gauche peut être très courte et donner néanmoins une bonne exposition.

Dans les cas les plus favorables, l'orifice gauche de la CIV est unique. Il est alors facile à fermer par une série de points en U appuyés (figure 46).



**Figure 46 : Fermeture des CIV multiples par ventriculotomie gauche**<sup>[12]</sup>

Au contraire, dans les cas où les orifices gauches sont multiples, il faut tapisser par une pièce toute la face gauche du septum <sup>[141]</sup>. Cette pièce est cousue à points séparés à la pointe, puis le long des dièdres antéro- et postéroseptaux. Son bord du côté de la base du cœur se situe habituellement dans un plan passant par le bord libre de la grande valve mitrale. Les dimensions à lui donner sont un point d'importance : trop grande, elle ballonne à l'intérieur de la cavité ; trop petite elle bride le septum et risque d'empêcher sa relaxation. Comme le cœur est tout à fait relâché et comme l'exposition impose sa luxation pointe en l'air, les mensurations ne sont pas faciles.

Quoi qu'on fasse d'ailleurs, la reprise cardiaque en fin de CEC est souvent difficile et peut imposer une assistance de moyenne durée.

### 2.2.3.3. CIV infundibulaires :

Ce sont des CIV faciles à fermer à condition d'avoir une bonne exposition.

Leur diagnostic est en général bien établi par l'angiographie et surtout par l'échocardiographie qui est le plus souvent suffisante.

C'est également l'échocardiographie qui permet de préciser l'état de la valve aortique et surtout de la sigmoïde coronaire droite située juste au-dessus de l'orifice de la CIV, et dont le prolapsus risque de créer une insuffisance aortique.

#### 2.2.3.3.1. Voie d'abord :

Trois solutions sont envisageables.

##### **- Infundibulotomie :**

Voie d'abord classique, qu'elle soit verticale ou horizontale en fonction de la disposition coronaire, elle offre toujours une bonne vue sur la CIV mais ne permet aucun geste associé sur la valve aortique. Elle est de moins en moins utilisée.

##### **- Artériotomie pulmonaire :**

Elle a l'avantage de la simplicité et du peu de risque hémorragique de sa réparation.

Ses inconvénients sont de deux ordres :

- elle ne plus ne permet pas de geste associé sur la valve aortique ;
- l'exposition de la CIV entre les sigmoïdes droite et gauche n'est pas toujours aisée, notamment si l'artère n'est pas suffisamment dilatée.

Elle est en pratique très peu utilisée.

#### **- Aortotomie basse horizontale :**

Cette incision s'est progressivement imposée comme la voie d'abord élective des CIV infundibulaires. Elle donne une bonne exposition de la CIV et permet un éventuel geste associé sur la valve aortique.

Elle implique cependant que le diagnostic de CIV infundibulaire soit certain. En effet, en cas de CIV périmembraneuse à extension dans le septum infundibulaire, cette voie d'abord gauche comporte un risque important de lésion du faisceau de His.

En pratique, le tracé de l'incision présente volontiers la forme du S italique allongé. La partie centrale est horizontale. L'extrémité gauche se relève légèrement le long de l'artère pulmonaire, tandis qu'à droite elle plonge légèrement vers le sinus de Valsalva non coronaire.

#### **2.2.3.3.2. Cardioplégie :**

Trois possibilités sont envisageables.

- *Cardioplégie antérograde* simple par injection dans la racine de l'aorte, après clampage de l'aorte et avant aortotomie. Cette solution n'est envisageable que si la valve aortique est continente. Les CIV infundibulaires étant faciles à fermer, une seule cardioplégie autorisant un clampage aortique de 20 à 25 minutes peut être suffisante. En cas de besoin, la cardioplégie peut être répétée en appliquant une des deux méthodes suivantes.

- *Perfusion des deux ostia coronaires* par des canules atraumatiques dépourvues de ballonnet. Cette méthode est simple, fréquemment utilisée. Toutefois l'ostium de la coronaire droite n'est pas toujours facile à mettre en évidence. Il persiste par ailleurs un risque de lésion traumatique des coronaires, même si celui-ci est fort réduit.

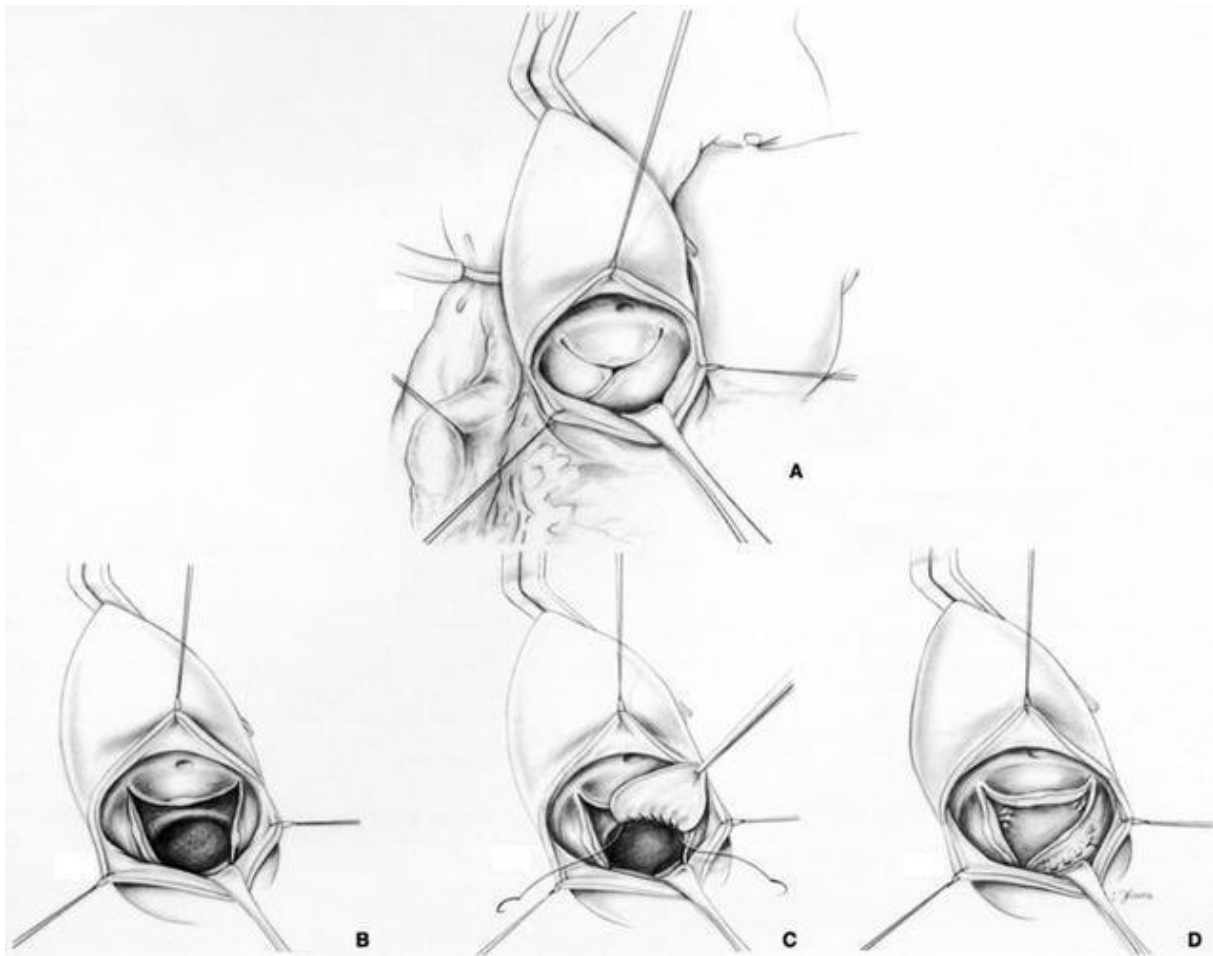
- *Cardioplégie rétrograde dans le sinus coronaire.* L'opérateur profite pour sa réalisation de la courte atriotomie droite qu'il est d'usage de pratiquer pour s'assurer qu'il n'existe pas de CIA et la fermer si besoin est.

La canulation du sinus coronaire chez l'enfant requiert habituellement l'usage d'une banale sonde de Foley à ballonnet. Celui-ci sera gonflé par l'opérateur lui-même avec une attention particulière à ne pas injecter violemment. Le ballonnet doit être gonflé juste assez pour être à peu près étanche, de sorte que le débit rétrograde est suffisant, bien vu par les ostia coronaires.

Cette méthode a l'inconvénient de ne pas toujours donner une bonne perfusion dans le territoire de la coronaire droite. La face antérieure du ventricule droit sera recouverte d'une compresse imbibée de sérum froid et irriguée régulièrement pendant la durée de la réparation.

Ces deux dernières méthodes sont utilisées lorsque les lésions sont telles qu'il est nécessaire de réparer la valve aortique. La cardioplégie rétrograde a notre préférence.

### 2.2.3.3.3. Fermeture de la CIV :



**Figure 47 : Fermeture de CIV infundibulaire**<sup>[12]</sup>

Elle est toujours aisée et en principe sans risque pour le tissu de conduction. Un écarteur permet de récliner la sigmoïde coronaire droite sous laquelle on découvre aisément la CIV.

Celle-ci est fermée à l'aide d'une pièce qui peut être :

- du Dacron<sup>®</sup> recouvert de péricarde : hétérologue, éventuellement du péricarde du patient préalablement tanné à la glutaraldéhyde ;
- du Dacron<sup>®</sup> imprégné de collagène ;
- un matériau non tissé (PTFE).

Il importe que le patch soit lisse, étanche et résistant. Notre préférence va ainsi au Dacron<sup>®</sup> recouvert de péricarde sur le versant ventriculaire gauche ou au PTFE. La pièce de fermeture taillée selon les dimensions et la forme de la CIV est suturée sur tout son pourtour en surjet. Le bord supérieur est cousu dans l'anneau aortique proprement dit. Il est souvent commode à ce niveau de placer les points du surjet alternativement de bas en haut et de haut en bas, réalisant là encore une sorte de grecque.

#### *2.2.3.3.4. Attitude vis-à-vis de la valve aortique :*

Presque toujours, c'est la sigmoïde antérodroite qui est malade : elle a à la fois un bord libre trop long et trop d'étoffe dans le sens du rayon de l'orifice (du bord libre de la valve à l'anneau aortique) (figure 48). De plus, il existe le plus souvent une déficience de l'anneau aortique en regard du bord supérieur de la CIV.

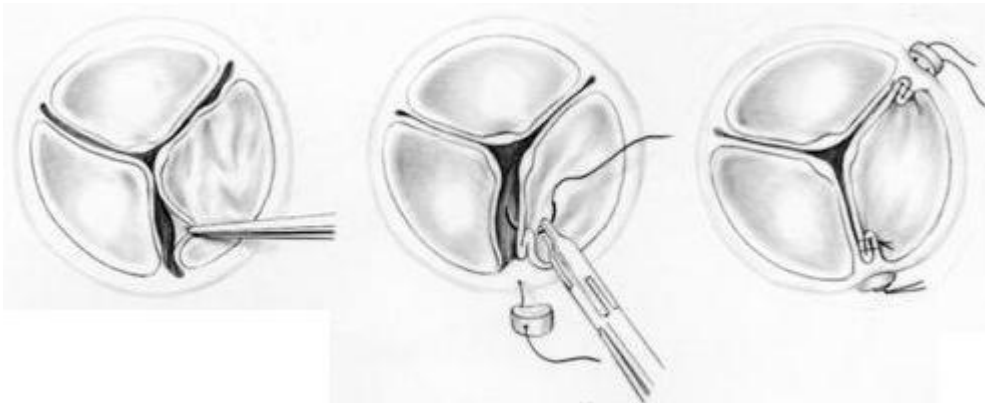
La difficulté de réparation <sup>[142]</sup> tient à ce qu'il n'est pas possible de corriger l'ensemble des éléments du dysfonctionnement : s'il est facile de raccourcir le bord libre, il est extrêmement difficile de diminuer l'excédent de profondeur de la sigmoïde et de pallier la déficience du squelette fibreux de l'orifice. Plusieurs gestes sont possibles, le choix entre eux (ou leur association) étant affaire d'habitude et de circonstances.



**Figure 48 : Aspect de la valve aortique** <sup>[12]</sup>

**- Plicature du bord libre :**

Elle n'est pas faite à la partie médiane de la sigmoïde allongée, mais en deux fois, le long des deux commissures adjacentes. Un point est faufile dans le bord libre en faisant une sorte de laçage. Les deux aiguilles sont ensuite passées à l'extérieur de l'aorte en regard de la commissure, et le point en U qui en résulte est noué sur un appui de Téflon<sup>®</sup>.



**Figure 49 :** Schéma montrant la plicature du bord libre de la valve aortique<sup>[12]</sup>

**- Plastie commissurale :**

Souvent associée à la plicature du bord libre, elle consiste à passer deux séries verticales de points en U, qui resserrent les deux commissures adjacentes à la sigmoïde prolabée, ce qui a pour effet de retendre celle-ci.

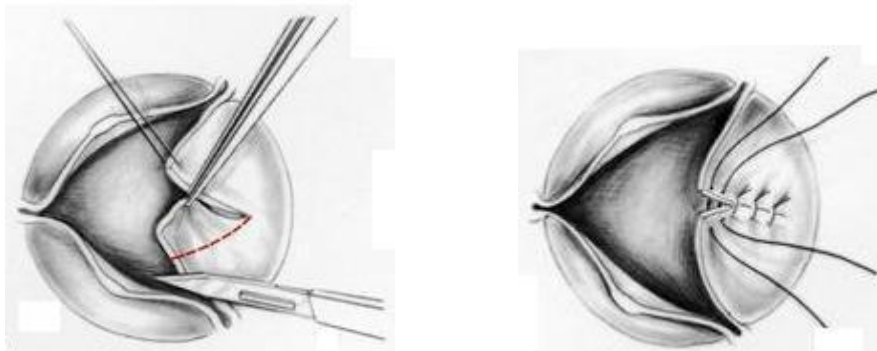


**Figure 50 :** Schéma montrant la plastie commissurale<sup>[12]</sup>

### **- Résection cunéiforme :**

Elle consiste à réséquer, du bord libre à l'anneau aortique, une partie du tissu valvulaire excédentaire et à recoudre les deux parties restantes de la sigmoïde malade par des points séparés de fil très fin. Ce geste paraît logique mais on peut lui faire deux critiques :

- il peut aggraver l'insuffisance aortique par lâchage de la suture, faite sur un tissu très fragile ;
- il diminue l'excès de tissu dans le sens de la circonférence de l'orifice, mais pas tellement dans le sens du rayon : or c'est cet excès de tissu-là, qui en donnant à la sigmoïde une profondeur anormale, est le plus nocif à sa bonne fonction.



**Figure 51 : Schémas de la résection cunéiforme**<sup>[12]</sup>

### **- Remplacement valvulaire aortique :**

C'est bien entendu la dernière éventualité à laquelle il faut se résoudre.

Il est exceptionnel que ce problème se pose de premier abord lors de la fermeture de la CIV. Tout doit être tenté en effet pour réaliser une plastie aortique. Ce n'est parfois que lors de la récurrence d'une insuffisance aortique à distance de la fermeture de la CIV, et devant le caractère massif de celle-ci que le remplacement valvulaire peut être envisagé. Nous ne nous étendons pas sur les différents types de remplacement valvulaire, dont aucun n'est exempt d'inconvénient.

Précisions seulement qu'il est bon de se souvenir que l'anneau aortique est déficient dans cette malformation, et que l'amarrage de la valve doit donc être spécialement soigneux.

#### 2.2.3.4. CIV et anévrisme du septum membraneux :

Il n'est pas rare qu'une CIV soit partiellement fermée par ce qu'on appelle un anévrisme du septum membraneux.

Parfois ce terme est justifié, c'est-à-dire qu'il existe un sac fibreux en doigt de gant que l'on peut invaginer dans la cavité ventriculaire droite. Le plus souvent il s'agit de tissu tricuspide « soufflé » et/ou d'une prolifération de tissu fibreux dus au jet de la CIV.

De toute façon, la présence d'un tel « anévrisme » implique les points techniques suivants :

- La voie atriale est presque toujours excellente, plus facile même que la voie ventriculaire : fréquemment, en effet, la CIV apparaît dans la commissure tricuspide postéroseptale (fausse fistule ventricule gauche-oreillette droite).
- Le tissu « anévrysmal » est fragile et il ne faut pas l'utiliser pour fermer la CIV ; il n'est pas non plus nécessaire de l'exciser mais il faut bien repérer les vraies limites de la CIV et la fermer par une pièce comme si l'anévrisme n'existait pas ; le tissu anévrysmal est pris dans les points de fixation de la pièce mais n'en assure pas l'amarrage.
- Lorsqu'il existe un véritable anévrisme du septum membraneux perforé à son extrémité, cette perforation n'est presque jamais la seule CIV : il faut soigneusement en chercher une autre plus grande habituellement, souvent située au-dessous du sac anévrysmal.

## 2.2.4. Le cerclage pulmonaire :

Le cerclage pulmonaire est une méthode palliative qui a eu une place importante pour améliorer les symptômes fonctionnels à une époque où la réparation complète d'emblée était responsable d'une mortalité et d'une morbidité élevées. Dès la fin des années 1970, la mortalité cumulée du cerclage pulmonaire et de la fermeture sous CEC est devenue supérieure à la mortalité de la cure d'emblée.<sup>[143]</sup>

Les complications du cerclage (sténose des branches pulmonaires, obstacle sous-valvulaire pulmonaire ou aortique) augmentaient le risque opératoire de la cure complète.

De nos jours, les indications du cerclage pulmonaire sont devenues rares, voire exceptionnelles. Elles se limitent actuellement aux CIV multiples mal tolérées et lorsqu'il existe une anomalie associée de la tricuspide (straddling et/ou overriding) avec ou sans hypoplasie ventriculaire droite. La réalisation d'un cerclage permet parfois de constater dans les mois qui suivent la fermeture d'un certain nombre de CIV musculaires, réduisant ainsi le risque de la réparation complète.

En cas de CIV associée à une coarctation de l'aorte, un cerclage résorbable peut être proposé<sup>[144]</sup> lors de la réparation de l'isthme aortique dans le dessein de faciliter les suites opératoires, en espérant que la CIV deviendra restrictive au moment de la disparition du cerclage, en général 4 à 6 mois plus tard.

Le réglage optimal du cerclage est le problème technique essentiel dont la solution a été trouvée grâce à un système ingénieux de commande externe par ondes de radiofréquence.<sup>[145]</sup>

### 2.2.4.1. Voie d'abord :

Elle est choisie en fonction de la pathologie en cause. La thoracotomie postérolatérale gauche est indispensable lorsque le cerclage accompagne la cure d'une coarctation. Sinon, la voie antérolatérale gauche suffit (figure 52), avec l'avantage de sectionner moins de muscles et de moins manipuler un poumon qui, par définition, est hypervascularisé et fragile. Chaque fois qu'une voie gauche est choisie, il est bon de lier le ligament artériel au passage, ce qui élimine l'éventualité de faire un cerclage en amont d'un canal artériel perméable.



**Figure 52 : Cerclage de l'artère pulmonaire : exposition de l'artère pulmonaire par thoracotomie antérolatérale gauche**<sup>[12]</sup>

La sternotomie médiane tend à devenir une voie d'abord alternative car elle présente de nombreux avantages.

- La précision de la pose du cerclage en regard des artères pulmonaires est bien plus grande et permet de diminuer les complications à ce niveau. Ceci est particulièrement important dans les rares cas où le cerclage peut être suivi d'une intervention de type Fontan (straddling ou overriding sévères avec hypoplasie ventriculaire).

- Elle permet de réaliser tous les temps opératoires par une incision unique. En effet, dans les cas où la CIV s'est fermée spontanément, une sternotomie médiane ultérieure sera nécessaire pour lever le cerclage. De même, dans les cas où le traitement curatif n'a été que différé par le cerclage, la cure complète de la CIV et des éventuelles anomalies associées nécessitera, là encore, la sternotomie médiane. Les adhérences après sternotomie médiane et courte incision péricardique ne sont en pratique pas plus importantes qu'après thoracotomie où, de plus, elles prédominent souvent en regard du trajet du phrénique.

- Dans les formes évoluées de CIV, lorsque la crainte d'une hypertension pulmonaire fixée justifie d'associer au cerclage une biopsie pulmonaire. La nécessité de prélever plusieurs fragments, sur les deux poumons, justifie cette voie d'abord.

## 2.2.4.2. Cerclage de l'artère pulmonaire par thoracotomie antérolatérale gauche :

Le poumon récliné vers l'arrière, le péricarde est incisé, le plus souvent en avant du phrénique. Le respect de ce nerf est un souci constant dans cette opération : l'incision péricardique doit en être distante d'au moins 1 cm, et ses berges suspendues par des fils fins pour éviter le traumatisme des écarteurs (figure 52).

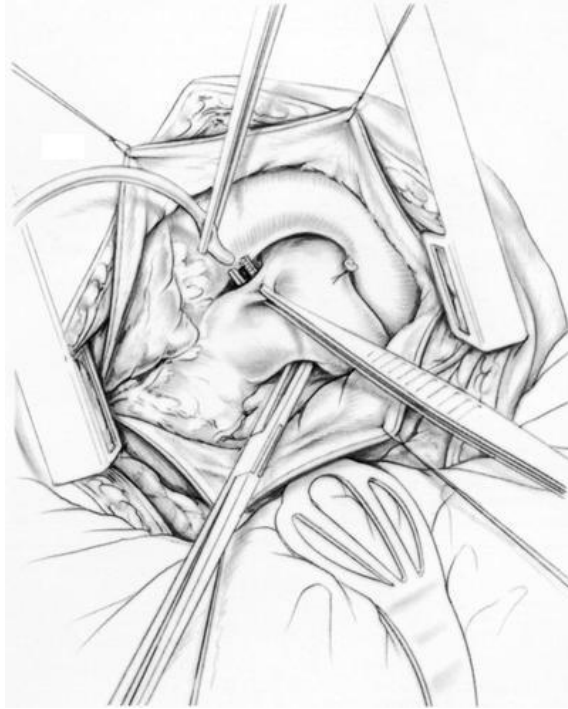
### 2.2.4.2.1. Tour de l'artère pulmonaire :

Le tour de l'artère pulmonaire doit obéir à deux impératifs.

Il doit être fait très bas, très près du cœur. On doit se souvenir que la longueur du tronc de l'artère pulmonaire sur sa face droite, entre l'anneau pulmonaire et l'origine de l'artère pulmonaire droite, est d'une dizaine de millimètres seulement chez le nourrisson. Le danger est que l'instrument fasse le tour de l'artère pulmonaire trop haut, ce qui conduit inmanquablement à placer le lacs du cerclage trop haut : en effet, là où l'instrument passe, là sera placé le cerclage. Aucune correction n'est plus possible ensuite. Le cerclage trop haut conduit à la sténose de la branche droite et à la non-protection de la branche gauche.

Dans le même esprit, le tour de l'artère pulmonaire doit être fait sans disséquer l'aorte de l'artère pulmonaire, car seul le tissu fibreux adventiciel maintient le cerclage en place et l'empêche de migrer vers le haut sous l'effet des coups de bouterolle systoliques (figure 53). Un ou deux points de monofilament fixant le lacs à l'adventice pulmonaire minimisera encore le risque de migration du cerclage.

Fait très bas et sans disséquer, ce tour peut être assez difficile lorsque l'artère pulmonaire est très volumineuse et tendue, ce qui est fréquent en pareil cas. Il faut la saisir largement et récliner sa face antérieure vers la gauche, de façon à exposer le sillon qui la sépare de l'aorte ascendante, petite, postérieure et droite. Le dissecteur passe dans le sinus de Theile et poussé d'arrière en avant apparaît dans ce sillon par transparence. Un coup de ciseaux fins lui ouvre le passage (sans disséquer). Le dissecteur ramène le lacs : soie, ou nylon (figure 54).



**Figure 53 : Cerclage de l'artère pulmonaire**<sup>[12]</sup>  
Le tour de l'artère pulmonaire doit être fait sans disséquer l'aorte de l'artère pulmonaire.



**Figure 54 : Cerclage de l'artère pulmonaire**<sup>[12]</sup>

#### 2.2.4.2.2. Degré du cerclage :

Le degré du cerclage peut être apprécié en pratique de deux façons :

##### - Par la prise des pressions pulmonaires en aval :

Pour éviter l'artefact très important que constituerait la prise de pressions dans le jet du cerclage, il faut piquer l'artère pulmonaire gauche périphérique, quelque part dans le pédicule pulmonaire, où sa forte tension l'individualise facilement.

Le serrage progressif du lacs dont les deux extrémités sont saisies entre les branches d'un dissecteur qui rétrécit graduellement le diamètre de l'artère pulmonaire aboutit à une élévation de la pression aortique et à la baisse de la pression pulmonaire.

L'idéal est d'aboutir à une pression artérielle pulmonaire égale à 30 % de la pression systémique systolique. En pratique, le serrage du lacs est fonction de la fréquence cardiaque, et de la saturation du sang en oxygène (SaO<sub>2</sub>) mesurée par capteur percutané. Il convient d'obtenir la pression la plus basse possible, sans bradycardie et sans désaturation périphérique.

##### - Par la mise en place d'un lacs de longueur prédéfinie permettant de donner à l'artère pulmonaire un calibre déterminé.

C'est la méthode dite de Toronto <sup>[146]</sup>. Pour une CIV isolée, la longueur du lacs (de largeur égale à 4 mm) doit être de 20 mm augmentée de 1 mm/kg de poids corporel de l'enfant. En cas d'association à une communication interatriale large, ou lorsque le tronc de l'artère pulmonaire est excessivement dilaté, il faut augmenter la longueur du lacs de 1 à 2 mm (création d'un shunt droit-gauche atrial excessif, ou présence de replis intraluminaux de la paroi de l'artère pulmonaire accentuant l'effet du cerclage).

### 2.2.4.3. Levée du cerclage de l'artère pulmonaire :

#### 2.2.4.3.1. Difficulté :

La difficulté en est des plus variables, du plus simple au plus compliqué :

- *La CIV s'est fermée spontanément.* Le cerclage est bien en place. On peut essayer de l'enlever, par sternotomie médiane, sans circulation extracorporelle (celle-ci étant néanmoins tenue prête). Le cerclage peut être le plus souvent retiré sans dommage pour l'artère pulmonaire. Une attention particulière devra être portée à l'auricule gauche, souvent accolé au cerclage, et qui lui, est susceptible d'être lésé lors de l'ablation. L'ablation du lacs est souvent facile et les pressions s'égalisent de part et d'autre. Un gradient de 20-30 mmHg est d'ailleurs tout à fait acceptable en pareil cas.

- *La CIV est restée ouverte,* le cerclage est enlevé dans les mêmes conditions que ci-dessus, mais sous CEC (figure 55). On n'hésitera pas à faire dans ce cas une petite plastie sur la zone du cerclage, si la simple ablation du lacs ne donne pas un résultat parfait. On a le choix entre une incision verticale suivie d'une suture transversale ou une pièce d'élargissement losangique (figure 56).

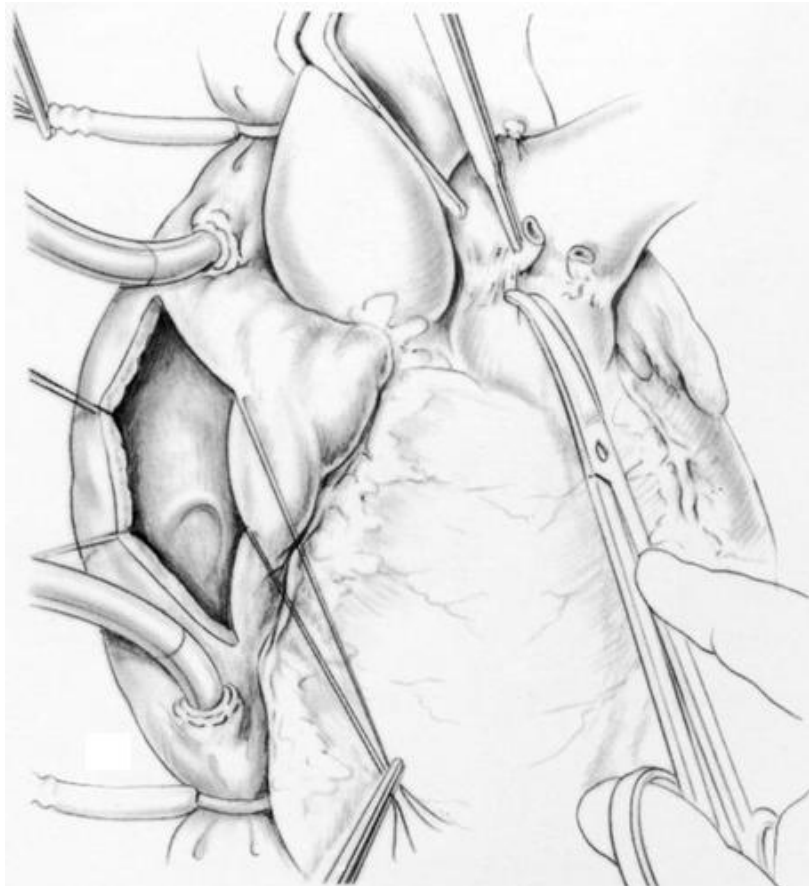
- *Le cerclage a entraîné des lésions graves.* Il peut s'agir d'une sténose serrée de l'origine de la branche droite, ou même des deux branches de l'artère pulmonaire. Dans les cas les plus heureux, l'ablation du lacs rend à la branche sténosée sa souplesse et un calibre normal. Parfois, les lésions imposent une opération reconstructrice de la bifurcation pulmonaire comme dans les formes hautes de tétralogie de Fallot.

Une autre lésion iatrogène grave : l'hypertrophie concentrique du ventricule droit, et surtout de son infundibulum. Elle oblige à une résection musculaire difficile et délabrante, comme pour une forme grave de sténose pulmonaire à septum interventriculaire intact.

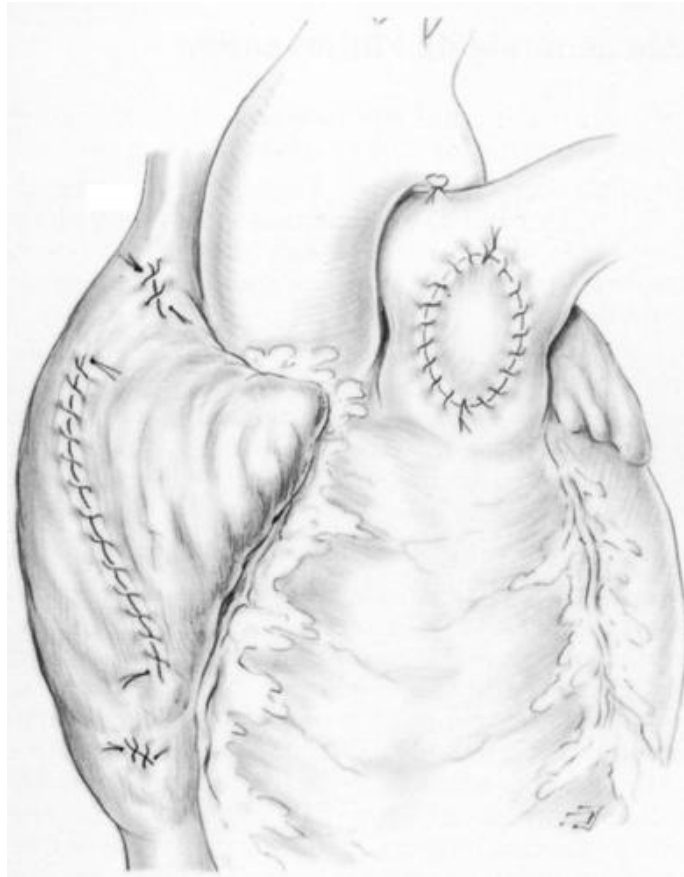
#### 2.2.4.3.2. Précautions :

Pour éviter ces lésions iatrogènes, les précautions sont les suivantes :

- mettre le cerclage en bonne place, c'est-à-dire très bas ; ne pas disséquer, ce qui évite la migration du lacs ;
- dépister précocement, avant la sortie de l'enfant, les cerclages mal posés par l'échocardiographie bidimensionnelle ; les réopérer immédiatement ;
- laisser le cerclage le moins longtemps possible, compte tenu de la pathologie ;
- dépister les hypertrophies concentriques du ventricule sous-jacent par la surveillance échocardiographique régulière.



**Figure 55 : Ablation du cerclage sur circulation extracorporelle lors de la fermeture de la communication interventriculaire** <sup>[12]</sup>



**Figure 56** : Plastie d'élargissement par pièce losangique de la zone de cerclage <sup>[12]</sup>

### **3. FERMETURE DES CIV PAR CATHETERISME INTERVENTIONNEL :**

La fermeture percutanée des CIV musculaires trabéculées a été tentée dès la fin des années 1980<sup>[147][148][149]</sup> mais les dispositifs utilisés, non conçus pour ce type de défaut, étaient de qualité insuffisante et peu adaptés aux CIV du jeune enfant.

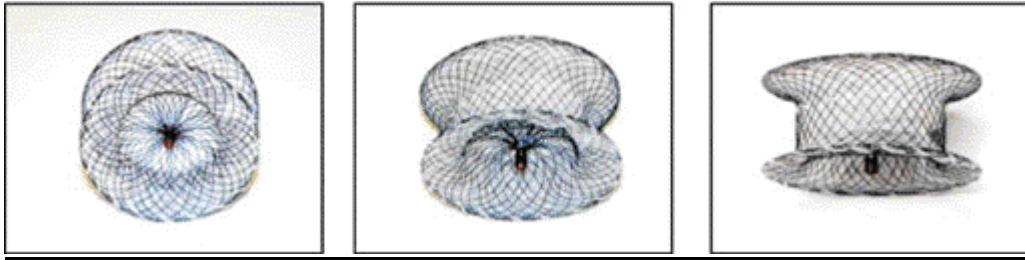
Grâce à l'introduction, en 1997, de la prothèse Amplatzer (figure 57), la fermeture des CIV musculaires centrales<sup>[150][151][152]</sup> et des CIV apicales type « fromage de gruyère »<sup>[153]</sup> est à nouveau considérée comme une excellente alternative à la chirurgie.

Cette technique peut s'appliquer à des nourrissons comme traitement définitif ou comme étape complémentaire à la chirurgie en cas d'autres anomalies associées. Elle est cependant réservée à des cas particuliers où il existe des anomalies intracardiaques associées à des CIV multiples. La fermeture percutanée préopératoire de certaines d'entre elles (particulièrement en position apicale) pourrait permettre un traitement chirurgical du reste des lésions en évitant des incisions du ventricule systémique<sup>[154]</sup>.

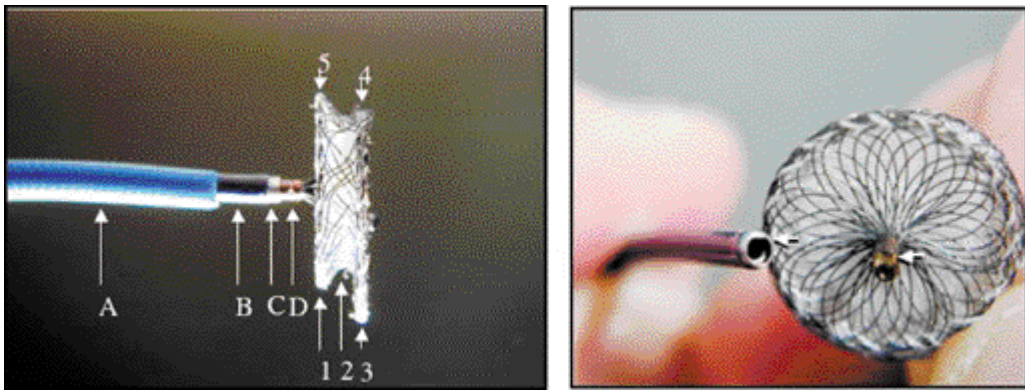
L'échocardiographie tient une place essentielle pour surveiller le bon déroulement de la procédure et apprécier le résultat final (figures 59, 60 et 61).

De plus larges informations et une expérience plus importante restent requises pour évaluer sa place exacte.

Une modification de la prothèse Amplatzer permet d'envisager, dans l'avenir, le traitement de certaines CIV périmembraneuses mais les résultats sont encore préliminaires<sup>[152]</sup> (figure 58).

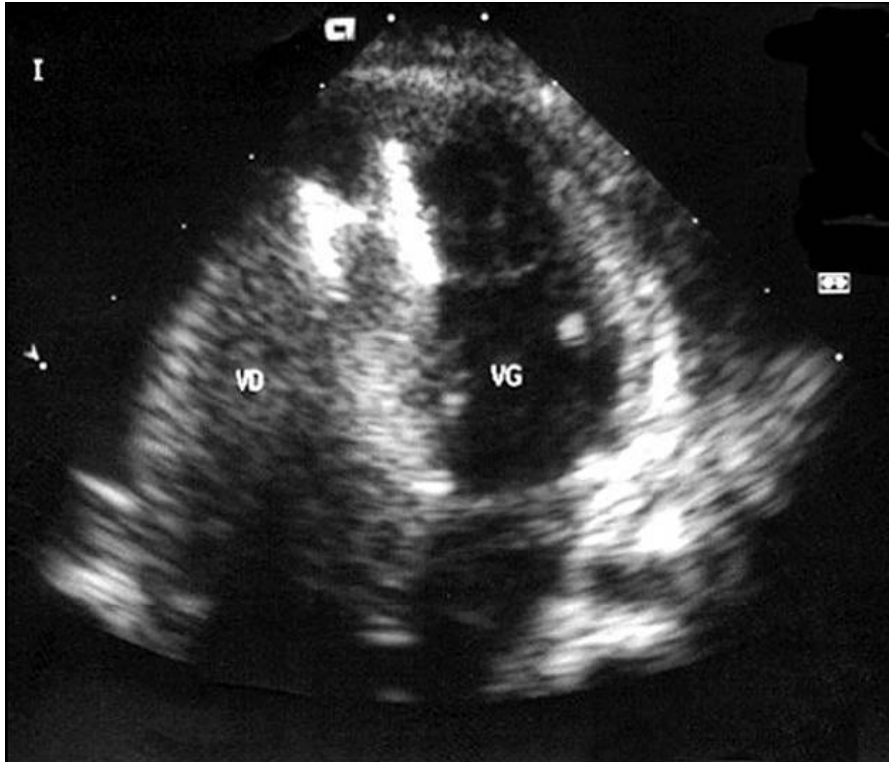


**Figure 57 :** La prothèse Amplatzer pour CIV musculaires<sup>[155]</sup>



**Figure 58 :** La prothèse Amplatzer pour CIV périmembraneuses<sup>[155]</sup>

- A. Dispositif de largage.
- B. Câble poussoir.
- C. Capsule métallique du câble poussoir.
- D. Câble de largage.
- 1 et 5 : face droite du disque.
- 2 : charnière centrale.
- 3 et 4 : face gauche du disque, avec un marqueur platinum en 3.

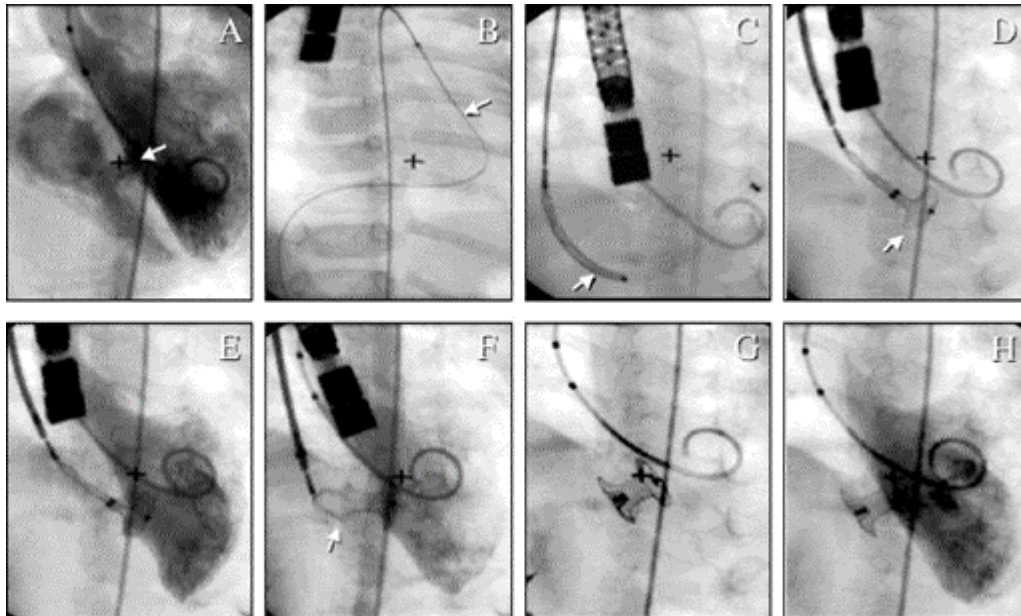


**Figure 59 : Échocardiographie en coupe apicale des quatre cavités d'une prothèse de type Amplatzer placée dans une CIV musculaire trabéculée du tiers inférieur septal<sup>[5]</sup>**

*Les deux disques de la prothèse sont parfaitement appliqués contre les deux faces du septum.*

*VD : Ventricule droit*

*VG : Ventricule gauche*



**Figure 60 :** Fluoroscopie et angiographie des étapes de la fermeture d'une CIV musculaire par voie percutanée<sup>[155]</sup>

A. Ventriculographie gauche montrant la présence d'une CIV musculaire centrale unique.

B. Le guide est passé au travers de la CIV depuis le ventricule gauche.

C. Le dispositif de largage est passé dans le ventricule gauche depuis la jugulaire interne droite, et la prothèse est avancée.

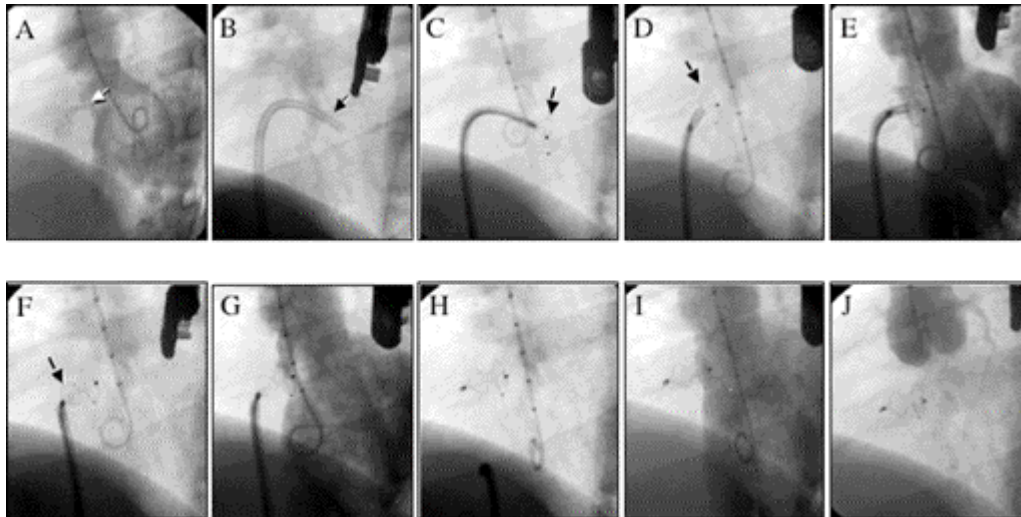
D. Le disque gauche est placé dans le ventricule gauche.

E. La ventriculographie gauche confirme la position du disque ventriculaire gauche.

F. Le disque droit est déployé dans le ventricule droit.

G. La prothèse est détachée du dispositif de largage.

H. La ventriculographie gauche montre la fermeture complète de la CIV musculaire par la prothèse Amplatzer.



**Figure 61 : Etapes de la fermeture percutanée d'une CIV périmembraneuse** <sup>[155]</sup>

A. Ventriculographie gauche montrant une CIV périmembraneuse.

B-G. Etapes du déploiement de la prothèse.

H-I. Largage de la prothèse avec une ventriculographie gauche ne montrant pas de shunt résiduel.

J. Aortographie montrant l'absence d'insuffisance aortique.

# **MATERIEL ET**

# **METHODES**

## **1. DEFINITION DE L'ETUDE :**

Il s'agit d'une étude rétrospective menée dans le service de chirurgie cardiovasculaire « B » du centre hospitalier universitaire Ibn-Sina de Rabat entre mai 1995 et octobre 2008, période durant laquelle 32 patients ont bénéficié d'une fermeture chirurgicale de CIV non restrictive.

Ont été exclues de cette étude les associations où la CIV n'était qu'un élément d'une cardiopathie plus complexe (tétralogie de Fallot, etc.).

L'association d'un obstacle sur la voie droite (sténose médioventriculaire droite, sténose infundibulaire) ou d'une insuffisance aortique valvulaire n'a pas été un critère d'exclusion.

Le présent travail a pour but d'étudier rétrospectivement les données épidémiologiques, cliniques, paracliniques et thérapeutiques chez ces 32 patients.

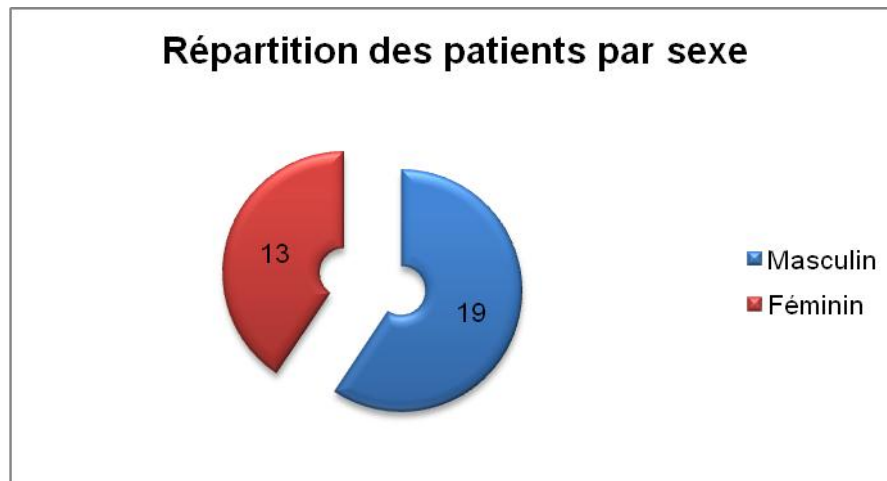
## **2. DONNEES PREOPERATOIRES :**

La description des cas colligés est rapportée au tableau 3.

**Tableau 3 : Données préopératoires**

Caractéristiques	Nombre de patients	Pourcentage de la population
<b>Nombre total de patients :</b>	<b>32</b>	
Sexe masculin	19	59 %
Sexe féminin	13	41 %
<b>Répartition par tranches d'âges :</b>		
Moins de 2 ans	2	6 %
2 à 5 ans	11	35 %
5 à 10 ans	9	28 %
10 à 15 ans	3	9 %
15 à 20 ans	3	9 %
Au-delà de 20 ans	4	13 %
<b>Antécédents :</b>		
Broncho-pneumopathies à répétition	1	3 %
Bronchites à répétition	7	22 %
Endocardite infectieuse	1	3 %
Syndrome infectieux	1	3 %
Trisomie 21	1	3 %
<b>Symptomatologie :</b>		
Retard staturo-pondéral	5	16 %
Dyspnée :		
Pas de dyspnée	14	44 %
I	0	0 %
II	11	35 %
III	7	22 %
Palpitations	1	3 %
Asymptomatique	12	38 %

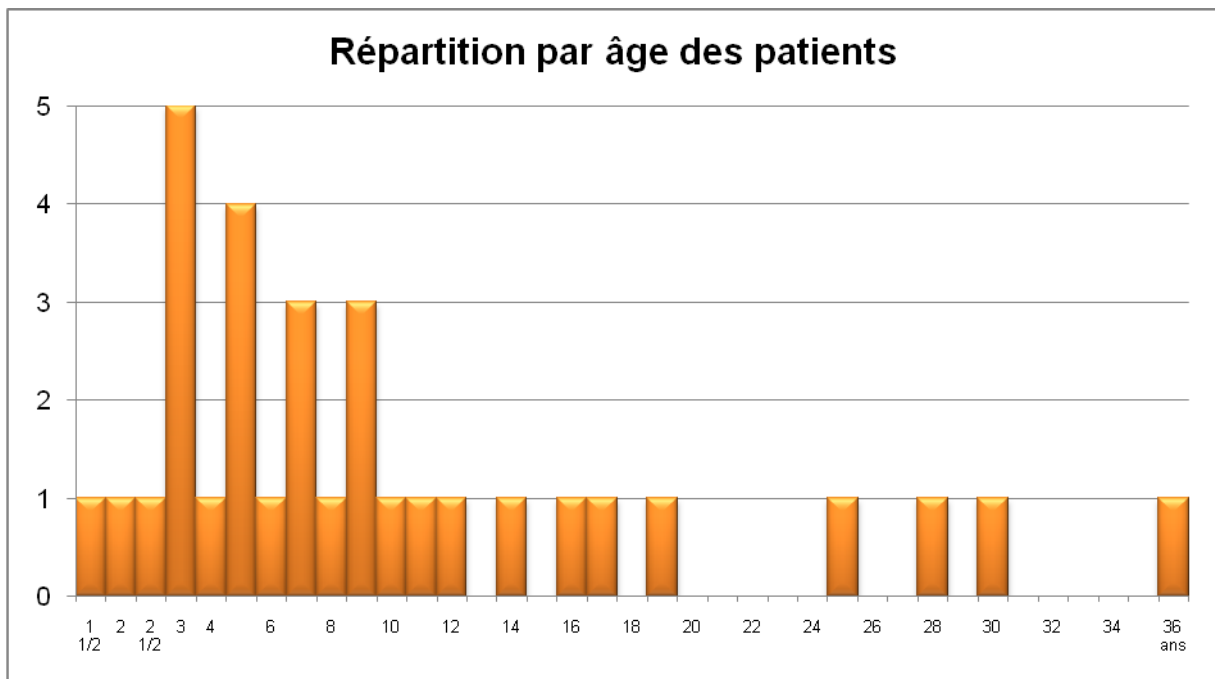
## 2.1. Répartition par sexe :



La répartition des cas par sexe ne semble pas montrer de prédominance flagrante pour un sexe ou l'autre.

Ceci dit, le faible échantillon de population étudiée ne permet pas de conclure à une prédominance par sexe qui soit statistiquement représentative.

## 2.2. Répartition selon l'âge :



La répartition des cas par âges, âge correspondant au moment de la prise en charge chirurgicale des patients, montre un pic étalé entre les âges de 3 et 9 ans, et divers cas plus sporadiques au-delà.

Notons d'emblée que l'étalement des pics d'âges de diagnostic/prise en charge est fréquemment retrouvé dans notre contexte, car les patients manquent bien souvent de moyens pour permettre la prise en charge précoce de leur maladie.

La moyenne d'âge chez nos patients était de 19 ans, avec des extrêmes allant de un an et demi à trente-six ans ; sept patients (22 %) étaient âgés de plus de seize ans.

### **2.3. Antécédents :**

Dans les antécédents retrouvés chez nos patients, on a noté :

- 1 cas de syndrome infectieux chez un patient chez lequel ont été retrouvées 2 végétations tricuspidiennes (3 %) ;
- 7 cas de bronchites à répétition (22 %), et 1 cas de broncho-pneumopathies à répétition (3 %) ;
- 1 cas d'endocardite infectieuse (3 %).

Un patient présentait une trisomie 21.

Des patients ont bénéficié d'interventions antérieures, ayant consisté en 2 cas de cerclage de l'artère pulmonaire (6 %), et 2 fermetures de canal artériel (6 %).

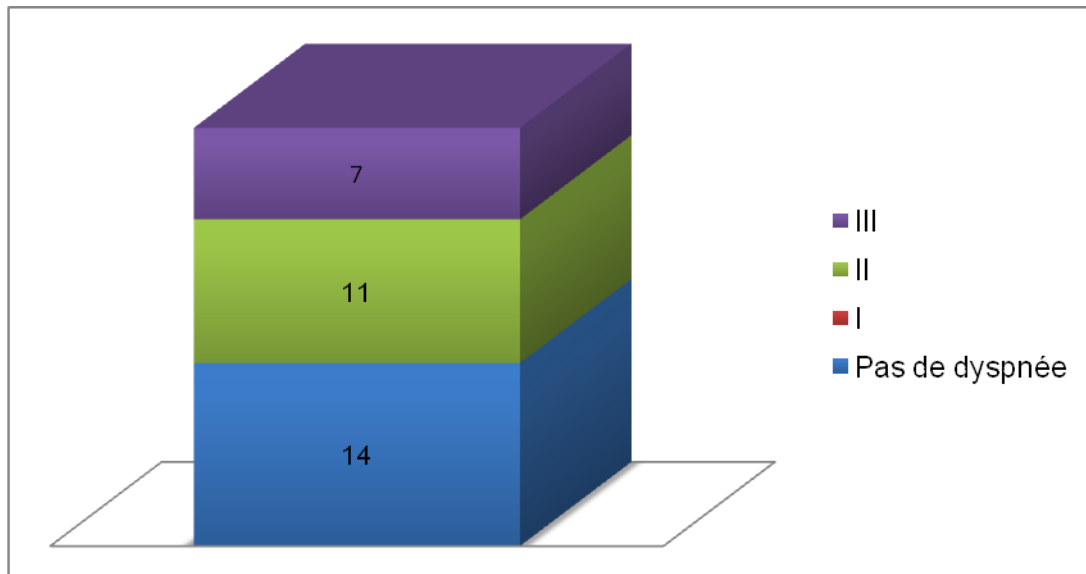
#### **2.4. Symptomatologie :**

12 patients de notre cohorte (38 %) étaient asymptomatiques.

5 patients (16 %) présentaient un retard staturo-pondéral.

7 patients (22 %) avaient des troubles respiratoires à type de dyspnée stade III.

*Dyspnée chez nos patients :*



### **3. DONNEES PARACLINIQUES :**

Le diagnostic a été établi sur un examen clinique, radiologique et échocardiographique dans tous les cas ; le recours à une exploration hémodynamique n'a eu lieu que dans huit cas (25 %).

Le résumé des explorations réalisées est rapporté au tableau 4.

**Tableau 4 : Données paracliniques préopératoires**

--	--	--

Explorations	Nombre de patients	Pourcentage de la population
<p><b>Electrocardiogramme :</b></p> <p><u>Rythme :</u> RRS</p> <p><u>Troubles de la conduction :</u> Bloc de branche droit incomplet Bloc de branche droit complet</p> <p><u>Signes d'hypertrophie des cavités cardiaques :</u> Hypertrophie auriculaire droite Hypertrophie ventriculaire droite Hypertrophie ventriculaire gauche Hypertrophie biventriculaire</p>	<p>32</p> <p>2 7</p> <p>4 7 5 2</p>	<p>100 %</p> <p>6 % 22 %</p> <p>13 % 22 % 16 % 6 %</p>
<p><b>Radiographie pulmonaire :</b></p> <p>Cardiomégalie : CMV I CMV II CMV III CMV IV</p>	<p>7 16 7 2</p>	<p>22 % 50 % 22 % 6 %</p>
<p><b>Echocardiographie doppler :</b></p> <p><u>Type de CIV :</u></p> <p>Infundibulaire Périmembraneuse Musculaire Périmembraneuse + Musculaire</p> <p><u>Diamètre de la CIV :</u></p> <p>Inférieure à 3 mm 4 à 6 mm 7 mm ou plus</p>	<p>7 21 2 1</p> <p>0 6 23</p>	<p>22 % 66 % 6 % 3 %</p> <p>0 % 19 % 72 %</p>

<u>Ventricule droit :</u>		
Dilaté	18	56 %
Non dilaté	14	44 %
Hypertrophié	3	9 %
Non hypertrophié	29	91 %
<u>Ventricule gauche :</u>		
Dilaté	16	50 %
Non dilaté	16	50 %
<u>Hypertension artérielle pulmonaire :</u>		
Pas d'HTAP	9	28 %
HTAP modérée	7	22 %
HTAP importante	14	44 %
HTAP sévère	2	6 %
<u>Insuffisance aortique associée :</u>		
Stade I	2	6 %
II	2	6 %
III	0	0 %
IV	3	9 %
<u>Lésions associées :</u>		
Insuffisance aortique	5	16 %
Prolapsus sigmoïde coronaire droite	3	9 %
Diaphragme sous-aortique	3	9 %
Anévrisme du sinus de Valsalva	3	9 %

Insuffisance tricuspide	4	13 %
Insuffisance mitrale	2	6 %
Sténose infundibulaire	2	6 %
Sténose médioventriculaire	1	3 %
Végétations tricuspidiennes	1	3 %
CIV multiple / 2 <sup>e</sup> CIV	2	6 %
Communication interauriculaire	4	13 %
Persistance du canal artériel	1	3 %
Pas de lésion associée	10	31 %

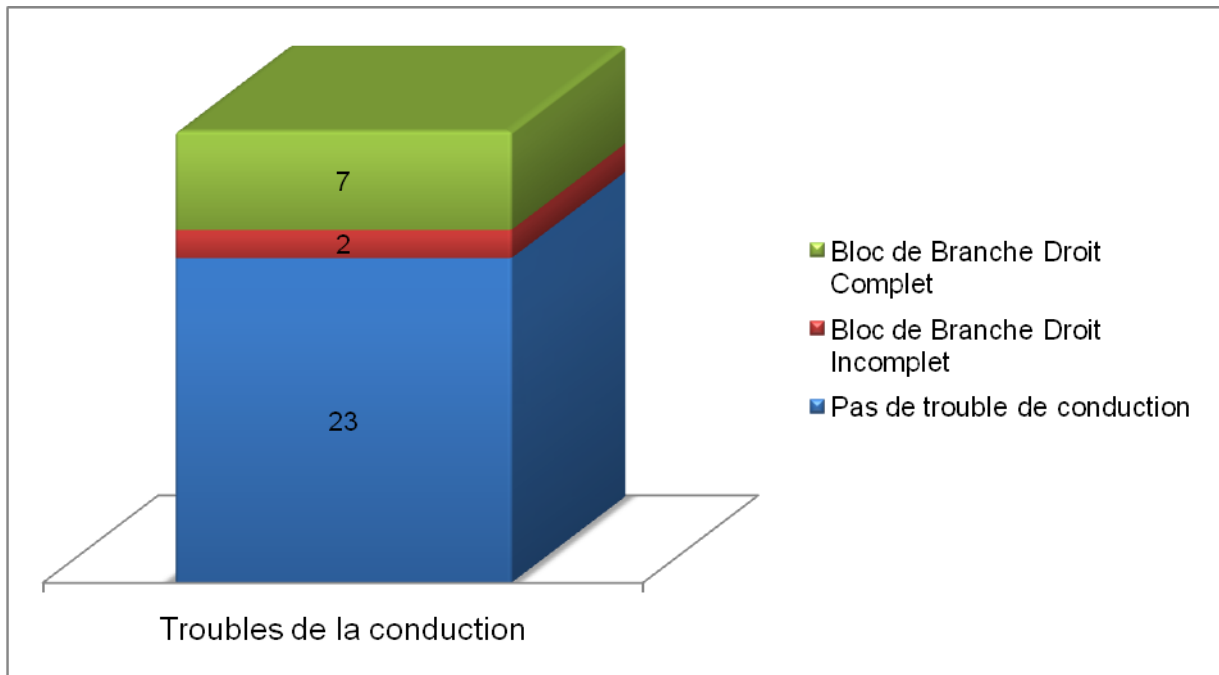
### **3.1. Electrocardiogramme :**

#### **3.1.1. Rythme :**

Tous les patients étaient en rythme sinusal régulier.

#### **3.1.2. Troubles de la conduction :**

Les plus souvent rencontrés ont été le bloc de branche droit incomplet chez 6 % de nos patients (2 cas), et complet dans 22 % des cas (7 cas) ; sur ces 9 patients, 50 % d'entre eux avaient des cavités droites dilatées.

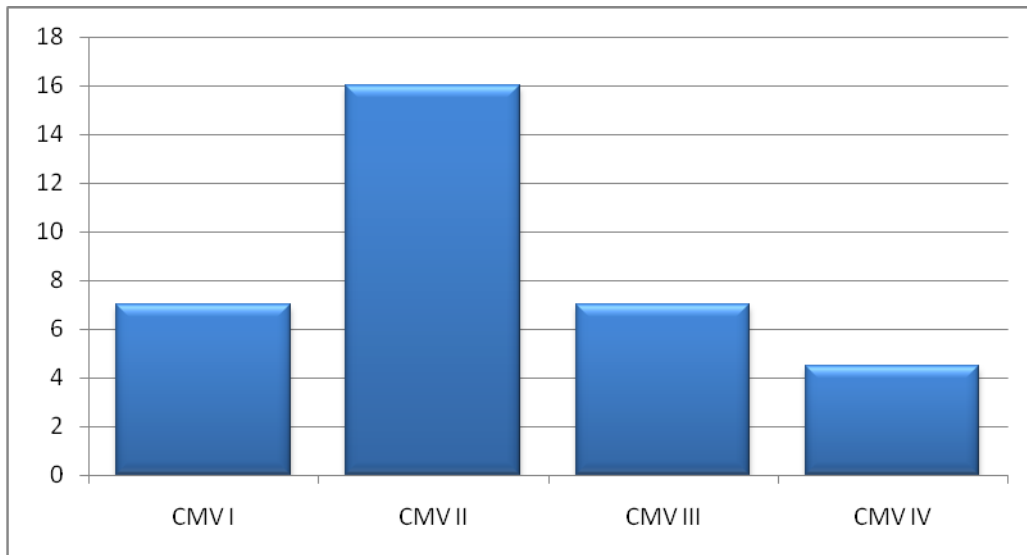


### **3.1.3. Signes d'hypertrophie des cavités cardiaques :**

On a relevé des signes d'hypertrophie cardiaque chez 15 patients (47 %), le plus fréquemment notée étant l'hypertrophie ventriculaire droite (7 cas, soit 22 %).

### **3.2. Radiographie pulmonaire :**

Une cardiomégalie a été relevée chez 25 patients (78 %), le plus souvent de stade II (16 cas soit 50 %) ; seuls 2 cas étaient en CMV IV (6 %).



### **3.3. Echocardiographie doppler :**

L'échocardiographie couplée au doppler est un examen primordial dans le diagnostic et au cours de la prise en charge des CIV.

Elle permet de décrire le type anatomique et les dimensions des CIV, ainsi que l'état ventriculaire.

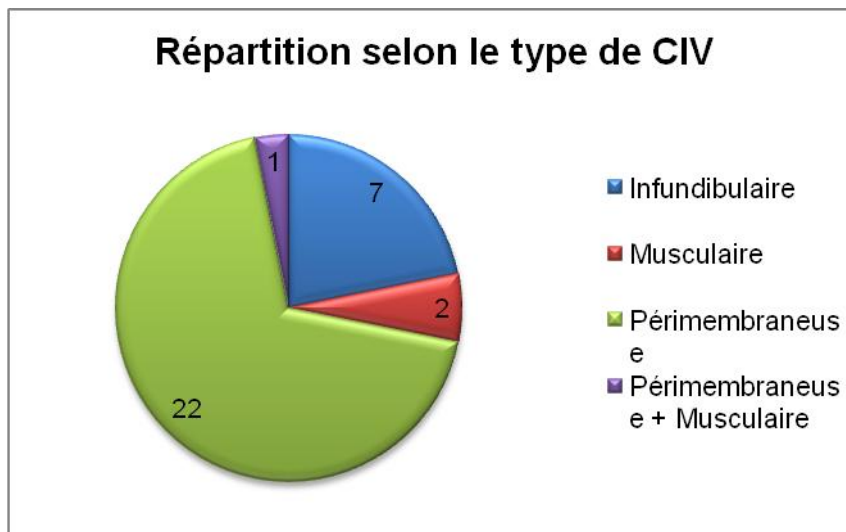
Le doppler est nécessaire à la classification hémodynamique des CIV et à l'étude de la circulation pulmonaire.

L'examen échocardiographique est également essentiel à la recherche d'une éventuelle insuffisance aortique, très fréquemment associée aux CIV périmembraneuses.

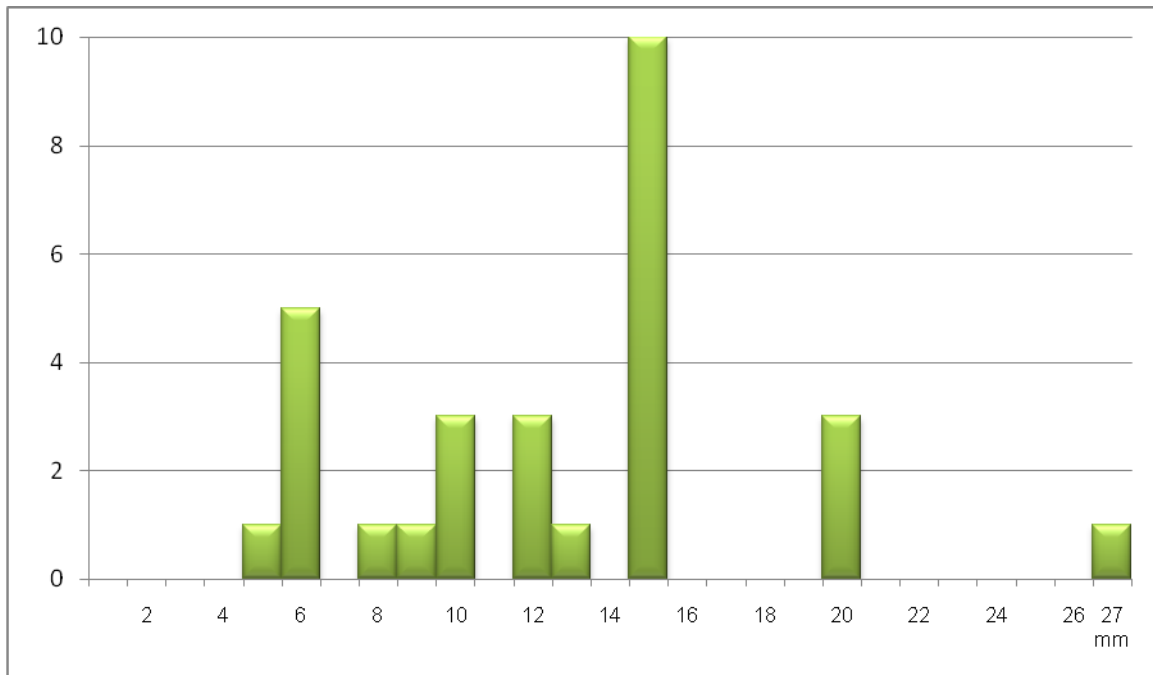
### 3.3.1. Type anatomique des CIV :

A l'échocardiographie, 69 % des CIV étaient périmembraneuses (22 cas), 22 % infundibulaires (7 cas dont quatre étaient âgés de plus de 16 ans) et 7 % étaient musculaires (2 cas).

1 patient présentait une association de CIV périmembraneuse et musculaire.



### 3.3.2. Diamètre des CIV :



La mesure des diamètres de la CIV conduit à un classement d'intérêt pronostique <sup>[15]</sup>  
<sup>[28]</sup> en :

- CIV de petite dimension :  $\leq 3$  mm ;
- CIV moyenne : 4 à 6 mm ;
- CIV large :  $\geq 7$  mm.

On constate que dans notre étude il n'y a pas eu de petite CIV, peu de CIV moyennes (6 cas, 19 %) et une majorité de CIV larges (23 cas, soit 72 %).

Le diamètre moyen était de 16 mm, avec des extrêmes allant de 5 à 27 mm.

### 3.3.3. Fonction ventriculaire :

Selon les données échocardiographiques, 56 % de nos patients avaient une dilatation du ventricule droit, et 3 % une hypertrophie ventriculaire droite.

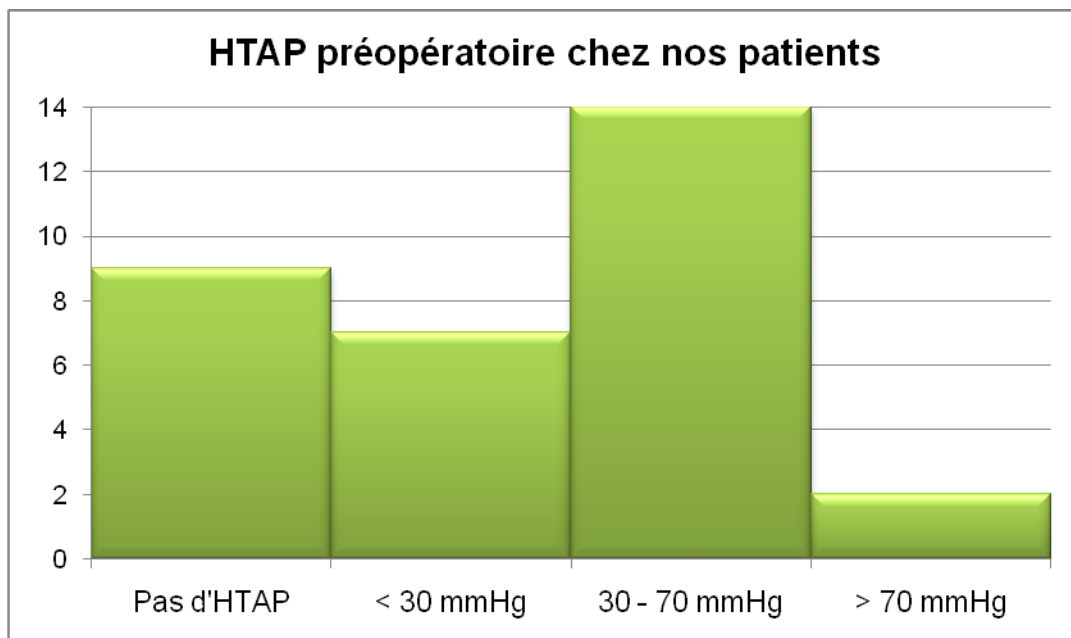
D'autre part, une dilatation ventriculaire gauche a été notée chez 50 % des patients.

### 3.3.4. Hypertension artérielle pulmonaire :

Seuls 9 de nos patients ne présentaient pas d'HTAP (28 %).

Les 23 patients porteurs d'HTAP peuvent être répartis comme suit :

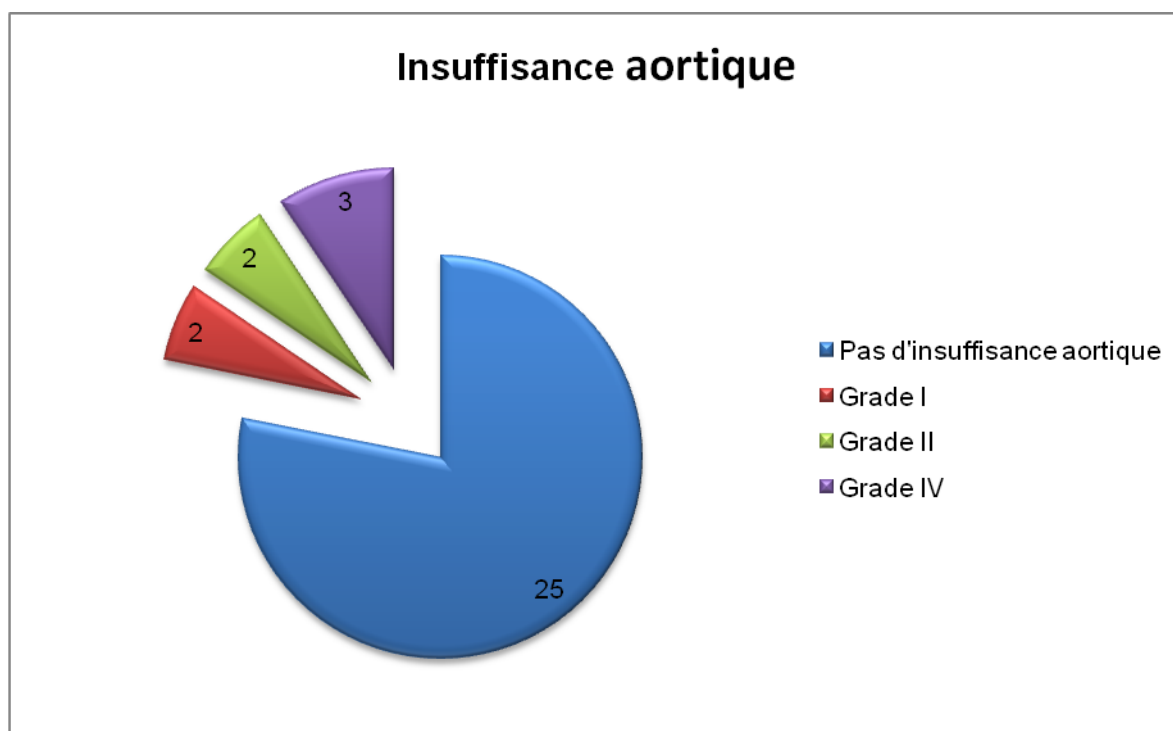
- 7 cas d'HTAP modérée, < 30 mmHg (22 %) ;
- 14 cas d'HTAP importante, 30–70 mmHg (44 %), dont 2 cas étaient limités à 70 mmHg ;
- 2 cas d'HTAP sévère, > 70 mmHg (6 %).



### 3.3.5. Insuffisance aortique associée :

7 cas (22 %) d'insuffisance aortique ont été diagnostiqués, chez des patients porteurs d'une CIV infundibulaire ou périmembraneuse.

Sur les 3 cas d'insuffisance aortique stade IV, 2 présentaient un prolapsus de la sigmoïde coronaire droite.



### 3.3.6. Lésions associées :

Les CIV étaient isolées dans dix cas (31 %) ou associées à des anomalies mineures telles que :

- un diaphragme sous-aortique (trois cas, 9 %) ;
- une communication interauriculaire (quatre cas, 13 %) ;
- une sténose infundibulaire pulmonaire peu serrée (trois cas, 9 %) ;
- un canal artériel perméable (un cas, 3 %) ;
- le prolapsus d'une sigmoïde aortique (deux cas, 6 %) avec fuite aortique (quatre cas dont trois étaient âgés de plus de 16 ans) ;
- un anévrisme du sinus de Valsalva droit (trois cas, 9 %) rompu dans le ventricule droit dans deux cas.

La connaissance des lésions associées à la CIV est primordiale en cas de nécessité d'un traitement chirurgical, influençant le choix de la voie d'abord.

### **3.4. Exploration hémodynamique :**

Le cathétérisme, avec notamment mesure des pressions pulmonaires, a été réalisé chez 8 patients, (25% des cas étudiés) ayant des CIV larges (> 6 mm), et une altération de la fonction ventriculaire droite suspectée à l'échographie.

## **4. 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 5.

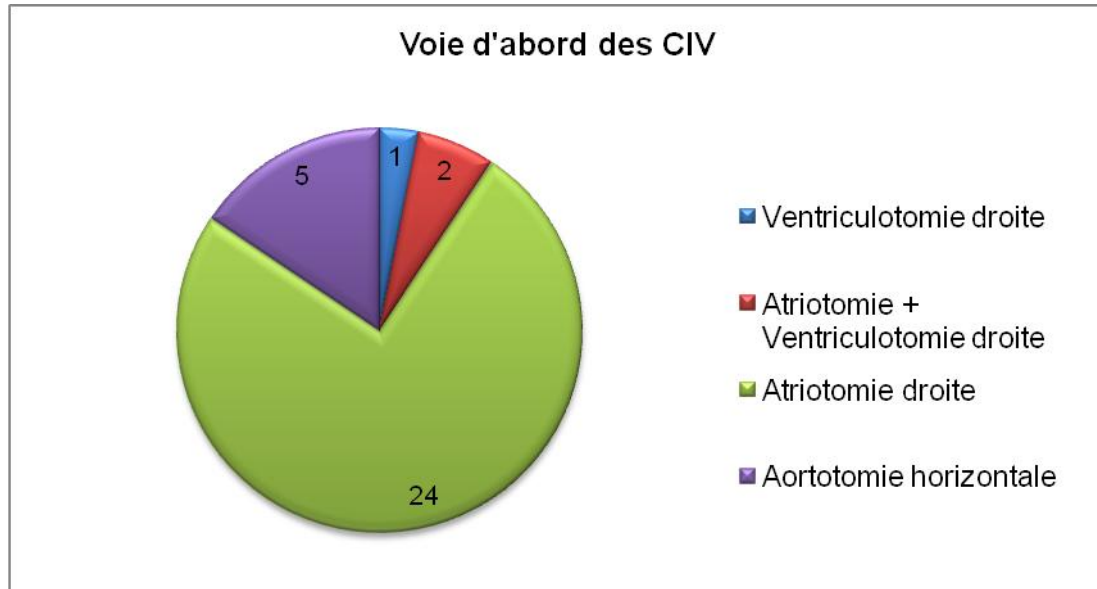
**Tableau 5 : Données peropératoires**

Temps opératoires	Nombre de patients	Pourcentage de la population
<b>Voie d'abord de la CIV :</b>		
Atriectomie droite	24	75 %
Aortectomie horizontale	5	16 %
Ventriculotomie droite	1	3 %
Atriectomie + Ventriculotomie droite	2	6 %
<b>Fermeture de la CIV :</b>		
Patch péricardique	30	94 %
Points séparés	2	6 %
<b>Traitement des lésions associées :</b>		
Résection du diaphragme sous-aortique	3	9 %
Résection de sténose infundibulaire	3	9 %
Fermeture de communication interauriculaire	4	13 %
Plastie tricuspide	4	13 %
Plastie mitrale	1	3 %
Ligature d'un canal artériel	1	3 %
Levée de cerclage de l'artère pulmonaire	2	6 %
Plastie aortique	1	3 %

#### **4.1. 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.



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 (24 cas, soit 75 %), voie de prédilection de la cure des CIV périmembraneuses (86 % des CIV périmembraneuses ont été abordées par atriotomie droite) ;

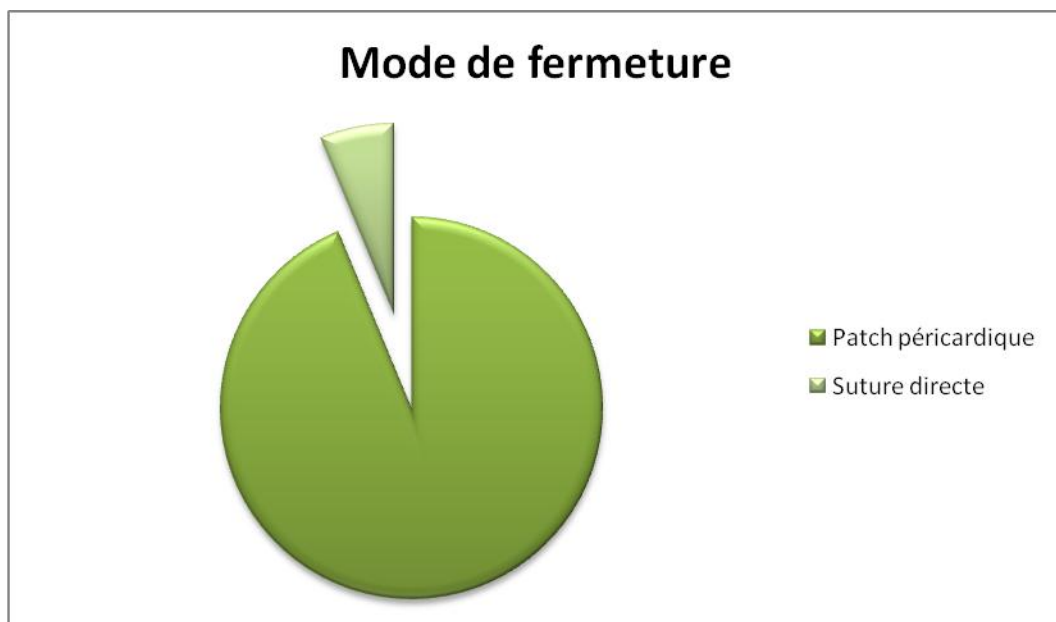
- la voie transaortique a été utilisée dans cinq cas (16 %), principalement pour les CIV infundibulaires (représentent 80 % des indications de cette voie) ; chez ces cinq patients, deux avaient une insuffisance aortique, deux un anévrisme du sinus de Valsalva, et un patient avait ces deux lésions associées ;

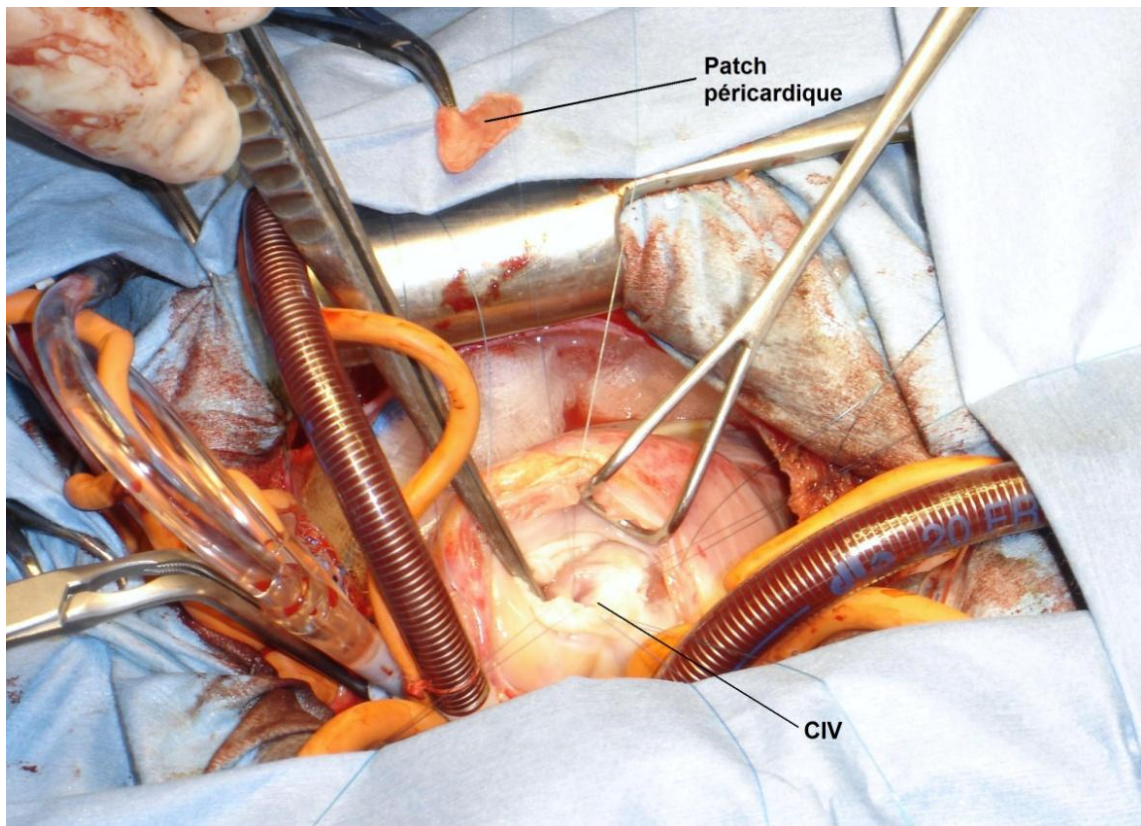
- la voie combinée atrioventriculaire droite a été utilisée dans deux cas (6 %) ; ces deux patients présentaient une sténose médioventriculaire droite pour l'un, et une sténose infundibulaire pour le second ;

- la voie ventriculaire droite a été utilisée dans un cas (3 %), chez un patient porteur d'une CIV musculaire.

## **4.2. Fermeture de la CIV :**

En dehors de deux cas de CIV fermées par suture directe (toutes les deux avec un diamètre de 6 mm, l'une infundibulaire, l'autre péri-membraneuse), toutes les autres ont été fermées par un patch en péricarde autologue (figure 62).





**Figure 62** : *Vue opératoire montrant une CIV et le patch péricardique*

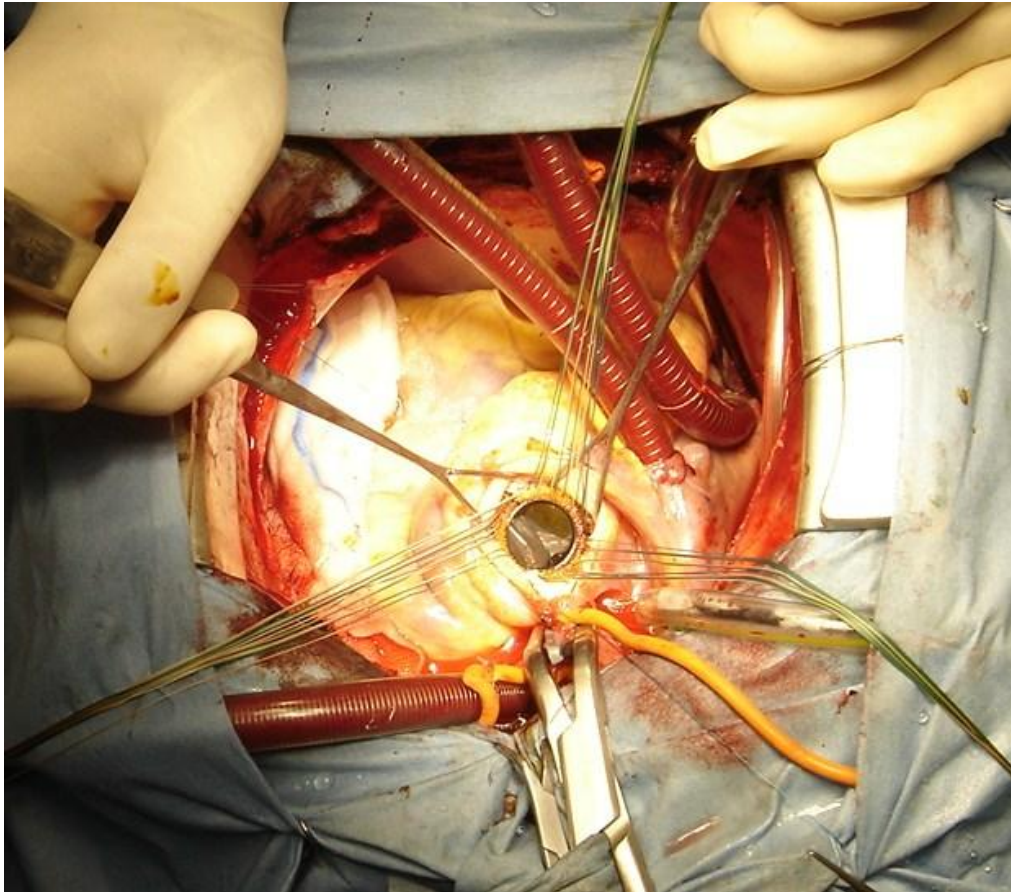
### **4.3. Traitement des lésions associées :**

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 deux nourrissons en état précaire.

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

- une résection du diaphragme sous-aortique (trois cas, 9 %) ;
- une résection de sténose infundibulaire (trois cas) ;
- une fermeture de communication interauriculaire (quatre cas, 13 %), 1 cas par patch, 2 sutures directes de perforations du foramen ovale, 1 fermeture directe de communication interauriculaire ;
- une plastie tricuspide (quatre cas) ;
- une plastie mitrale (un cas, 3 %) ;
- une ligature d'un canal artériel (un cas) ;
- une levée de cerclage de l'artère pulmonaire (deux cas, 6 %) ;
- une plastie aortique (un cas).

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 63).

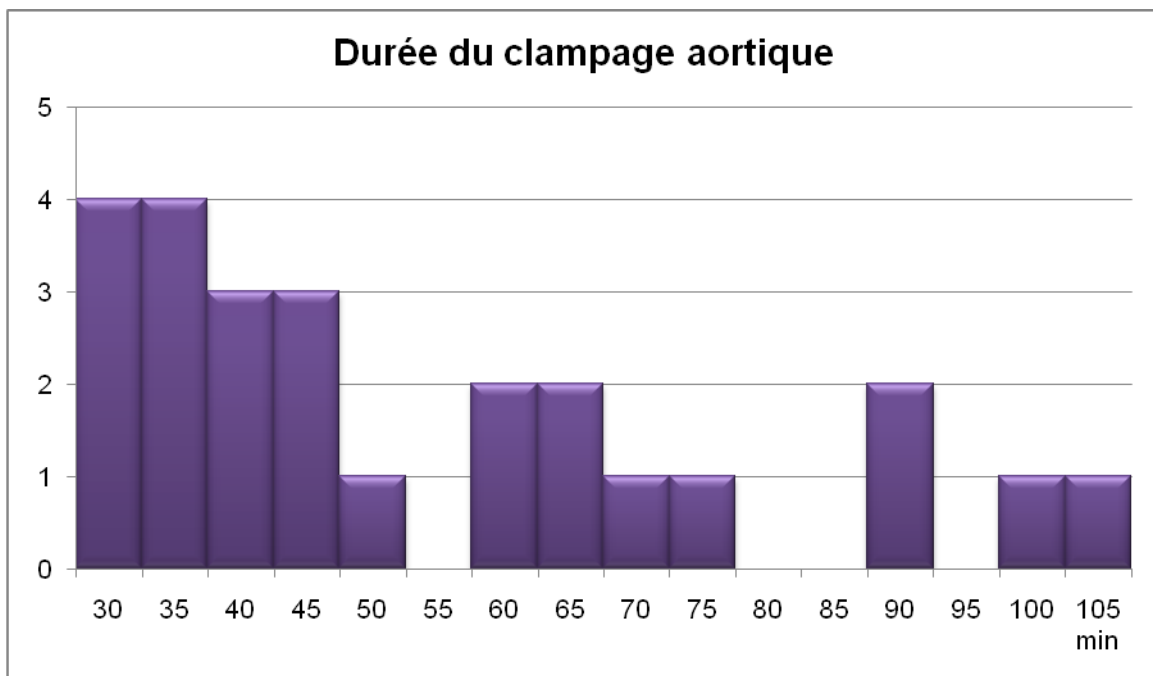


**Figure 63 :** *Vue opératoire d'une fermeture de CIV avec remplacement de la valve aortique chez un enfant ayant un syndrome de Laubry-Pezzi*

#### **4.4. 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.

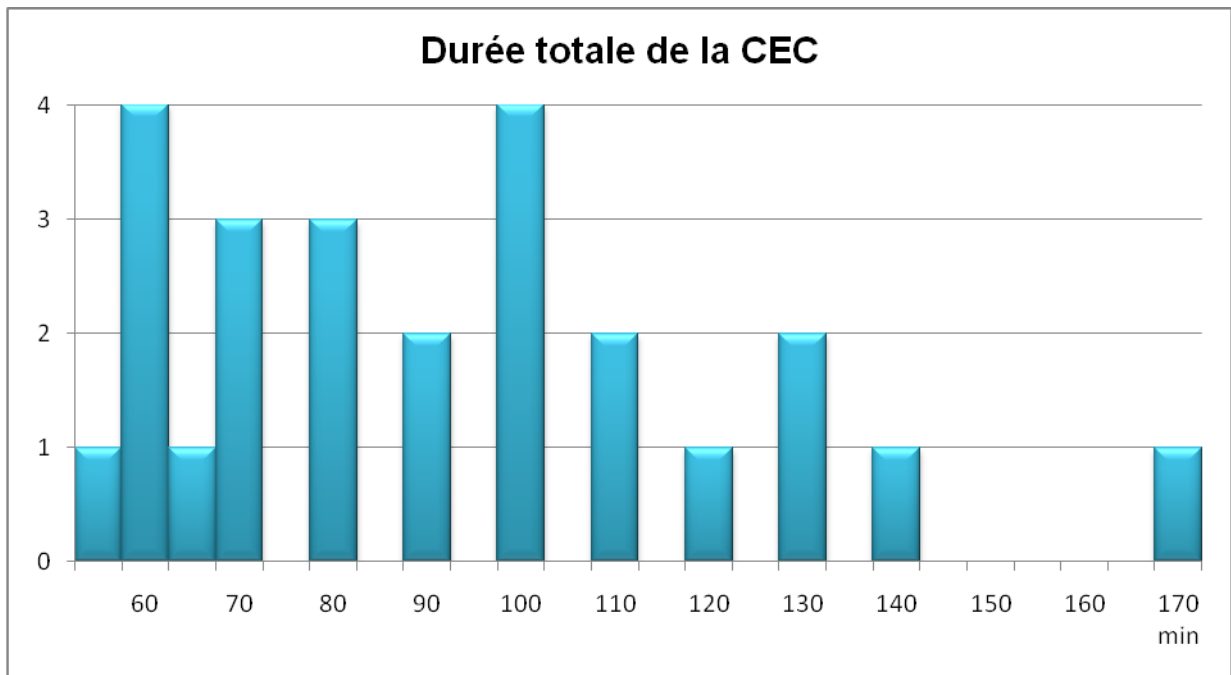
##### **4.4.1. Clampage aortique :**



On peut constater que la majorité des patients ont bénéficié d'un clampage aortique d'une durée inférieure ou égale à 50 minutes (47 %).

La durée moyenne du clampage a été de 54 min, avec des extrêmes allant de 30 min à 105 min.

#### 4.4.2. Durée totale de la CEC :



La durée totale sous CEC a été en moyenne de 96 min, avec des extrêmes allant de 55 min à 170 min.

# **RESULTATS**

## **1. Mortalité opératoire et post-opératoire :**

La mortalité opératoire a été nulle dans notre série.

Aucun cas de décès tardif n'a été noté pendant toute la durée du suivi, qui a été au minimum de 4 mois et au maximum de 13 ans, avec un suivi moyen de 7,3 ans.

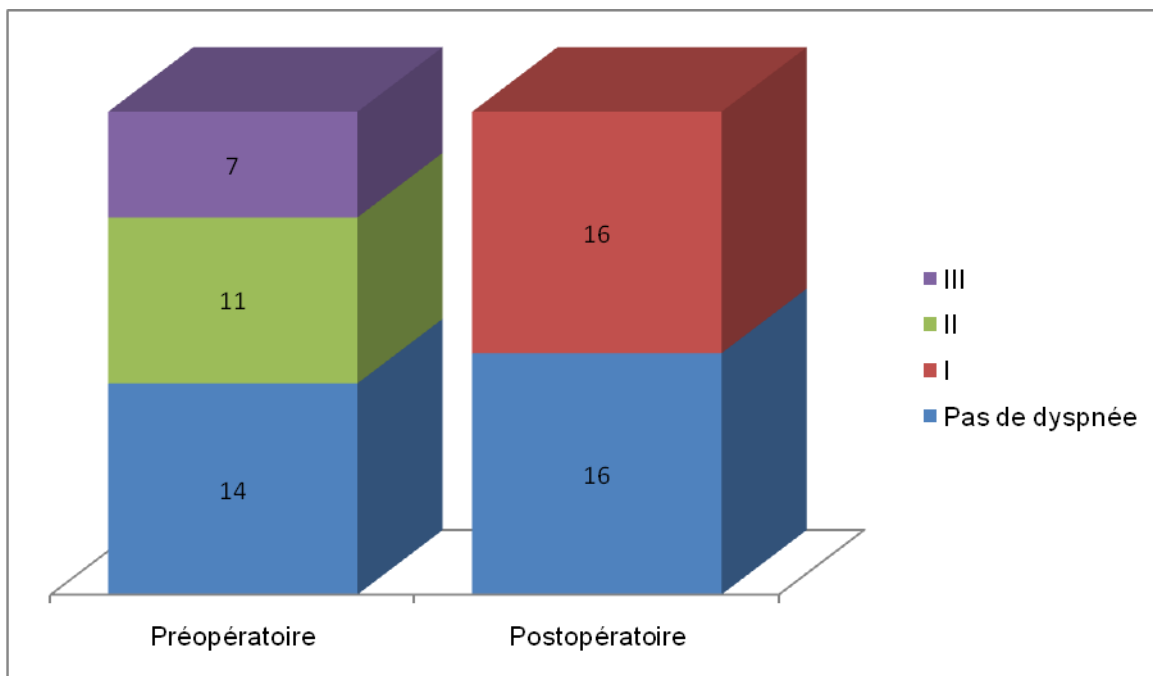
## **2. Suites postopératoires :**

Elles ont été simples chez tous nos patients, en dehors d'un cas de pneumothorax droit, rapidement exsufflé, chez un enfant de 10 ans ayant bénéficié d'une fermeture par patch d'une CIV périmembraneuse de 12 mm.

### 3. Dyspnée postopératoire :

Lors du dernier contrôle, 16 patients (50 %) étaient en dyspnée d'effort classe I de la NYHA. Aucun n'était en stade supérieur.

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



## **4. 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.

## **5. Echocardiographie de contrôle :**

### **5.1. CIV résiduelle :**

Huit patients ont gardé un shunt résiduel minime avec une traduction purement auscultatoire sans aucun retentissement fonctionnel.

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

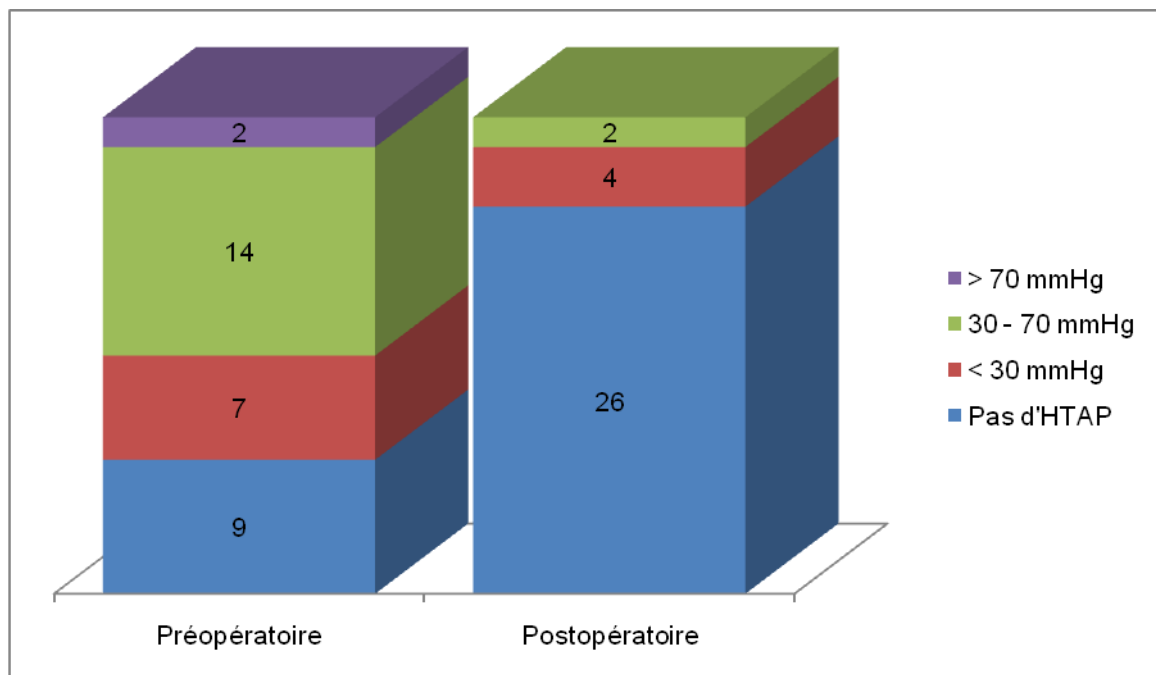
### **5.2. Etat des ventricules :**

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

### 5.3. HTAP résiduelle :

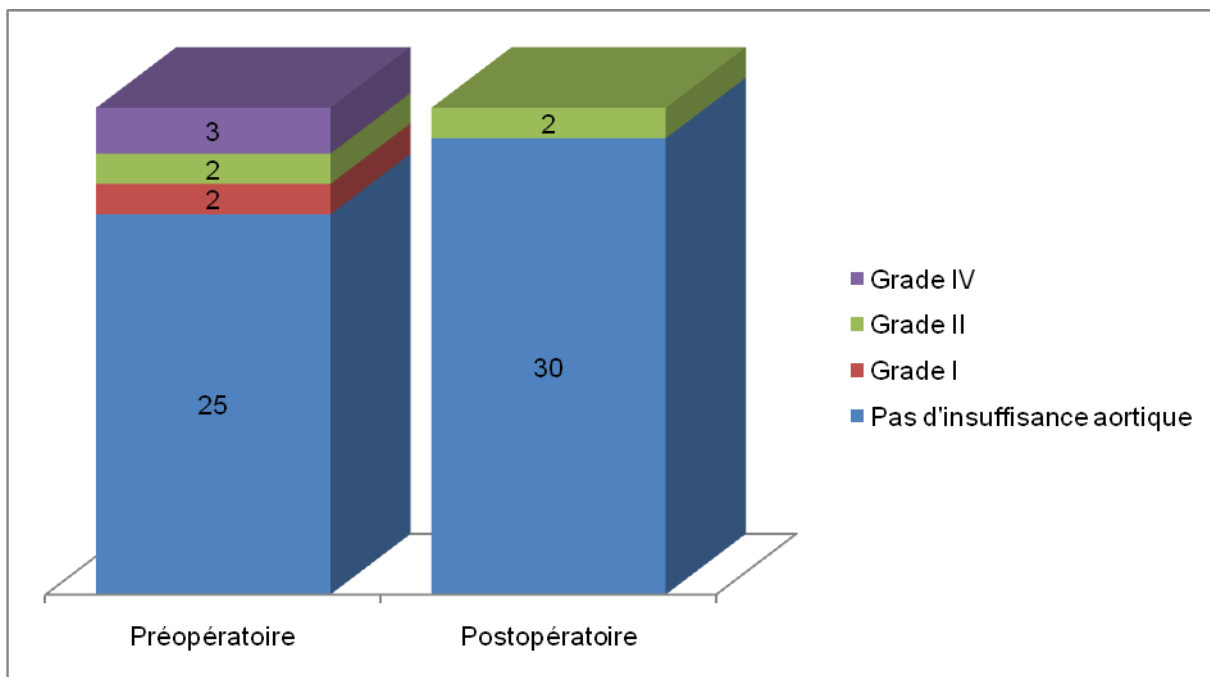
Une HTAP résiduelle après fermeture de CIV était observée chez deux patients, tous deux âgés de plus de 16 ans, et ayant eu une HTAP sévère avant l'intervention. Cette HTAP est restée stable lors du dernier contrôle.

En préopératoire, 72 % des patients avaient une HTAP, contre 6 % en postopératoire ; on peut donc dire que dans notre série la chirurgie a été efficace sur ce point.



## 5.4. Insuffisance aortique :

Lors du dernier contrôle, seuls deux patients avaient une insuffisance aortique grade II, l'un ayant antérieurement eu une insuffisance aortique grade III, l'autre grade II.



## 6. Endocardite infectieuse :

Aucun cas n'a été observé au cours du suivi.

# **DISCUSSION**

## **1. ÉPIDEMIOLOGIE DES CIV :**

La CIV isolée est la malformation cardiaque la plus commune,<sup>[156][157]</sup> représentant au moins 30 à 40 % de l'ensemble des malformations cardiovasculaires des nourrissons.<sup>[158][159]</sup> La prévalence réelle des CIV est toutefois difficile à établir, car elle diffère selon l'âge des patients et la méthode de diagnostic.

Avant l'ère de l'échocardiographie, la prévalence estimée sur des données cliniques variait de 1,35 à 2,94 pour 1 000 naissances.<sup>[35][160 – 163]</sup> 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.<sup>[164 – 166]</sup> 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 ‰,<sup>[15]</sup> 5,7 ‰,<sup>[167]</sup> 6,5 ‰,<sup>[168]</sup> 17,9 ‰<sup>[159]</sup> ; 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<sup>[169]</sup> et prématurés.<sup>[170]</sup> Notons que la prévalence des CIV chez les nouveau-nés prématurés semble être similaire à celle retrouvée chez les enfants nés à terme.<sup>[171]</sup>

L'augmentation constatée de la prévalence des CIV n'est pas due à une épidémie,<sup>[172]</sup> comme cela a été suggéré,<sup>[173]</sup> mais à une meilleure détection,<sup>[174][175]</sup> dès la naissance des petites CIV trabéculées, dont l'évolution, marquée par la fermeture spontanée rapide,<sup>[17][158][170][176]</sup> explique une prévalence plus faible à un âge plus avancé.

Dans toutes les études concernant les CIV, aucune prédominance de sexe n'a été relevée<sup>[5]</sup>, et ce y compris dans notre série, le sexe ratio = 1.

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 <sup>[177]</sup> 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. <sup>[178]</sup>

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, <sup>[179]</sup> tandis que d'autres étudient l'influence de facteurs génique sur la CIV. <sup>[180]</sup>

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. <sup>[181]</sup>

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 foetal.

Les trisomies 13 et 18 comportent une CIV d'admission large dans 80 à 90 % des cas. <sup>[5]</sup>

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. <sup>[182]</sup>

La délétion 22q11 est observée dans 10 % des CIV périmembraneuses étendues vers le septum infundibulaire avec ou sans mal-alignement. <sup>[183]</sup>

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 foetal. <sup>[184]</sup>

## **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. <sup>[185]</sup>

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. <sup>[182]</sup>

La fermeture chirurgicale diminue le risque d'endocardite infectieuse, réduit l'HTAP, améliore la symptomatologie fonctionnelle et la survie à long terme. <sup>[186 – 190]</sup>

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. <sup>[135]</sup>

## **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,<sup>[35][162][190 – 194]</sup> il a été possible d'en décrire l'histoire naturelle. Celle-ci dépend principalement de la taille<sup>[195]</sup> et de la localisation de la CIV.

Les petites CIV asymptomatiques représentent 70 à 80 % des cas<sup>[196][197]</sup> 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<sup>[191][192][198]</sup> et taux de survie équivalent à celui de la population générale.

La fermeture spontanée est une modalité évolutive originale et très fréquente des CIV.<sup>[199]</sup> Toutefois, les taux de fermeture sont discordants : dans les années 1970, des chiffres moyens de plus de 40 %<sup>[162]</sup> sont cités, mais varient de 9<sup>[192]</sup> à 75 %<sup>[191]</sup> ; dans les années 1980 et 1990, des taux de fermetures spontanées de 40 à 80 %<sup>[18][76][78][197][200]</sup> 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,<sup>[107][201][202]</sup> à la dimension du défaut septal<sup>[17][28][29]</sup> et à la durée du suivi.<sup>[203][204]</sup>

Cette évolution naturelle aboutissant fréquemment à la fermeture spontanée et à une amélioration clinique <sup>[205]</sup> tendrait à reconsidérer les indications chirurgicales, <sup>[206]</sup> 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. <sup>[207]</sup>

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  $\leq 200$  dynes.s.cm<sup>-5</sup>, 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  $30 \pm 10$  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 pérимembraneuse, 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. <sup>[197]</sup>

- Des cas de **mort subite** sont rapportés chez le nourrisson <sup>[28][208]</sup> probablement en rapport avec des arythmies ou une hypertension pulmonaire.
- Le pronostic est aussi déterminé par les malformations extracardiaques majeures, qui surviennent chez 20 % des patients et qui sont la cause de 50 % des décès. <sup>[196]</sup>
- 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. <sup>[188][192]</sup> Cette complication grave justifie encore à ce jour l'antibioprophylaxie dans les situations à risque. <sup>[209][210]</sup>

- L'association à une insuffisance aortique, réalisant le **syndrome de Laubry et Pezzi**, <sup>[74]</sup> est une complication évolutive particulière aux CIV proches de l'anneau aortique, principalement en cas de siège infundibulaire. <sup>[211]</sup>

- La **dilatation de l'aorte ascendante** ou des **sinus de Valsalva**, <sup>[212]</sup> et la présence d'un **anévrisme du septum membraneux** <sup>[213]</sup> 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. <sup>[214][215]</sup>

## **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. <sup>[17][18][78][199][216]</sup>

Les CIV trabéculées uniques situées dans les parties moyenne, antérieure et postéro-inférieure se ferment plus souvent et plus rapidement que les CIV apicales, <sup>[17][176][217]</sup> ce qui explique que les CIV apicales soient plus fréquentes dans les séries chirurgicales. <sup>[218]</sup>

La majorité des petites CIV musculaires sont fermées avant 8 à 10 mois, surtout au cours des premiers mois. <sup>[15][169][176][219]</sup>

Les défauts de plus de 4 mm persistent plus longtemps. <sup>[17]</sup>

- Les CIV *musculaires de type infundibulaire ou du septum d'admission* ont tendance à persister quelle que soit leur dimension. <sup>[220]</sup>

Les CIV musculaires de grande dimension ont peu de chances de se fermer spontanément, mais elles peuvent diminuer de taille et devenir mieux tolérées. <sup>[221]</sup>

Le mécanisme de la fermeture s'effectue par croissance musculaire au pourtour de la CIV. <sup>[16]</sup>

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. <sup>[222]</sup> 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. <sup>[221]</sup>

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 <sup>[78][223]</sup> mais la proportion de CIV périmembraneuses opérées varie de 10 à 40 % selon les séries. <sup>[15][28][219][223]</sup>

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. <sup>[28][78][191][223][224][225]</sup>

La dimension des CIV est le facteur déterminant du pronostic. <sup>[28][29]</sup> 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 <sup>[78][107][226]</sup> ; 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, <sup>[28][78][107][224]</sup> 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. <sup>[227]</sup> Chez les étudiants, la CIV reste l'anomalie congénitale la plus fréquente. <sup>[228]</sup> La fermeture spontanée a été aussi rapportée chez l'adulte. <sup>[229][230]</sup>

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.

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.<sup>[35][188][194]</sup>

Par ailleurs, de larges CIV peuvent devenir plus petites avec une disparition parallèle des signes cliniques et hémodynamiques.<sup>[196]</sup>

L'anévrisme du septum membraneux joue un rôle controversé dans l'évolution des CIV périmembraneuses.<sup>[224]</sup>

Il est présent dans 74 à 77 % des cas,<sup>[224][225]</sup> le plus souvent dans les CIV de petite dimension ou de dimension moyenne<sup>[232]</sup> avec faible shunt.<sup>[233]</sup> Il est détectable à l'échocardiographie au cours des 6 premiers mois<sup>[28][224][225]</sup> et sa fréquence augmente au cours des premières années.<sup>[232]</sup> La probabilité d'observer un anévrisme du septum membraneux à 20 ans d'évolution est de 98 %.<sup>[225]</sup>

La présence d'un anévrisme du septum membraneux ne semble pas un facteur déterminant pour favoriser la fermeture spontanée des CIV périmembraneuses,<sup>[29][225][233]</sup> bien que la fréquence des anévrismes du septum membraneux soit plus élevée chez les patients dont la CIV s'est spontanément fermée.<sup>[28][224]</sup>

Un souffle systolique plus intense en deux temps,<sup>[234]</sup> 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.<sup>[225]</sup>

Dans les CIV périmembraneuses, 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.<sup>[235]</sup> La CIV peut être partiellement fermée par une sigmoïde prolabée.

Ainsi, dans notre série, 3 patients (14 %) porteurs d'une CIV périmembraneuse étaient en insuffisance aortique, dont un présentait un prolapsus valvulaire aortique. Chez ces patients, un remplacement valvulaire a été réalisé dans les 3 cas. 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.<sup>[236]</sup>

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 %).<sup>[235][237][238]</sup>

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.<sup>[239]</sup>

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.<sup>[235]</sup>

Dans notre étude, les CIV juxta-artérielles ont représenté 22 % 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 (57 %) 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. <sup>[197]</sup> 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-droite 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. <sup>[240]</sup> Enfin, la cicatrice peut être limitée à la partie basse du sternum ou du thorax, ce qui laisse peu de séquelles esthétiques. <sup>[241][242]</sup>

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. <sup>[243]</sup>

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. <sup>[237]</sup> Le risque d'insuffisance aortique concerne surtout les CIV de plus de 5 mm de diamètre <sup>[239]</sup> 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 <sup>[211][238]</sup> ; 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. <sup>[244][245]</sup>

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. <sup>[182]</sup>

Chez nous, 2 patients (6 %) 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 <sup>[246][247]</sup>, bien que certaines équipes utilisent une thoracotomie. <sup>[248][249]</sup>

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 périmembraneuses et bon nombre de communications trabéculées peuvent être fermées par **voie atriale droite**. <sup>[250]</sup> Cette voie réduit significativement l'incidence des blocs de branche droit complets, fréquemment rencontrés après une ventriculotomie. <sup>[251][252]</sup>

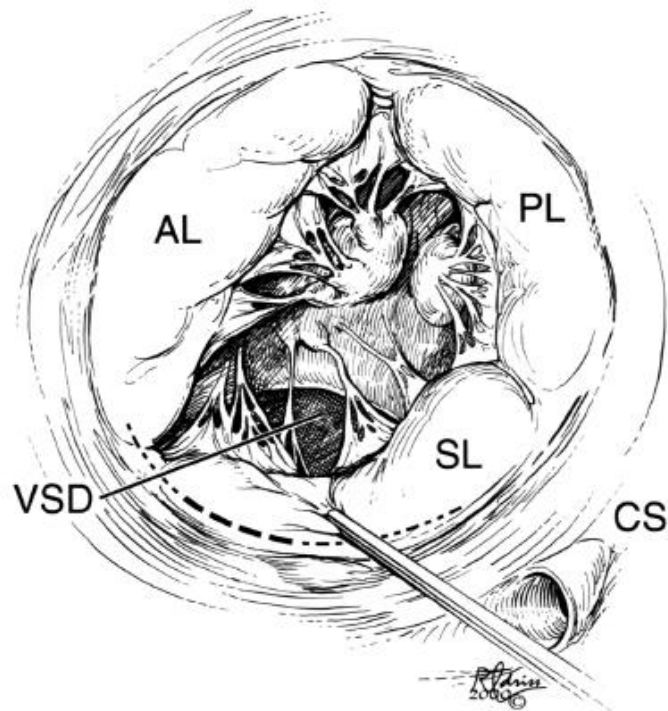
Les communications du septum d'admission peuvent nécessiter une **désinsertion du feuillet septal de la tricuspide** afin de faciliter leur exposition. <sup>[253][254]</sup>

Cette technique, en désinsérant le feuillet septal de la tricuspide, permet d'améliorer l'exposition de la CIV et d'en faciliter donc la fermeture chirurgicale (figure 64).

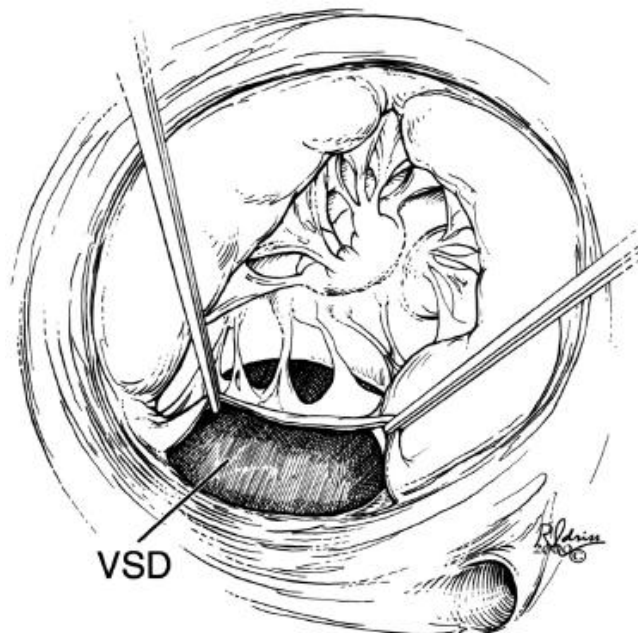
Une **ventriculotomie gauche apicale** peut être la meilleure voie d'abord pour certaines communications musculaires multiples <sup>[255][256]</sup> et pour les CIV apicales, <sup>[257][258]</sup> au prix d'un risque opératoire initialement élevé, plus faible actuellement. <sup>[259 – 261]</sup>

La voie d'abord chirurgicale peut être celle de la lésion associée, comme ce fut le cas de cinq de nos patients âgés de plus de 16 ans et qui présentaient une fuite

aortique significative (trois cas) et un anévrisme du sinus de Valsalva (deux cas) et qui a consisté en une **aortotomie**.



*La ligne en pointillés représente le trait d'incision qui doit être pratiqué pour relever la valve tricuspide.*



*Pour améliorer la visibilité de la CIV, le feuillet de la valve est incisé à 1 – 2 mm de l'anneau, et est parallèle à celui-ci.*

**Figure 64 : Schémas montrant une CIV du septum d'admission, dont la visualisation est améliorée après écartement du feuillet septal de la valve tricuspide** <sup>[253]</sup>

### **3.2. Quelle technique de fermeture ?**

Les petites CIV trabéculées peuvent être fermées par suture directe. <sup>[135]</sup>

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. <sup>[262]</sup>

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, <sup>[218]</sup> 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, <sup>[263]</sup> 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 réintervention.

Une équipe japonaise a expérimenté la fermeture des CIV trabéculées à l'aide de la *felt sandwich technique*, consistant à déployer des doubles patches 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. <sup>[264]</sup> Ses conclusions ont été très positives tant au niveau de sa faisabilité que de son innocuité, en notant toutefois que la pose de multiples patches 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.

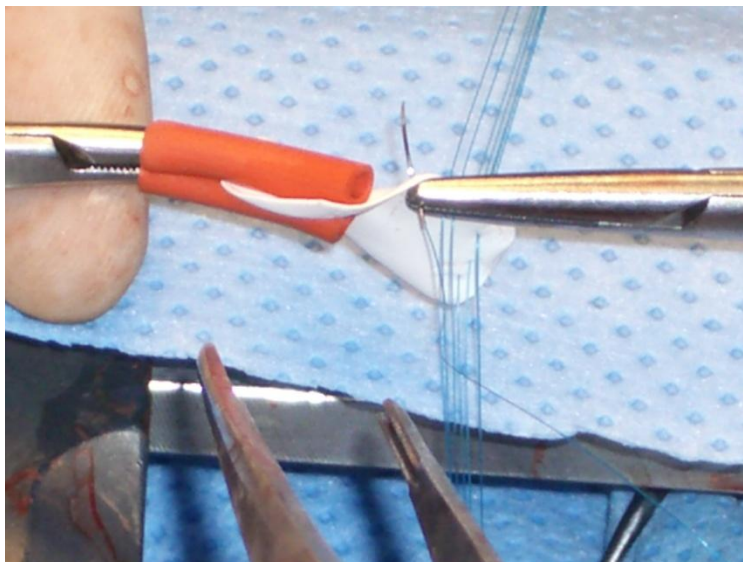
Notons qu'en cas de CIV multiples, il est recommandé de ne pas sectionner la bande musculaire passant entre deux CIV, comme cela sera décrit plus loin.

Ainsi, la technique de l'oblitération septale oblique semble représenter une bonne solution de fermeture de ces CIV <sup>[265]</sup> ; l'utilisation d'un patch péricardique <sup>[266]</sup> 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 65).

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.<sup>[267]</sup>



**Figure 65 : Patch PTFE**

La fermeture des CIV musculaires uniques ou multiples à l'aide de prothèses endocardiaques placées en peropératoire<sup>[268][269]</sup> ou lors d'un cathétérisme<sup>[270][271]</sup> 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.<sup>[272][273]</sup>

Des études expérimentales sur des cochons sont actuellement en cours, offrant de nouvelles perspectives d'avenir ; le but conjoint de ces différentes études est de

permettre une fermeture la moins invasive possible, grâce notamment à l'assistance robotique<sup>[274]</sup> ou encore par la pose d'un patch par voie transcathéter.<sup>[275][276]</sup>

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.<sup>[277][278]</sup> 91 enfants, ayant une moyenne d'âge de  $4 \pm 3,1$  ans, ont bénéficié de cette technique consistant en une imbrication de deux patches 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 2 cas pour lesquels de simples points séparés ont été suffisants ; ces 2 CIV mesuraient 6 mm, et étaient l'une pérимembraneuse, l'autre infundibulaire, chez des enfants respectivement âgés de 5 et 7 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.

Cependant, cette technique comporte quelques risques, incluant des embolisations de matériel, des blocs auriculo-ventriculaires,<sup>[279][280]</sup> des insuffisances valvulaires aortiques, des atteintes de la valve tricuspide, ou encore une hémolyse transitoire.

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.<sup>[281]</sup>

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.<sup>[282]</sup> 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<sup>e</sup> 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.<sup>[283][284][285]</sup> aussi bien chez l'enfant que chez l'adulte.<sup>[286]</sup>

Une étude comparative <sup>[287]</sup> 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,<sup>[288]</sup> 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.  
[289][290][291]

Notons tout de même qu'une fermeture spontanée des CIV périmembraneuses est encore possible chez l'adulte.<sup>[229][230]</sup>

Les CIV restrictives avec shunt gauche-droite modéré ont un pronostic excellent à moyen terme avec peu de complications.<sup>[46]</sup> Les patients sont à l'abri de complications hémodynamiques<sup>[188][230]</sup> et leur fonction ventriculaire gauche est normale à l'angiographie nucléaire au repos<sup>[292]</sup> et à l'échocardiographie.<sup>[46][230]</sup> Toutefois, la fraction d'éjection des ventricules n'augmente pas à l'effort comme chez les sujets normaux,<sup>[292]</sup> bien que la capacité d'effort soit considérée comme normale.<sup>[230]</sup>

Un anévrisme du septum membraneux réduit la taille de la CIV mais est associé à des complications sérieuses<sup>[213]</sup> :

- 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.<sup>[229][288]</sup>

Près de 20 % des adultes avec une CIV ont une fuite aortique de degré variable.<sup>[229]</sup>

Avant l'ère de l'échocardiographie, l'incidence de la fuite aortique était estimée à 4,3 pour 1 000 patients-années.<sup>[192]</sup>

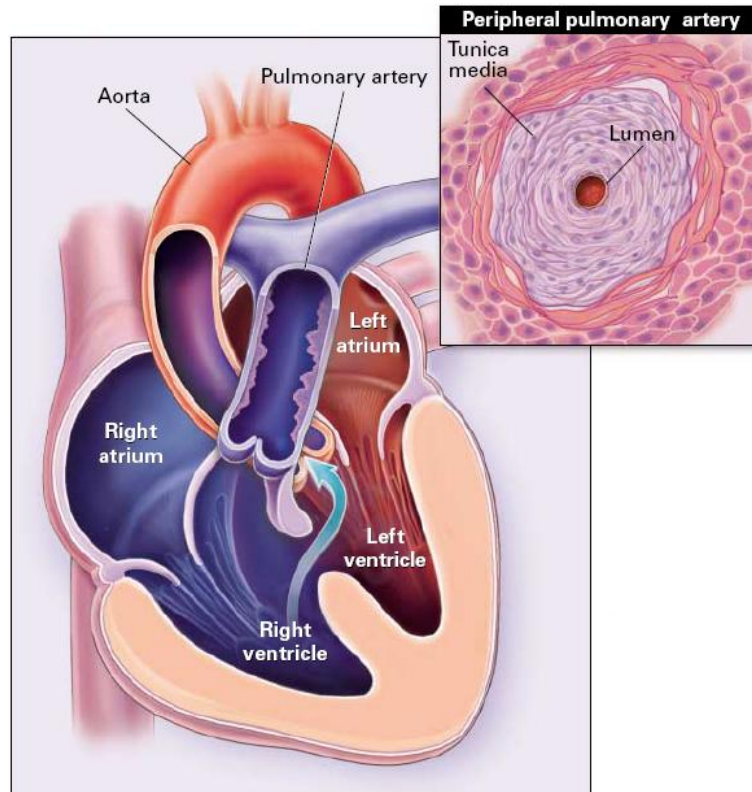
Parmi les cardiopathies congénitales de l'adulte compliquées de greffe bactérienne, les CIV représentent le groupe le plus important <sup>[293]</sup> : l'endocardite infectieuse survient chez 11 à 15 % des patients <sup>[229][288]</sup> avec un risque accru en cas de fuite aortique et d'anévrisme du septum membraneux.<sup>[213]</sup>

À long terme, le risque d'apparition de troubles du rythme auriculaire ou ventriculaire a été signalé.<sup>[229]</sup>

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.<sup>[294][295]</sup>

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. <sup>[296]</sup>



**Figure 66** : Représentation schématique du shunt au cours du syndrome d'Eisenmenger associé à une CIV <sup>[296]</sup>

*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 droite-gauche.

Les atteintes histologiques initiales (hypertrophie de la média des artères pulmonaires, prolifération et fibrose intimes et sténose des capillaires et des petites artérioles) sont potentiellement réversibles. <sup>[297]</sup>

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. <sup>[298]</sup> Lorsque celles-ci se rapprochent ou dépassent les résistances systémiques, le shunt est inversé.

Avec l'évolution du shunt droite-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. <sup>[299 – 302]</sup>

Des AVC peuvent être rencontrés dans l'évolution du syndrome d'Eisenmenger, dus à un embolie 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.<sup>[303]</sup> 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.<sup>[304]</sup>

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.<sup>[305][306]</sup> Ces patients peuvent donc vivre au-delà de 40-50 ans,<sup>[192]</sup> 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 67).

L'insuffisance aortique accompagne particulièrement les CIV infundibulaires et périmembraneuses.<sup>[307]</sup>

À l'âge adulte, près de 20% des patients atteints de CIV développent une fuite aortique de degré variable.<sup>[229]</sup>

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.<sup>[237]</sup>

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<sup>[308]</sup> 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.<sup>[309]</sup>

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 6).

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

**Tableau 6 : Prévalence des prolapsus et fuite aortiques chez des patients suivis pour CIV infundibulaire**

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.<sup>[310][311]</sup>

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.<sup>[215][312][313]</sup>

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.<sup>[314]</sup>

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.<sup>[315]</sup>

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.

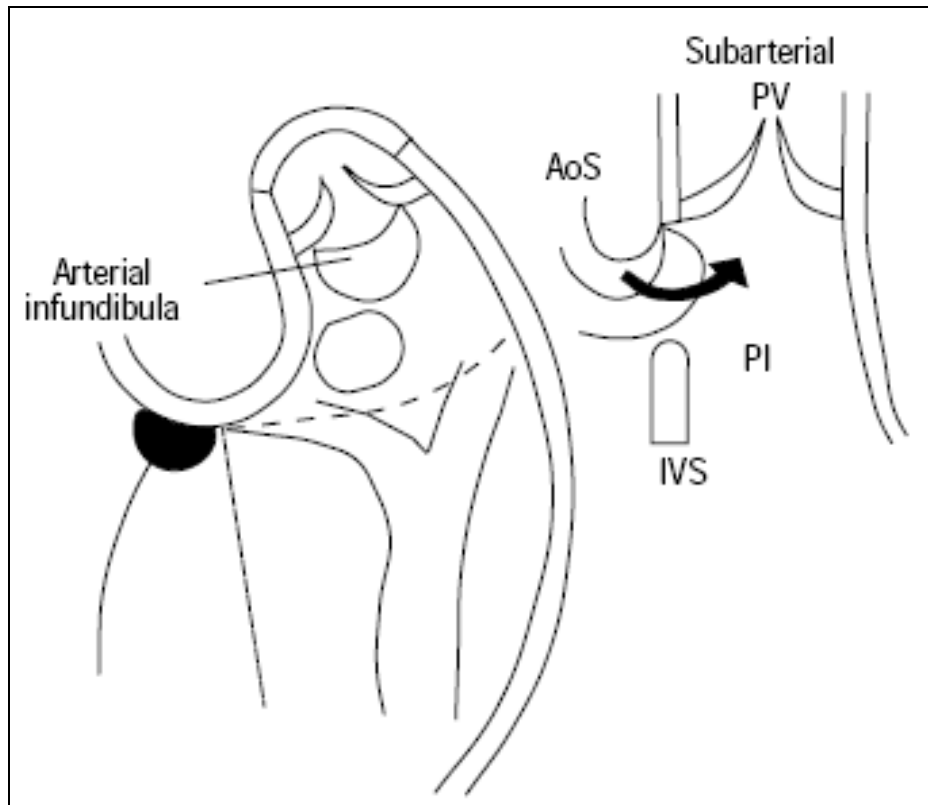
Dans le groupe des patients dont les CIV ont été fermées à l'aide d'un petit patch, sur les 8 patients qui ne présentaient pas de fuite aortique préopératoire, un seul patient a développé une fuite aortique postopératoire. Chez les 19 autres patients qui présentaient une fuite aortique modérée, celle-ci 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 quatre 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 deux cas, compliqué d'un anévrisme du sinus de Valsalva dans un 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 deux patients, l'un ayant été en grade III avant l'intervention, l'autre en grade II.

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



**Figure 67 :** Schéma montrant une CIV juxta-artérielle vue depuis le ventricule droit  
[316]

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 <sup>[189]</sup>.

Cette mortalité est variable de 1 à 10% selon les séries. <sup>[317 – 321][133]</sup>

La mortalité actuelle après chirurgie des CIV uniques est très faible, inférieure à 2 %.  
<sup>[83][107][254][322]</sup>

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. <sup>[114][189][323]</sup>

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, <sup>[324]</sup> il est devenu maintenant plus facile de contrôler les poussées d'hypertension pulmonaire.

Dans notre série, le nombre réduit des patients peut expliquer l'absence de mortalité opératoire.

### **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. <sup>[189]</sup> 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, aucun cas de mortalité tardive n'a été constaté.

## **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% <sup>[189][325 – 327]</sup>.

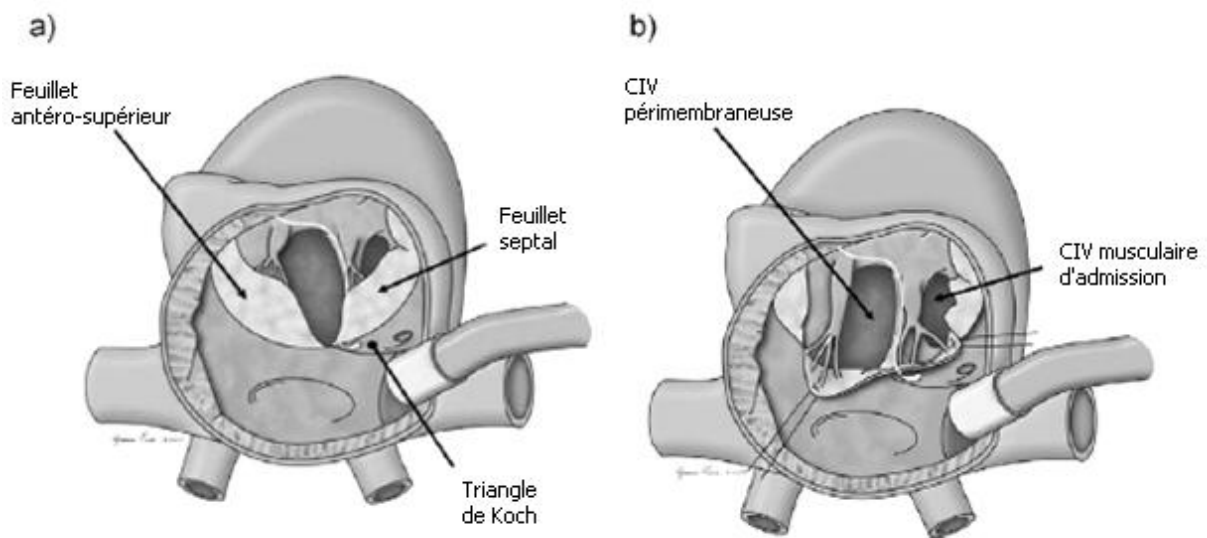
En dehors des cas de variations biologiques imprévisibles, cette complication est le plus fréquemment liée à la conduite de la procédure chirurgicale en elle-même. En effet, la fermeture de la CIV est habituellement achevée par l'insertion d'un patch, arrimé à l'aide d'une suture continue ou de sutures 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. <sup>[328]</sup>

Le BAV est donc souvent observé après fermeture de CIV de type périmembraneux. <sup>[329]</sup>

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. <sup>[328]</sup> 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.

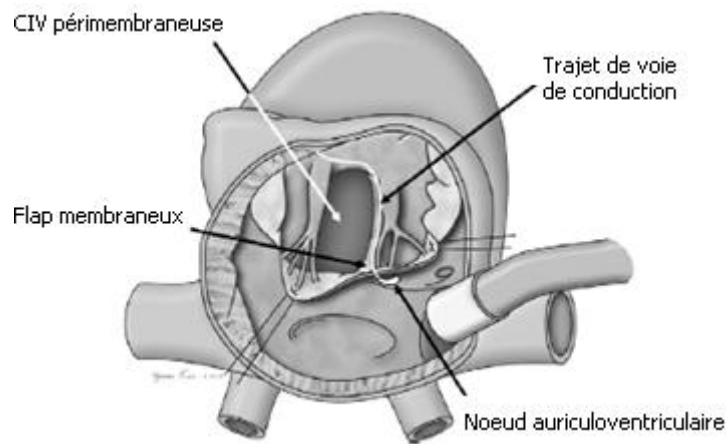
Certains de leurs cas de BAV auraient pu être évités si la connaissance des trajets des voies de conduction avait été respectée. Ainsi, un patient présentait deux CIV, l'une périmembraneuse et l'autre musculaire, avec une bande musculaire passant entre elles ; le chirurgien a sectionné cette bande, alors qu'il est aujourd'hui établi que le faisceau de His traverse le plus certainement ce type de bandes musculaires (figure 68).



**Figure 68 :** Schéma montrant la disposition du système de conduction lorsque la voie de conduction atrioventriculaire traverse une bande musculaire séparant des CIV périmembraneuse et musculaire <sup>[328]</sup>

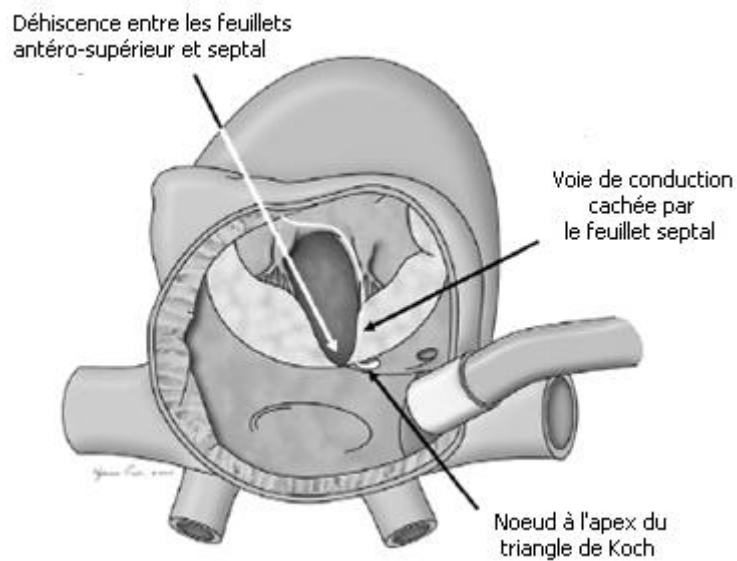
a. Les feuillets de la valve tricuspide sont montrés in situ.  
b. Les feuillets de la valve tricuspide sont rétractés.

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 69 et 70).



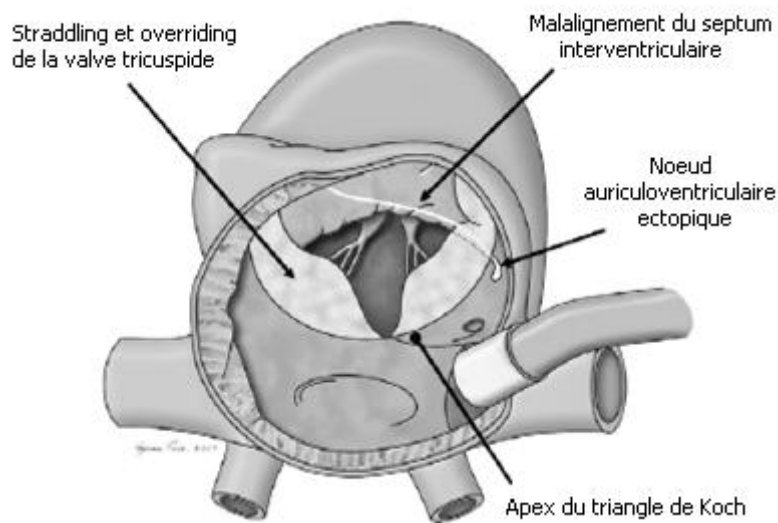
**Figure 69 :** Schéma montrant le site par lequel devraient passer les voies de conduction en cas de CIV périmembraneuse <sup>[328]</sup>

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



**Figure 70 :** 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 <sup>[328]</sup>

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 malalignement 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 malalignement du septum ventriculaire rencontre la jonction atrioventriculaire droite (figure 71).



**Figure 71 :** 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 <sup>[328]</sup>

*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. <sup>[330]</sup>, 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. <sup>[326]</sup>

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. <sup>[328]</sup>

Le bloc auriculoventriculaire complet postopératoire est donc une complication grave dont l'incidence a beaucoup diminué dans les séries récentes, <sup>[83][254][322]</sup> grâce à une meilleure connaissance de l'anatomie des CIV et à l'amélioration des techniques chirurgicales. <sup>[328]</sup> 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. <sup>[325][331]</sup>

Il était observé dans 50% dans notre série, complet dans 14 %.

Son incidence varie de 18 à 100 % selon les études. <sup>[189][325][332 – 334]</sup>

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. <sup>[327]</sup>

### **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. <sup>[325]</sup>

La voie d'abord atriale ou ventriculaire influence peu l'incidence des troubles du rythme. <sup>[331]</sup>

## **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 <sup>[335]</sup>, 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, deux patients âgés respectivement de 19 et de 30 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 :

Les CIV résiduelles s'observent dans 2 à 34 % des cas. <sup>[114][135][189][325]</sup>

Une CIV résiduelle est observée dans un tiers des cas à l'échocardiographie transoesophagienne peropératoire <sup>[87]</sup> et dans 39 % des cas au contrôle échocardiographique transthoracique postopératoire. <sup>[322]</sup>

Elles sont fréquemment négligeables, sans aucun retentissement hémodynamique, ne nécessitant pas de réintervention. <sup>[292][336]</sup> Il s'agit presque toujours de petits flux résiduels situés au pourtour du patch qui disparaissent spontanément au cours des premiers mois après l'intervention. <sup>[337]</sup> Peu de patients (8 %) ont encore une CIV résiduelle à distance de l'intervention. <sup>[336]</sup>

Cette tendance à la fermeture spontanée a été observée dans la totalité des cas de nos patients ayant gardé une CIV résiduelle (8 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. <sup>[338][339]</sup>

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.

## **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),<sup>[336][340]</sup> résultat retrouvé dans notre série.

La capacité d'effort mesurée sur cyclo-ergomètre est normale dans plus de 80 % des cas.<sup>[325]</sup> 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.<sup>[292]</sup>

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.<sup>[341]</sup>

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,<sup>[83][292][336]</sup> 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,<sup>[292]</sup> hypertension artérielle pulmonaire résiduelle chez les patients opérés tardivement avec des résistances pulmonaires élevées. L'hypertension pulmonaire reste stable dans la majorité des cas.<sup>[341]</sup>

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.<sup>[331][325]</sup> 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.<sup>[331][341]</sup> 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.<sup>[336]</sup> Les arythmies supraventriculaires sont rares et sans gravité ; le flutter auriculaire ou la fibrillation auriculaire ne sont pas observés à long terme.<sup>[336][331]</sup> Les arythmies ventriculaires surviennent dans environ 40 % des cas <sup>[331][325]</sup> ; leur prévalence augmente après ventriculotomie, en cas de chirurgie après l'âge de 5 ans et avec la durée du suivi.<sup>[331]</sup> Leur présence ne semble pas prédire un risque plus important de troubles du rythme ventriculaire grave ou de mort subite,<sup>[336]</sup> mais leur gravité pourrait s'accroître avec le temps. En général, ces arythmies ventriculaires ne sont pas aggravées ou déclenchées par l'exercice.<sup>[325]</sup>

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.<sup>[325]</sup>

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.<sup>[326][341]</sup>

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 <sup>[187][326]</sup>, avec une incidence de 14,5 à 24 pour 10 000 patients chaque année. <sup>[326][342]</sup> La présence de ces anomalies résiduelles justifie la prophylaxie par antibiotiques de l'endocardite infectieuse.

La survenue d'une insuffisance aortique est possible <sup>[336]</sup> ; 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 32 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 un an et demi à trente-six ans, avec une moyenne d'âge de dix-neuf ans. 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, puisque aucune prédominance de sexe significative n'a été retrouvée chez nous (on parle classiquement d'un sexe ratio de 1).

Parmi des 32 patients, 66 % portaient une CIV périmembraneuse, 22 % une infundibulaire, et seuls 6 % 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, 69 % 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 huit patients ont présenté une CIV résiduelle post-opératoire, dont la fermeture spontanée a pu être constatée lors du suivi échocardiographique de ces huit 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, puisque 22 % de la population étudiée était âgée de plus de 16 ans au moment de l'intervention, 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.

# **BIBLIOGRAPHIE**

## **Références :**

01. Lucile Houyel - Embryologie Cardiaque. EMC (Elsevier SAS, Paris), Cardiologie, 11-001-C-10, 1998.
02. E. Pereira de Souza Neto, J. Neidecker and J. -J. Lehot. - Anesthésie-réanimation en chirurgie cardiaque du nouveau-né et du nourrisson 2004 Elsevier EMC - Anesthésie-Réanimation Volume 1, Issue 3 , July 2004, Pages 154-187
03. W.J. Larsen - Développement du cœur. In: W.J. Larsen, Editor, *Embryologie humaine*, De Boeck et Larcier, Bruxelles (1996), pp. 131–165.
04. S.M. Audenaert, Y. Wagner, C.L. Montgomery, R.L. Lock, G. Colclough, R.J. Kuhn *et al.*, - Cardiorespiratory effects of premedication for children. *Anesth Analg* 80 (1995), pp. 506–510.
05. A. Chantepie – Communications interventriculaires. EMC (Elsevier SAS, Paris), Cardiologie Angéiologie 2 (2005) 202–230.
06. Kramer TC - The partitioning of the truncus and conus and the formation of the membranous portion of the interventricular septum in the human heart. *Am J Anat* 1942 ; 71 : 343-370
07. <http://www.embryology.ch>
08. H. Rouvière – Anatomie humaine descriptive, topographique et fonctionnelle – Tome 2, Tronc p118-168 - Masson
09. <http://www.vulgaris-medical.com>

10. Anderson RH, Becker AE, Van Mierop LH – What should we call : « crista » ? – *Br Heart J* 1977 ; 39 : 856-859
11. Latrémouille C., Lintz F. - Anatomie du cœur. EMC (Elsevier SAS, Paris), Cardiologie, 11-001-A-10, 2005.
12. Jean-Yves Neveux, Loïc Macé, Patrice Dervanian – Communications interventriculaires - Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Traité de Techniques chirurgicales - Thorax : 42-780 (1995)
13. Soto B, Becker AE, Moolaert AJ, Lie JT, Anderson RH. - Classification of ventricular septal defects. *Br Heart J* 1980;43:332–43.
14. Gatzoulis MA, Li J, Ho SY. - The echocardiographic anatomy of ventricular septal defect. *Cardiol Young* 1997;7:471–84.
15. 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.
16. 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.
17. Du ZD, Roguin N, Wu XJ. - Spontaneous closure of muscular ventricular septal defect identified by echocardiography in neonates. *Cardiol Young* 1998;8:500–5.
18. Krovetz LJ. - Spontaneous closure of ventricular septal defect. *Am J Cardiol* 1998;81:100–1.

19. Anderson RH, Wilcox BR. - The surgical anatomy of ventricular septal defects associated with overriding valvar orifices. *J Card Surg* 1993;8:130–42.
20. Titus JL, Daugherty GW, Edwards JE. - Anatomy of the atrioventricular conduction system in ventricular septal defect. *Circulation* 1963;28:72–81.
21. A.C. Guyton and J.E. Hall, - Fetal and neonatal physiology. In: A.C. Guyton and J.E. Hall, Editors, *Textbook of medical physiology*, WB Saunders, Philadelphia (1996), pp. 1047–1056.
22. Diani Safae – Chirurgie des cardiopathies congénitales : expérience du service de chirurgie cardiovasculaire “B”, à propos de 230 cas [thèse] Faculté de Médecine et de Pharmacie de Rabat, Université Mohamed V ; 2006 n°146
23. <http://www.healthsystem.virginia.edu>
24. Rudolph AM. - Congenital diseases of the heart. Chicago: Year Book Medical; 1974 206p.
25. Graham TP, Bender HW, Spach MS. - Defects of the ventricular septum. In: Moss AJ, Adams FH, Emmanouillides GC, editors. *Heart disease in infants, children and adolescents*. Baltimore: Williams and Wilkins; 1977. p. 140–61.
26. Lucas RV, Adams Jr. P, Anderson RC, Meyne NG, Lillehei CW, Varco RL. – The natural history of isolated ventricular septal defect. A serial physiologic study. *Circulation* 1961;**24**:1372–87.
27. Gheen KM, Reeves JT. - Effects of size of ventricular septal defect and age on pulmonary hemodynamics at sea level. *Am J Cardiol* 1995;75:66–70.

28. 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.
29. 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.
30. Dammann JF, Ferencz C. - The significance of the vascular bed in congenital heart disease. III. Defects between the ventricles or great vessels in which both increased pressure and blood flow may act upon the lungs and in which there is a common ejectile force. *Am Heart J* 1956;52:210–21.
31. Rudolph AM. - The effects of post-natal circulatory adjustments in congenital heart disease. *Pediatrics* 1965;36:763–72.
32. Rabinovitch M, Keane JF, Norwood WI, Castaneda AR, Reid L. - Vascular structure in lung tissue obtained at biopsy correlated with pulmonary hemodynamics, findings at repair of congenital heart defects. *Circulation* 1984;69: 655–67.
33. Haworth SG. - Pulmonary vascular disease in ventricular septal defects : structure functional correlations in lung biopsies from 85 patients with outcome of intracardiac repair. *J Pathol* 1987;152:157–68.
34. Rudolph AM. - The changes in the circulation after birth : their importance in congenital heart disease. *Circulation* 1970;41:343–59.
35. Hoffman JIE, Rudolph AM. - The natural history of ventricular septal defects in infancy. *Am J Cardiol* 1965;16:634–53.

36. Haworth SG, Sauer U, Buhlmeyer K, Reid L. – Development of the pulmonary circulation in ventricular septal defect: a quantitative structural study. *Am J Cardiol* 1977;40:781–8.
37. Rabinovitch M, Haworth SG, Castaneda AR, Nadas AS, Reid LM. - Lung biopsy in congenital heart disease : a morphometric approach to pulmonary vascular disease. *Circulation* 1978;58:1107–21.
38. Vogel JH, McNamara DG, Blount SG. - Role of hypoxia in determining pulmonary vascular resistance in infants with ventricular septal defects. *Am J Cardiol* 1967;20:346–53.
39. Marcus CL, Keens TG, Bautista DB, Von Pechmann WS, Ward SL. - Obstructive sleep apnea in children with Down syndrome. *Pediatrics* 1991;88:132–9.
40. Claude Dupuis - Physiopathologie des shunts gauche-droite. EMC (Elsevier SAS, Paris), Cardiologie, 11-040-A-10, 1994
41. Levin AR, Spach MS, Canent Jr. RV, Boineau JP, Capp MP, Jain V, et al. - Ventricular pressure-flow dynamics in ventricular septal defect. *Circulation* 1967;35:430–41.
42. Graham Jr. TP. - Ventricular performance in congenital heart disease. *Circulation* 1991;84:2259–74.
43. Stewart JM, Hintze TN, Woolf PK, Snyder MS, Seligman KP, Gewitz MH. - Nature of heart failure in patients with ventricular septal defect. *Am J Physiol* 1995;269:H1473–H1480.

44. Jarmakani MM, Edwards SB, Spach MS, Canent Jr. RV, Capp MP, Hagan MJ, et al. - Left ventricular pressure volume characteristics in congenital heart disease. *Circulation* 1968;37:879–89.
45. Jarmakani MM, Graham Jr. JP, Canent Jr. RV, Spach MS, Capp MP. - Effect of site of shunt on left heart volume characteristics in children with ventricular septal defect and persistent ductus arteriosus. *Circulation* 1969;40:411–8.
46. Magee AG, Feen L, Vellekoop J, Godman MJ. - Left ventricular function in adolescents and adults with restrictive ventricular septal defect and moderate left-to-right shunting. *Cardiol Young* 2000;10:126–9.
47. Lees MH. - Catecholamine metabolite excretion of infants with heart failure. *J Pediatr* 1966;69:259–65.
48. Davies H, Williams J, Wood P. - Lung stiffness in states of abnormal pulmonary blood flow and pressure. *Br Heart J* 1962;24:129–44.
49. Basnet N, Awa S, Hishi T, Yanagisawa M. - Pulmonary arterial compliance in children with atrial and ventricular septal defect. *Heart Vessels* 2000;15:61–9.
50. Stanger P, Lucas RV, Edwards JE. - Anatomic factors causing respiratory distress in acyanotic congenital disease with special reference to bronchial obstruction. *Pediatrics* 1969;43:760–9.
51. S Glen, J Burns, P Bloomfield – Prevalence and development of additional cardiac abnormalities in 1448 patients with congenital ventricular septal defects – *Heart* 2004;90:1321–1325. doi: 10.1136/hrt.2003.025007

52. Elliot A. Shinebourne, Sonya V. Babu-Narayan, Julene S. Carvalho – Tetralogy of Fallot : From Fetus to Adult – Heart 2006;92:1353–1359. doi: 10.1136/hrt.2005.061143
53. Ming-Ren Chen, Ing-Sh Chiu, Chin-Bing Chiu – Angiographic classification of ventricular septal defects in tetralogy of Fallot – International Journal of Cardiology 44 (1994) 115- 122
54. David A. Dandord, MD, Khaled J. Salaymeh, MD, Ameeta B. Martin, MD, Scott E. Fletcher, MD, and Carl H. Gumbiner, MD – Pulmonary stenosis : Defect-specific diagnostic accuracy of heart murmurs in children – The Journal Of Pediatrics - Volume 134, Number 1 - J Pediatr 1999;134:76-81
55. Christo I. Tchervenkov, MD, and Nathalie Roy, MD – Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project : Pulmonary Atresia-Ventricular Septal Defect – Ann Thorac Surg 2000;69:S97–105
56. Lynn M. Kutsche, MD and L. H. S. Van Mierop, MD - Pulmonary Atresia With and Without Ventricular Septal Defect : A Different Etiology and Pathogenesis for The Atresia in the 2 Types ? - The American Journal of Cardiology 1983, Volume 51
57. Michael Hofbeck, MD, Jan T. Sunnegirdh, MD, Patricia E. Burrows, MD, C. A. F. Moes, MD, Nancy Lightfoot, PhD, William G. Williams, MD, George A. Trusler, MD, and Robert M. Freedom, MD – Analysis of Survival in Patients with Pulmonic Valve Atresia and Ventricular Septal Defect - The American Journal of Cardiology, 1991- Am J Cardiol 1991;67:737-743
58. Nobuyuki Ishibashi, Toshiharu Shin'oka, Masakuni Ishiyama, Takahiko Sakamoto, Hiromi Kurosawa – Clinical results of staged repair with complete unifocalization for pulmonary atresia with ventricular septal defect and major

aortopulmonary collateral arteries – European Journal of Cardio-thoracic Surgery 32 (2007) – Elsevier – 202-208

59. P. Volpe, D. Paladini, M. Marasini, A. L. Buonadonna, M. G. Russo, G. Caruso, A. Marzullo, M. Vassallo, P. Martinelli, M. Gentile – Common arterial trunk in the fetus : characteristics, associations, and outcome in a multicentre series of 23 cases – Heart 2003;89:1437–1441

60. J P Kaski, J Wolfenden, M Josen, P E F Daubeney, E A Shinebourne – Can atrioventricular septal defects exist with intact septal structures ? – Heart 2006;92:832–835. doi: 10.1136/hrt.2005.069278

61. P. Moerman, P. Goddeeris, J. Lauwerijns, L. G. Van Der Hauwaert – Cardiovascular malformations in DiGeorge syndrome (congenital absence or hypoplasia of the thymus) – British Heart Journal 1980; 44: 452-9

62. Anil Kumar, MBBS, Lodewyk H. S. Van Mierop, MD, and Michael L. Epstein, MD – Pathogenetic Implications of Muscular Ventricular Septal Defect in HoWham Syndrome – The American Journal Of Cardiology, 1994 – Volume 73 p993

63. Jeffrey F Smallhorn, Robert H Anderson, Fergus J Macartney – Morphological characterisation of ventricular septal defects associated with coarctation of aorta by cross-sectional echocardiography - Heart 1983;49;485-494 doi:10.1136/hrt.49.5.485

64. Robert H Anderson, Cora C Lenox, James R Zuberbuhler – Morphology of ventricular septal defect associated with coarctation of aorta – British Heart Journal 1983; 50: 176-81

65. Rudolf J. Moene, MD, Adriana C. Giltenberger-De Groot, MD, Arentje Oppenheimer-Dekker, MD, And Margot M. Bartelings, MD – Anatomic Characteristics

of Ventricular Septal Defect Associated with Coarctation of the Aorta – The American Journal Of Cardiology, 1987, Volume 59 – Am J Cardiol 1987;59:952-955

66. Kirk R. Kanter, MD, William T. Mahle, MD, Brian E. Kogon, MD, and Paul M. Kirshbom, MD – What is the Optimal Management of Infants With Coarctation and Ventricular Septal Defect ? – Ann Thorac Surg 2007;84:612– 8

67. Henry L. Walters, III, MD, Constantine E. Ionan, MD, Ronald L. Thomas, PhD, and Ralph E. Delius, MD – Single-stage versus 2-stage repair of coarctation of the aorta with ventricular septal defect – The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery, April 2008 – J Thorac Cardiovasc Surg 2008;135:754-61

68. Rudoli J. Moene, MD, Arentje Oppenheimer-Dekker, MD , Arnold C. G. Wenink, MD, Margot M. Bartelings, MD, And Adriana C. Gillenberger-De Groot, MD – Morphology of Ventricular Septal Defect in Complete Transposition of the Great Arteries – The American Journal of Cardiology, Volume 55, 1985 – Am J Cardiol 1985;55:1566-1570

69. Kyung J. Chung, MD, David R. Fulton, MD, Marshall B. Kreidberg, MD, Douglas D. Payne, MD, And Richard J. Cleveland, MD – Combined Discrete Subaortic Stenosis And Ventricular Septal Defect In Infants And Children – The American Journal Of Cardiology 1984, Volume 53 – Am J Cardiol 1984;53:1429-1432

70. P. J. Varghese, J. R. Allen, G. C. Rosenquist, and R. D. Rowe – Natural history of ventricular septal defect with right-sided aortic arch - British Heart Journal, 1970, 32, 537-546.

71. Danford D, Martin AB, Fletcher SE, Gumbiner CH, Cheatham JP, Hofschire PJ, et al. - Children with heart murmurs : can ventricular septal defect be diagnosed reliably without an echocardiogram? *J Am Coll Cardiol* 1997; 30:243–6.

72. Roger H. - Recherches cliniques sur la communication congénitale de deux cœurs, par inclusion de septum interventriculaire. *Bull Académie Med* 1879;8:1077–85.
73. Steinfeld L, Dimich I, Park S, Baron MG. - Clinical diagnosis of isolated subpulmonic (supracristal) ventricular septal defect. *Am J Cardiol* 1972;30:19–24.
74. Laubry C, Pezzi C. Les souffles de la maladie de Roger. *Rev Méd* 1933;50:439–48.
75. Fox KM, Patel RG, Graham GR, Taylor JF, Stark J, de Leval M, et al. - Multiple and single ventricular septal defects. A clinical and haemodynamic comparison. *Br Heart J* 1978;40:111–46.
76. 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.
77. Capelli H, Andrade JL, Somerville J. - Classification of the site of ventricular septal defect by 2-dimensional echocardiography. *Am J Cardiol* 1983;51:1474–80.
78. 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.
79. Lupoglazoff JM, Magnier S, Olivier B, Casasoprana A. – Indications et résultats opératoires de 50 communications interventriculaires, mal tolérées, dans la première année. *Arch Mal Coeur* 1994;87:667–72.

80. Carotti A, Marino B, Bevilacqua M, Marcelletti C, Rossi E, Santoro G, et al. - Primary repair of isolated ventricular septal defect in infancy guided by echocardiography. *J Am Coll Cardiol* 1997;79:1498–501.
81. Magee AG, Boutin C, McCrindle BW, Smallhorn JF. – Echocardiography and cardiac catheterization in the preoperative assessment of ventricular septal defect in infancy. *Am Heart J* 1998;135:907–13.
82. Liberman L, Kaufman S, Alfayyadh M, Hordof AJ, Apfel HD. - Non invasive prediction of pulmonary artery pressure in patients with isolated ventricular septal defect. *Pediatr Cardiol* 2000;21:197–201.
83. Nygren A, Sunnegardh J, Berggren H. - Preoperative evaluation and surgery in isolated ventricular septal defect : a 21-year perspective. *Heart* 2000;83:198–204.
84. Bierman FZ, Fellows K, Williams RG. - Prospective identification of ventricular septal defects in infancy using subxyphoid two- dimensional echocardiography. *Circulation* 1980;62:807–18.
85. Kapusta L, Hopman JC, Daniels O. - The usefulness of crosssectional doppler flow imaging in the detection of small ventricular septal defects with left-to-right shunt. *Eur Heart J* 1987;8:1002–6.
86. Tee SD, Shiota T, Weintraub R, Teien DE, Deng YB, Sahn DJ, et al. - Evaluation of ventricular septal defect by transoesophageal echocardiography: intraoperative assessment. *Am Heart J* 1994;127:585–92.
87. Yang SG, Novello R, Nicolson S, Steven J, Gaynord JW, Spray TL, 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.

88. Kardon RE, Cao QL, Masani L, Sugeng L, Supran S, Warner KG, et al. - New insights and observations in threedimensional echocardiographic visualisation of ventricular septal defects: experimental and clinical studies. *Circulation* 1998;98:1307–14.

89. Dall'Agata A, Cromme-Dijkhuis AH, Meijboom FJ, McGhie JS, Bol-Raap G, Nosir YF, et al. - Three-dimensional echocardiography enhances the assessment of ventricular septal defect. *Am J Cardiol* 1999;83:1576–8.

90. Acar P, Abdel-Massih T, Douste-Blazy MY, Dulac Y, Bonhoeffer P, Sidi D. - Assessment of muscular ventricular septal defect by transcatheter or surgical approach : a threedimensional echocardiographic study. *Eur J Echocardiogr* 2002;3:185–91.

91. Helmcke F, De Souza A, Nanda NC, Villacosta I, Gatewood Jr. R, Colvin E, et al. - Two-dimensional and color doppler assessment of ventricular septal defect of congenital origin. *Am J Cardiol* 1989;63:1112–6.

92. Ludomirsky A, Hutha JC, Vick 3rd W, Murphy DJ, Danford DA, Morrow WR. - Color doppler detection of multiple ventricular septal defect. *Circulation* 1986;74:1317–22.

93. Alva C, Rigby ML, Ho SY, Anderson RH. - Overriding and biventricular connection of arterial valves. *Cardiol Young* 1998;8:150–64.

94. Ludomirsky A, Tani L, Murphy DJ, Hutha JC. Usefulness of color-flow doppler in diagnosing and in differentiating supracristal ventricular septal defect from right ventricular outflow tract obstruction. *Am J Cardiol* 1991;67:194–8.
95. Marx GR, Allen HD, Goldberg SJ. Doppler echocardiography estimation of systolic pulmonary artery pressure in pediatric patients with interventricular communication. *J Am Coll Cardiol* 1985;6:1132–7.
96. Baron JV, Sahn DJ, Valdes-Cruz LM, Oliveira L, Goldberg SJ, Grenadier E, et al. - Clinical utility of 2-dimensional doppler echocardiographic techniques for estimating pulmonary to systemic blood flow ratios in children with left-to-right shunting atrial septal defect, ventricular septal defect or patent ductus arteriosus. *J Am Coll Cardiol* 1984;3:169–78.
97. Sahn DJ. - Determination of cardiac output by echocardiographic doppler methods: relative accuracy of various sites of measurement. *J Am Coll Cardiol* 1985;6:663–4.
98. Cloez JL, Schmidt KG, Birk E, Silverman NH. - Determination of pulmonary to systemic blood flow ratio in children by a simplified doppler echocardiographic method. *J Am Coll Cardiol* 1988;11:825–30.
99. Sabry AF, Reller MD, Silberbach GM, Rice MJ, Sahn DJ. - Comparison of four doppler echocardiographic methods for calculating pulmonary-to-systemic shunt flow ratios in patients with ventricular septal defect. *Am J Cardiol* 1995; 75:611–4.
100. Kurotobi S, Sano T, Matsushita T, Takeuchi M, Kogati S, Miwatani T, et al. - Quantitative, non-invasive assessment of ventricular septal defect shunt flow by measuring proximal isovelocity surface area on colour doppler mapping. *Heart* 1997;78:305–9.

101. Eren M, Dagdeviren B, Bolca O, Polat M, Gürlertop Y, Norguaz T, et al. - Proximal isovelocity surface area (PISA) as a noninvasive method for the estimation of the shunt quantification in perimembranous ventricular septal defect. *Echocardiography* 2001;18:137–47.
102. Ishii M, Hashimo K, Eto G, Tsutsumi T, Himeno W, Sugahara Y, et al. - Quantitative assessment of ventricular septal defect by three-dimensional reconstruction of color doppler-imaged vena contracta and flow convergence region. *Circulation* 2001;103:664–9.
103. Murphy DJ, Ludomirsky A, Huhta JC. - Continuous wave doppler in children with ventricular septal defect : noninvasive estimation of interventricular pressure gradient. *Am J Cardiol* 1986;57:428–32.
104. Kubo N, Tomita H, Fuse S, Abe N, Hatakeyama K, Chiba S. - Helical computer assisted in pulmonary hypertension complicating left-to-right shunts : correlation with pulmonary hemodynamics. *Jpn Circ J* 2001;65:188–92.
105. Hundley WG, Li HF, Lange RA, Pfeifer DP, Meshack BM, Willard JE, et al. – Assessment of left-to-right intracardiac shunting by velocity-encoded, phase-difference magnetic resonance imaging. A comparison with oximetric and indicator dilution techniques. *Circulation* 1995;91:2955–60.
106. Wang ZJ, Reddy GP, Gotway MB, Yeh BM, Higgins CB. - Cardiovascular shunts : MR imaging evaluation. *Radiographics* 2003;23(suppl):S181–94.
107. 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.

108. Day RW, Lynch JM, Shaddy RE, Orsmond GS. – Pulmonary vasodilatory effects of 12 and 60 parts per million inhaled nitric oxide in children with ventricular septal defect. *Am J Cardiol* 1995;75:196–8.
109. Atz AM, Adatia I, Lock JE, Wessel DL. - Combined effects of nitric oxide and oxygen during acute pulmonary vasodilator testing. *J Am Coll Cardiol* 1999;33:813–9.
110. Barger LM, Elliott LP, Bream PR, Curry GC. - Axial cineangiography in congenital heart disease: section I. Concept, technical and anatomic considerations. *Circulation* 1977; 56:1075–83.
111. Santamaria H, Soto B, Ceballos R, Barger LM, Coghlan HC, Kirklin JW. - Angiographic differentiation of types of ventricular septal defects. *Am J Radiol* 1983;141: 273–81.
112. Nihill MR, McNamara DG. - Magnification pulmonary wedge angiography in the evaluation of children with congenital heart disease and pulmonary hypertension. *Circulation* 1978;58:1094–106.
113. Rabinovitch M, Keane JF, Fellows KE, Castaneda AR, Reid L. - Quantitative analysis of the pulmonary wedge angiogram in congenital heart defects. *Circulation* 1981; 63:152–64.
114. Ackerman IL, Karn CA, Denne SC, Ensing GJ, Leitch CA. - Total but not resting energy expenditure is increased in infants with ventricular septal defects. *Pediatrics* 1998; 102:1172–7.
115. Balaguru D, Artman M, Auslander MA. - Management of heart failure in children. *Curr Probl Pediatr* 2000;30:5–30.

116. Berman W, Yabek SM, Dillon T, Niland C, Corlew S, Christensen D. - Effects of digoxine in infants with a congestive circulatory state due to a ventricular septal defect. *N Engl J Med* 1983;308:363–6.
117. Redington AN, Capualho JS, Shinebourne EA. - Does digoxin have a place in the treatment of the child with congenital heart disease? *Cardiovasc Drugs Ther* 1989;3:21–4.
118. Seguchi M, Nakazawa M, Momma K. - Further evidence suggested a limited role of digitalis in infants with circulatory congestion secondary to a large ventricular septal defect. *Am J Cardiol* 1999;83:1408–11.
119. Kimball TR, Daniels SR, Meyer RA, Hannon DW, Khoury P, Schwartz DC. - Relation of symptoms to contractility and defect size in infants with ventricular septal defect. *Am J Cardiol* 1991;67:1097–102.
120. Ferguson DW, Berg WJ, Sanders JS, Roach PJ, Kempf JS, Kienzle MG. - Sympathoinhibitory responses in digitalis glycosides in heart failure patients : direct evidence from sympathetic neurol recordings. *Circulation* 1989;80:65–77.
121. Boucek MM, Chang R, Syndhorst DP. - Effects of prazosine and hydralazine on the hemodynamic of chronically instrumented lambs with ventricular septal defect. *Circulation* 1980;62:111–5.
122. Syndhorst DP, Lauer RM, Doty DB, Brody MJ. – Hemodynamic effects of vasodilator agents in dogs with experimental ventricular septal defects. *Circulation* 1976;54:472–7.
123. Beekman RH, Rocchini AP, Rosenthal A. – Hemodynamic effects of hydralazine in infants with large ventricular septal defect. *Circulation* 1982;65:523–37.

124. Nakazawa M, Takao A, Chon Y, Shimizu T, Kanaya M, Momma K. - Significance of systemic vascular resistance in determining the hemodynamic effects of hydralazine on large ventricular septal defects. *Circulation* 1983;68: 420–4.
125. Shaw NJ, Wilson N, Dickinson DF. - Captopril in heart failure secondary to a left-to-right shunt. *Arch Dis Child* 1988;63: 360–3.
126. Montigny M, Davignon A, Fouron JC, Biron P, Fournier A, Elie R. - Captopril in infants for congestive heart failure secondary to a large ventricular left-to-right shunt. *Am J Cardiol* 1989;63:631–3.
127. Sluysmans T, Styns-Cailteux M, Tremouroux-Wattiez M, De lame PA, Lintermans J, Rubay J, et al. - Intravenous enalaprilat and oral enalapril in congestive heart failure secondary to ventricular septal defect in infancy. *Am J Cardiol* 1992;70:959–62.
128. Webster MW, Neutze JM, Calder AL. - Acute hemodynamic effects of converting enzyme inhibition in children with intracardiac shunts. *Pediatr Cardiol* 1992;13:129–35.
129. Freidman WF, George BL. - Treatment of congestive heart failure by altering loading conditions of the heart. *J Pediatr* 1985;106:697–706.
130. Schneeweiss A. - Cardiovascular drugs in children II : angiotensine-converting enzyme inhibitors in pediatric patients. *Pediatr Cardiol* 1990;11:199–207.
131. Buchhorn R, Bartmus D, Siekmeyer W, Hulpke-Wette M, Schulz R, Bürsch J. -  $\beta$ -blocker therapy of severe congestive heart failure in infants with left-to-right shunts. *Am J Cardiol* 1998;81:1366–8.

132. Lillehei CW, Cohen M, Warden HE, Newell RZ, Varco RL. The results of direct vision closure of ventricular septal defects in eight patients by means of controlled cross circulation. *Surg Gynecol Obstet* 1955;101:447–9.
133. 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.
134. Yeager SB, Freed MD, Keane JF, Norwood WI, Castaneda AR. - Primary surgical closure of ventricular septal defect in the first year of life: results in 128 infants. *J Am Coll Cardiol* 1984;3:1269–76.
135. 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.
136. Hardin JT, Muskett AD, Canter CE, Martin TC, Spray TL. - Primary surgery closure of large ventricular septal defects in small infants. *Ann Thorac Surg* 1992;53:397–401.
137. Bonhoeffer P, Fabbrocini M, Lecompte Y, Cifarelli A, Ballerini A, Frigiola A, et al. – Infundibular septal defect with severe aortic regurgitation: a new surgical approach. *Ann Thorac Surg* 1992;53:851–3.
138. Doty DB, Mcgoon DC – Closure of perimembranous ventricular septal defect. – *J Thorac Cardiovasc Surg* 1983 ; 85 : 781-790
139. Serraf A, Lacour-Gayet F, Bruniaux J , et al. – Surgical management of isolated multiple ventricular septal defects. Logical approach in 130 patients. – *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992 ; 103 : 437-443

140. Hanna B, Colan SD, Bridges ND, Mayer JE, Castaneda A - Clinical and myocardial status after left ventriculotomy for ventricular septal defect closure [abstract]. - *J Am Coll Cardiol* 1991 ; 17 (suppl A) : 110 A
141. Singh AK, De Leval MR, Stark J – Left ventriculotomy for closure of muscular ventricular septal defect. Treatment of choice. – *Ann Surg* 1977 ; 186 : 577-580
142. Trusler GA, Moes EF, Kidd BS – Repair of ventricular septal defect with aortic insufficiency. – *J Thorac Cardiovasc Surg* 1973 ; 66 : 394-403
143. Langlois J, Binet JP, Planché C, Conso JF, Razafinombana A. – La correction chirurgicale des communications interventriculaires traitées par cerclage de l'artère pulmonaire. *Arch Mal Cœur* 1976;69:595–604.
144. Bonnet D, Patkaï J, Tamisier D, Kachaner J, Vouhé P, Sidi D. – A new strategy for surgical treatment of aortic coarctation associated with ventricular septal defect in infants using an adsorbable pulmonary artery band. *J Am Coll Cardiol* 1999;34:866–70.
145. Bonnet D, Corno AF, Sidi D, Sekarski N, Beghetti M, Vouhé P, et al. – Cerclage pulmonaire ajustable de façon téléométrique : premiers résultats cliniques. *Arch Pediatr* 2004;11:728.
146. Albus RA, Trusler GA, Izukawa T, Williams WG – Pulmonary artery banding – *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984 ; 88 : 645-653
147. Lock JE, Block PC, McKay RG, Baim DS, Keane JF. – Transcatheter closure of ventricular septal defects. *Circulation* 1988;78:361–8.

148. O'Laughlin MP, Mullins CE. – Transcatheter occlusion of ventricular septal defects. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1989;17: 175–9.
149. Bridges ND, Perry SB, Keane JF, Goldstein SA, Mandell V, Mayer Jr. JE, et al. – Preoperative transcatheter closure of congenital muscular ventricular septal defects. *N Engl J Med* 1991;324:1312–7.
150. Thanopoulos BD, Tsaousis GS, Konstadopoulou GN, Zarayelyan AG. – Transcatheter closure of muscular ventricular septal defects with the Amplatzer ventricular septal defect occluder: initial clinical applications in children. *J Am Coll Cardiol* 1999;33:1395–9.
151. Hijazi ZM, Hakim F, Al-Fadley F, Abdelhamid J, Cao QL. – Transcatheter closure of single ventricular septal defects using the Amplatzer muscular VSD occlude : initial results and technical considerations. *Catheter Cardiovasc Interv* 2000;49:167–72.
152. Hijazi ZM, Hakim F, Haweleh AA, Madani A, Tarawna W, Hiari A, et al. – Catheter closure of perimembranous ventricular septal defects using the new Amplatzer membranous VSD occluder: initial clinical experience. *Catheter Cardiovasc Interv* 2002;56:508–15.
153. Waight DJ, Bacha EA, Kahana M, Cao QL, Heitschmidt M, Hijazi ZM. – Catheter therapy of Swiss cheese ventricular septal defects using the Amplatzer muscular VSD occluder. *Catheter Cardiovasc Interv* 2002;55:355–61.
154. Bridges ND, Perry SB, Keane JF , et al. – Preoperative transcatheter closure of congenital muscular ventricular septal defects. *N Engl J Med* 1991 ; 324 : 1312-1317

155. Francisco Garay, M.D., Satinder Sandhu, M.D., Qi-Ling Cao, M.D. and Ziyad M. Hijazi, M.D., FACC – Device closure of congenital (perimembranous and muscular) and acquired ventricular septal defects using the Amplatzer devices : percutaneous and perventricular techniques – Heart views volume 7 no.2 June-August 2006
156. 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, *J Pediatr* 2008 ; 10.1016/j.jpeds.2008.05.059
157. E.C. Ejim, S.O. Ike, B.C. Anisiuba, B.J.C. Onwubere, V.O. Ikeh – 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), doi:10.1016/j.trstmh.2008.06.016
158. Lewis DA, Loffredo CA, Correa-Villasenor A, Wilson D, Martin GR. – Descriptive epidemiology of membranous and muscular ventricular septal defects in the Baltimore-Washington Infant study. *Cardiol Young* 1996;**6**:281–90.
159. 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.
160. Carlgren LE. – The incidence of congenital heart disease in children born in Gothenburg 1941-1950. *Br Heart J* 1959; **21**:40–50.
161. Mitchell SC, Korones SB, Berendes HW. – Congenital heart disease in 56109 births. Incidence and natural history. *Circulation* 1971;**43**:323–32.

162. 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.
163. 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.
164. Jackson M, Walsh KP, Peart I, Arnold R. – Epidemiology of congenital heart disease in Merseyside-1978-1988. *Cardiol Young* 1996;**6**:272–80.
165. Grech V. – Epidemiology and diagnosis of ventricular septal defect in Malta. *Cardiol Young* 1998;**8**:329–36.
166. 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.
167. Mehta AV, Chidambaram B. – Ventricular septal defect in the first year of life. *Am J Cardiol* 1992;**70**:364–6.
168. 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 Pédiatr* 1999;**6**:1059–65.
169. 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.

170. 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.
171. 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
172. Dickinson DF. – Ventricular septal defect-not another epidemic ? *Cardiol Young* 1998;**8**:423–4.
173. Layde P, Dooley K, Erickson JD, Edmonds LD. – Is there an epidemic of ventricular septal defect in the USA? *Lancet* 1980;**1**:407–8.
174. 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.
175. 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 – 10.1016/j.jpeds.2008.05.059
176. 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.

177. J. Tikkanen and O. P. Heinonen – Risk Factors for Ventricular Septal Defect in Finland - Public' Health (1991), 105, 99 112

178. Sonia Hernández-Díaz, M.D., Dr.P.H., Martha M. Werler, Sc.D., Alexander M. 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.

179. 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.

180. 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

181. 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

182. 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

183. 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.

184. 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
185. 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
186. 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.
187. Gersony WM, Hayes CJ, Driscoll DJ, Keane JF, Kidd L, O'Fallon WM, et al. – Bacterial endocarditis in patients with aortic stenosis, pulmonary stenosis or ventricular septal defect. Circulation 1993;87: 1121–6.
188. 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.
189. Otterstad JE, Erikssen J, Froysaker T, Simonsen S. – Long term results after operative treatment of isolated ventricular septal defect in adolescents and adults. Acta Med Scand Suppl 1986;708:1–39.
190. 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.

191. Alpert BS, Cook DH, Varghese PJ, Rowe RD. – Spontaneous closure of small ventricular defects: ten-year follow-up. *Pediatrics* 1979;**63**:204–7.
192. 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.
193. Alpert BS, Mellitis ED, Rowe RD. – Spontaneous closure of small ventricular septal defects ; probability rate in the first five years of life. *Am J Dis Chil* 1973;**125**:194–6.
194. 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.
195. Welton M. Gersony – Natural history and decision-making in patients with ventricular septal defect - *Progress in Pediatric Cardiology* – 14(2001) 125–132
196. Dickinson D, Arnold R, Wilkinson J. – Ventricular septal defect in children born in Liverpool 1960 to 1969. *Br Heart J* 1981;**46**:47–54.
197. Frontera-Izquierdo P, Cabezuelo-Huerta G. – Natural and modified history of ventricular septal defect : a 17-year study. *Pediatr Cardiol* 1992;**13**:193–7.
198. 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.
199. Satoshi Hiraishi, MD, Youtaro Agata, MD, Masahiko Nowatari, MD, Kouki Oguchi, MD, Hitoshi Misawa, MD, Hamao Hirota, MD, Nobuyuki Fujino, MD, Yasunori Horiguchi, MD, Kimio Yashiro, MD, and Seimei Nakae, MD – Incidence and

natural course of trabecular ventricular septal defect : Two-dimensional echocardiography and color Doppler flow imaging study – *J Pediatr* 1992;120:409-15

200. 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

201. 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

202. 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

203. Maurice Campbell - Natural history of ventricular septal defect - *British Heart Journal*, 1971, 33, 246-257.

204. 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.

205. 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

206. 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
207. Harald M. Gabriel, MD, Maria Heger, MD, Petra Innerhofer, MD, Manfred Zehetgruber, MD, Gerald Mundigler, MD, Maria Wimmer, MD, Gerald Maurer, MD, FACC, Helmut Baumgartner, MD – Long-Term Outcome of Patients With Ventricular Septal Defect Considered Not to Require Surgical Closure During Childhood – *Journal of the American College of Cardiology* - Vol. 39, No. 6, 2002 p1066 - Elsevier – 2002:1066–71
208. Cohle SD, Balraj E, Bell M. – Sudden deaths due to ventricular septal defect. *Pediatr Dev Pathol* 1999;**2**:327–32.
209. 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
210. 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
211. 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.
212. 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.

213. 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.
214. 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.
215. 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.
216. Satoshi Hiraishi, MD, Youtaro Agata, MD, Masahiko Nowatari, MD, Kouki Oguchi, MD, Hitoshi Misawa, MD, Hamao Hirota, MD, Nobuyuki Fujino, MD, Yasunori Horiguchi, MD, Kimio Yashiro, MD, and Seimei Nakae, MD - Incidence and natural course of trabecular ventricular septal defect : Two-dimensional echocardiography and color Doppler flow imaging study - The Journal of Pediatrics March 1992 - *J Pediatr* 1992;**120**:409-15
217. 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.
218. 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.

219. 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.
220. 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.
221. 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.
222. Moss AJ, Siassi B. - Natural history of ventricular septal defect. *Cardiovasc Clin* 1970;2:140–54.
223. Turner SW, Hunter S, Wyllie JP. – The natural history of ventricular septal defect. *Arch Dis Child* 1999;81:413–6.
224. 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.
225. 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.
226. Moe DG, Guntheroth WG. – Spontaneous closure of uncomplicated ventricular septal defect. *Am J Cardiol* 1987;60: 674–8.

227. Onat T, Ahunbay G, Batmaz G, Celebi A. – The natural course of ventricular septal defect during adolescence. *Pediatr Cardiol* 1998;19:230–4.
228. 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.
229. Neumayer U, Stone S, Somerville J. – Small ventricular septal defect in adults. *Eur Heart J* 1998;19:1573–82.
230. 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.
232. 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.
233. Beerman L, Park SC, Fisher DR, Fricker FJ, Mathews RA, Neches WH, et al. – Ventricular septal defect associated with aneurysm of the membranous septum. *J Am Coll Cardiol* 1985;5:118–23.
234. 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.
235. 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.

236. Tomita H, Arakaki Y, Yagihara T, Echigo S. – Incidence of spontaneous closure of outlet ventricular septal defect. *Jpn Circ J* 2001;65:364–6.
237. Momma K, Toyama K, Takao A, Ando M, Nakazawa M, Hirosawa K, et al. – Natural history of subarterial infundibular ventricular septal defect. *Am Heart J* 1984;108:1312–7.
238. 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.
239. 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.
240. 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.
241. 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.
242. 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.
243. 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.

244. Santini F, Mazzucco A. – Timing of closure of subpulmonary ventricular septal defects in infancy. *Am J Cardiol* 1997; 80:976–7.
245. 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.
246. 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
247. 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
248. 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
249. 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
250. 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

251. 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
252. 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
253. 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
254. 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.
255. 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.
256. 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.
257. 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

258. 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

259. Hannan RL, McDaniel NI, Kron IL. - Repair of large muscular ventricular septal defects employing left ventriculotomy. *Ann Thorac Surg* 1997;63:288–9.

260. 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.

261. 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.

262. Bahaaldin Alsoufi, MD, Tara Karamlou, MD, Masaki Osaki, MD, Mitesh V. Badiwala, MD, Chan Chee Ching, MS, Ann Dipchand, MD, Brian W. McCrindle, MD, MPH, John G. Coles, MD, Christopher A. Caldarone, MD, William G. Williams, MD, and Glen S. Van Arsdell, MD – Surgical repair of multiple muscular ventricular septal defects : The role of re-endocardialization strategy – *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, November 2006, doi:10.1016/j.jtcvs.2006.07.011

263. Serraf A, Lacour-Gayet F, Bruniaux J, Ouaknine R, Losay J, Petit J, et al. - Surgical management of isolated multiple ventricular septal defects. Logical approach in 130 cases. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992;103:437–42.

264. Hirohisa Murakami, MD, Naoki Yoshimura, MD, Hiroaki Takahashi, MD, Hironori Matsuhisa, MD, Masahiro Yoshida, MD, Yoshihiro Oshima, MD, Takuro Misaki, MD, and Masahiro Yamaguchi, MD – 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

265. Black MD, Shukla V, Rao V, Smallhorn JF, Freedom RM. – Repair of isolated multiple muscular ventricular septal defects : the septal obliteration technique. *Ann Thorac Surg* 2000;70:106–10.

266. Z Q. C. Houde, A. Cloutier, J Perron, J Cote, G Dehste, J, Guay, P.C. Cartier – VSD Repair With Fresh Autologous Pericardium, 10 Years Experience - JACC February 1998, 1224-154

267. Lauris Smits, Aris Lacis, Iveta Ozolanta, Valts Ozolins, Vladimir Kasyanov – Comparison Of Biomechanical Properties Of Two Synthetic Biomaterials For Vsd Closure – *Journal of Biomechanics* 2002, 41(S1) S377

268. Okubo M, Benson LN, Nykanen D, Azakie A, Van Arsdell G, Coles J, et al. – Outcomes of intraoperative device closure of muscular ventricular septal defects. *Ann Thorac Surg* 2001; 72:416–23.

269. Bacha EA, Cao QL, Starr JP, Waight DJ, Ebeid MR, Hijazi ZM. – Periventricular device closure ventricular septal defects on the beating heart: technique and results. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003;126:1718–23.

270. Mario Carminati, MD, Gianfranco Butera, MD, Massimo Chessa, MD, Manuela Drago, MD, Diana Negura, MD, and Luciane Piazza, MD – Transcatheter Closure of Congenital Ventricular Septal Defect with Amplatzer Septal Occluders – *American Journal of Cardiology* 2005;96[suppl]:52L–58L

271. Chessa M, Carminati M, Cao QL, Butera G, Giusti S, Bini RM, et al. – Transcatheter closure of congenital and acquired muscular ventricular septal defects using the Amplatzer device. *J Invasive Cardiol* 2002;14:322–7.

272. 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

273. Ludwig K. von Segesser, MD, Margrit S. Fasnacht, MD, Paul R. Vogt, MD, Michele Genoni, MD, Urs Arbenz, MD, and Marko I. Turina, MD – Prevention of Residual Ventricular Septal Defects With Fibrin Sealant – *Ann Thorac Surg* 1995;60:511-6

274. Zahid Amin, MD, Russell Woo, MD, David A. Danford, MD, Stacey E. Froemming, RDCS, Vadiyala M. Reddy, MD, John Lof, and David Overman, MD – 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

275. Rainer Kozlik-Feldmann, MD, Nora Lang, MD, Regine Aumann, MD, Anja Lehner, MS, Darius Rassoulian, MD, Ralf Sodian, MD, PHD, Christoph Schmitz, MD, PHD, Martin Hinterseer, MD, Rabea Hinkel, MD, PHD, Eckart Thein, MD, Franz Freudenthal, MD, Nikolay V. Vasylev, MD, Pedro J. del Nido, MD, Heinrich Netz, MD, PHD – 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

276. Nikolay V. Vasilyev, MD, Ivan Melnychenko, MD, Kazuo Kitahori, MD, PhD, Franz P. Freudenthal, MD, Alistair Phillips, MD, Rainer Kozlik-Feldmann, MD, Ivan S. Salgo, MD, MS, Pedro J. del Nido, MD, and Emile A. Bacha, MD – Beating-heart

patch closure of muscular ventricular septal defects under real-time three-dimensional echocardiographic guidance : A preclinical study – The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery, 2008, Volume 135, Number 3 – doi:10.1016/j.jtcvs.2007.09.045

277. William M. Novick, MD, A. Tayfun Gurbuz, MD, Donald C. Watson, MD, Vasily V. Lazorishinets, MD, Alexander N. Perepeka, MD, Ivan Malcic, MD, PhD, Branko Marinovic, MD, Bruce S. Alpert, MD, and Thomas G. DiSessa, MD – Double Patch Closure of Ventricular Septal Defect With Increased Pulmonary Vascular Resistance – Ann Thorac Surg 1998;66:1533– 8

278. William M. Novick, MD, Nestor Sandoval, MD, Vasiliy V. Lazorhysynets, MD, PhD, Victor Castillo, MD, Alexander Baskevitch, MD, Xiomung Mo, MD, Robert W. Reid, MD, Branko Marinovic, MD, PhD, and Thomas G. Di Sessa, MD - Flap Valve Double Patch Closure of Ventricular Septal Defects in Children With Increased Pulmonary Vascular Resistance - Ann Thorac Surg 2005;79:21– 8

279. Dragos Predescu, MD, Rajiv R. Chaturvedi, MD, PhD, Mark K. Friedberg, MD, Lee N. Benson, MD, Akira Ozawa, MD, and Kyong-Jin Lee, MD – Complete heart block associated with device closure of perimembranous ventricular septal defects – The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery, 2008 - doi:10.1016/j.jtcvs.2008.02.037

280. 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 doi:10.1136/hrt.2006.103671

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

282. Yongwen Qin, MD, Jinming Chen, MD, Xianxian Zhao, MD, Dening Liao, MD, Ruibin Mu, MD, Shengqiang Wang, MD, Hong Wu, MD, and Haoxue Guo, MD – Transcatheter Closure of Perimembranous Ventricular Septal Defect Using a Modified Double-Disk Occluder - *Am J Cardiol* 2008;101:1781–1786

283. M Szkutnik, S A Qureshi, J Kusa, E Rosenthal, J Bialkowski – Use of the Amplatzer muscular ventricular septal defect occluder for closure of perimembranous ventricular septal defects – *Heart* 2007 ;93:355–358. doi: 10.1136/hrt.2006.096321

284. Gianfranco Butera, MD, PHD, Mario Carminati, MD, Massimo Chessa, MD, PHD,  
Luciane Piazza, MD, Angelo Micheletti, MD, Diana Gabriella Negura, MD, Raul Abella, MD, Alessandro Giamberti, MD, Alessandro Frigiola, MD – Transcatheter Closure of Perimembranous Ventricular Septal Defects, Early and Long-Term Results – *Journal of the American College of Cardiology*, Vol. 50, No. 12, 2007, doi:10.1016/j.jacc.2007.03.068

285. Yun-Ching Fu, MD, PHD, John Bass, MD, FACC, Zahid Amin, MD, FACC, Wolfgang Radtke, MD, FACC, John P. Cheatham, MD, FACC, William E. Hellenbrand, MD, FACC, David Balzer, MD, FACC, Qi-Ling Cao, MD, Ziyad M. Hijazi, MD, MPH, FACC – Transcatheter Closure of Perimembranous Ventricular Septal Defects Using the New Amplatzer Membranous VSD Occluder – *J Am Coll Cardiol* 2006 ;47:319 –25

286. Massimo Chessa, Gianfranco Butera, Diana Negura, Claudio Bussadori, Alessandro Giamberti, Vlasta Fesslova, Mario Carminati – 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

287. Cheng Xunmin, Jiang Shisen, Gong Jianbin, Wang Haidong, Wang Lijun - Comparison of results and complications of surgical and Amplatzer device closure of perimembranous ventricular septal defects – *International Journal of Cardiology* 120 (2007) 28–31
288. Otterstad JE, Nitter-Hauge S, Myrhe E. – Isolated ventricular septal defect in adults. Clinical and haemodynamic findings. *Br Heart J* 1983;50:343–8.
289. C Wren, J J O’Sullivan – Survival with congenital heart disease and need for follow up in adult life – *Heart* 2001;85:438–443
290. Herbert Mark, M.D., F.A.C.C., Dennison Young, MD. 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, No94
291. Jan Erik Otterstad, Sigurd Nitter-Hauge, Erik Myhre – Isolated Ventricular Septal Defect In Adults, Clinical And Haemodynamic Findings – *British Heart Journal* - 1983; 50: 343-8
292. Jablonski G. – Rest and exercise ventricular function in adults with congenital septal defects. *Am J Cardiol* 1983; 51:293–8.
293. Li W, Somerville J. – Infective endocarditis in the grown-up congenital heart (GUCH) population. *Eur Heart J* 1998;19: 166–73.
294. 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.

295. Gary D Webb - Challenges In The Care Of Adult Patients With Congenital Heart Defects - Education In Heart – 2003 – Heart 2003;89:465–469
296. Michael J. Landzberg, MD, FACC, Ross Ungerleider, MD - Pediatric Cardiology and Adult Congenital Heart Disease - Journal of the American College of Cardiology 2006 – Elsevier - Vol. 47, No. 11 Suppl D - doi:10.1016/j.jacc.2006.05.010
297. M. Elizabeth BRickner, M.D., L. David Hillis, M.D., AND Richard A. Lange, M.D. – Congenital Heart Disease In Adults. The New England Journal of Medicine, Review Article, *Medical Progress* Volume 342 Number 5 p340, February 3, 2000.
298. 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.
299. Perloff JK, Rosove MH, Sietsema KE, Territo MC. - 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.
300. Perloff JK, Rosove MH, Child JS, Wright GB. – Adults with cyanotic congenital heart disease: hematologic management. Ann Intern Med 1988; 109:406-13.
301. Henriksson P, Varendh G, Lundstrom NR. – Haemostatic defects in cyanotic congenital heart disease. Br Heart J 1979;41:23-7.
302. 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.

303. Vongpatanasin W, Brickner ME, Hillis LD, Lange RA. – The Eisenmenger syndrome in adults. *Ann Intern Med* 1998;128:745-55.
304. 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.
305. Kidd L, Driscoll DJ, Gersony WM, 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.
306. Saha A, Balakrishnan KG, Jaiswal PK, et al. – Prognosis for patients with Eisenmenger syndrome of various aetiology. *Int J Cardiol* 1994;45:199-207.
307. Susan F. Saleeb, MD, David E. Solowiejczyk, MD, Julie S. Glickstein, MD, Rosalind Korsin, RN, Welton M. Gersony, MD, and Daphne T. Hsu, MD – 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
308. Kin-shing Lun, MBBS, Hung Li, MD, Maurice Ping Leung, MD, Adolphus Kai-tung Chau, MBBS, Tak-cheung Yung, MBBS, Clement Shui-wah Chiu, MBBS, and Yiu-fai Cheung, MBBS – 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
309. Kyung J. Chung, M.D., James A. Manning, M.D. - Ventricular septal defect associated with aortic insufficiency : Medical and surgical management - *American Heart Journal* April, 1974, Vol. 87, No. 4, pp. 435-438

310. Samuel Menahem, Jennifer A. Johns, Stefano Del Torso, Tiow H. Goh, Alexander W. Venables – Evaluation of aortic valve prolapse in ventricular septal defect – *British Heart Journal* 1986;56:242-9

311. Thomas P. Graham Jr., Ann Kavanaugh-McHugh – Ventricular septal defect and aortic regurgitation – *Progress in Pediatric Cardiology* 14 (2001) 163-173

336. Ross-Hesselink JW, Meijboom FJ, Spitaels SEC, van Domburg R, van Rijen EHM, Utens EMW, et al. – Outcome of patients after surgical closure of ventricular septal defect at young age: longitudinal follow-up of 22-34 years. *Eur Heart J* 2004;25:1057–62.

312. Elgamal MA, Hakimi M, Walters 3rd H. – Risk factors for failure of aortic valvuloplasty in aortic insufficiency with ventricular septal defect. *Ann Thorac Surg* 1999;68:1350–5.

313. Maurice P. Leung, MBBS, MRCP, Lee B. Beerman, MD, Ralph D. Siewers, MD, Henry T. Bahnson, MD, And James R. Zuberbuhler, MD – Long-Term Follow-Up After Aortic Valvuloplasty and Defect Closure in Ventricular Septal Defect with Aortic Regurgitation – *Am J Cardiol* 1987;60:890-894

314. Larry A. Rhodes, MD, John F. Keane, MD, John P. Keane, Kenneth E. Fellows, MD, Richard A. Jonas, MD, Aldo R. Castaneda, MD, and Alexander S. Nadas, MD – Long Follow-Up (to 43 Years) of Ventricular Septal Defect with Audible Aortic Regurgitation – *American Journal of Cardiology* 1990;66:340-345

315. Ge Jian-Jun, MD, PhD, Shi Xue-Gong, Zhou Ru-Yuan, Lin Min, Ge Sheng-Lin, Zhang Shi-Bing and Gao Qing-Yun – 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

316. Gunther Hernández Moralesa, Clara A. Vázquez Antonaa, Luis Muñoz Castellanosb, Maite Vallejoc, Ángel Romero Cárdenasa, Francisco-Javier Roldán Gómeza, Alfonso Buendía Hernándeza and Jesús Vargas Barróna – Aortic Valve Complications Associated with Subarterial Infundibular Ventricular Septal Defect. Echocardiographic Follow-Up – *Revista Espanola Cardiologica* 2002;55(9):936-42
317. Warnes CA, FusterV, Driscoll DJ, McGoon DC. – 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.
318. Arciniegas E, Farouk Z, Hakimi M, et al. – Surgical closure of ventricular septal defect during the first twelve months of live. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1980;80:921–8.
319. 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.
320. Xiao D, Gu C, Zhang X, et al. – Surgical treatment of ventricular septal defect complicated by pulmonary hypertension. Analysis of 24 cases. *Chrug Hua Wai Ro Tsa Chih* 1996;34:265–6.
321. Kachaner J, Valleur D, De Blic J, et al. – Traitement des communications interventriculaires avec hypertension artérielle pulmonaire du nourrisson. *Arch Fr Pediatr* 1981;38:749–55.
322. Bol-Raap G, Weerheim J, Kappetein AP, Witsenburg M, Bogers AJJC. - Follow-up after surgical closure of congenital ventricular septal defect. *Eur J Cardiothorac Surg* 2003; 24:511–5.

323. Breckenridge IM, Stark J, Waterson DJ, Bonham-Carter RE. – Multiple ventricular septal defects. *Ann Thorac Surg* 1972;13:128–36.
324. Journois D, Pouard P, Mauriat P, Malhère T, Vouhé P, Safran D. – Inhaled nitric oxide as a therapy for pulmonary hypertension after operation for congenital heart defects. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994;107:1129–35.
325. Meijboom F, Szatmari A, Utens E, Deckers JW, Roeland JR, Bos E, 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.
326. Blake RS, Chung EE, Westley H, Smith KH. – Conduction defects, ventricular arrhythmias and late death after surgical closure of ventricular septal defects. *Br Heart J* 1982;47:305–15.
327. Vaksman G, Fournier A, Vhartrand C, et al. – Troubles du rythme après correction des communications interventriculaires. *Arch Mal Cœur* 1989;82:731–5.
328. Henrik Ø. Andersen, MD, PhD, Marc R. de Leval, MD, Victor T. Tsang, MD, MS, Martin J. Elliott, MD, Robert H. Anderson, MD, and Andrew C. Cook, PhD – Is Complete Heart Block After Surgical Closure of Ventricular Septum Defects Still an Issue ? - *Ann Thorac Surg* 2006 ;82:948 –57
329. Elliot M. Tucker, MD, Lee A. Pyles, MD, FACC, John L. Bass, MD, James H. Moller, MD, FACC – Permanent Pacemaker for Atrioventricular Conduction Block After Operative Repair of Perimembranous Ventricular Septal Defect – *J Am Coll Cardiol* 2007 ;50:1196–200

330. Godman MJ, Roberts NK, Izukawa T. – Late postoperative conduction disturbances after repair of ventricular septal defect and tetralogy of Fallot. *Circulation* 1974;49:214–21.
331. Houyel L, Vaksman G, Founier A, Davignon A. – Ventricular arrhythmias after correction of ventricular septal defects: importance of surgical approach. *J Am Coll Cardiol* 1990;16:1224–8.
332. 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.
333. Vetter VL, Horowitz LN. – Electrophysiologic residual and sequelae of surgery for congenital heart defects. *Am J Cardiol* 1982;50:588–604.
334. Okoroma EO, Guller B, Maloney JD, Weidman WH. – Aetiology of right bundle-branch block pattern after surgical closure of ventricular septal defects. *Am Heart J* 1975;90:1468.
335. Perloff JK. – The increase in and regression of ventricular mass. In: Perloff JK, Child JS, editors. *Congenital heart disease in Adults*. Philadelphia: WB Saunders; 1991. p. 313–22.
336. G. Bol-Raap, J. Weerheim, A.P. Kappetein, M. Witsenburg, A.J.J.C. Bogers – Follow-up after surgical closure of congenital ventricular septal defect – *European Journal of Cardio-thoracic Surgery* 24 (2003) 511–515
337. Ali Dodge-Khatami, MD, PhD, Walter Knirsch, MD, Maren Tomaske, MD, René Prêtre, MD, Dominique Bettex, MD, Valentin Rousson, PhD, and Urs Bauersfeld, MD – Spontaneous Closure of Small Residual Ventricular Septal Defects After Surgical Repair – *Ann Thorac Surg* 2007 ;83:902– 6

338. E M Lee, D H Roberts, K P Walsh – Transcatheter closure of a residual postmyocardial infarction ventricular septal defect with the Amplatzer septal occluder – *Heart* 1998;80:522–524

339. Jae-Hwan Lee, Jae-Hyeong Park, Si Wan Choi, Jin-Ok Jeong, Hong-Ryang Gil, Jae Hyun Yu, In-Whan Seong – Transcatheter closure of a residual shunt after surgical repair of traumatic ventricular septal defect – *International Journal of Cardiology* 124 (2008) e34–e36

340. 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.

341. Allen HD, Anderson RC, Noren GR, Moller JH. – Postoperative follow-up of patients with ventricular septal defect. *Circulation* 1974;50:465–71.

342. Corone P, Doyon F, Gaudeau S, et al. – Natural history of ventricular septal defect. A study involving 790 cases. *Circulation* 1977;55:908–15.

# 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 32 patients, traités chirurgicalement pour CIV symptomatique entre mars 1995 et octobre 2008 au service de chirurgie cardio-vasculaire « B » du centre hospitalier universitaire Ibn Sina de Rabat.

Parmi ces 32 patients (extrêmes d'âges : 18 mois à 36 ans, âge moyen : 10 ans), 21 présentaient une CIV périmembraneuse, 7 une CIV infundibulaire, 3 une CIV musculaire, 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 %). 78 % de nos patients ont bénéficié dans le même temps opératoire d'une cure chirurgicale de lésion associée.

## **Résultats :**

La mortalité opératoire et postopératoire a été nulle, et les suites opératoires ont été simples. L'intervention chirurgicale a permis une amélioration clinique chez tous les patients. A l'échocardiographie de contrôle, 8 patients ont gardé un shunt résiduel minime 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 :**

La fermeture chirurgicale sous CEC reste le traitement de choix pour le traitement des CIV ; de plus, elle diminue le risque d'endocardite infectieuse, réduit l'HTAP, améliore la symptomatologie fonctionnelle et la survie à long terme. Malgré

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

## **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 "B", Ibn Sina hospital, Rabat, Morocco. Between march 1995 and October 2008, 32 patients underwent a surgical closure of symptomatic ventricular septal defect (ages from 18 months to 36 years, mean age of 10 years). 21 patients had a perimembranous VSD, 7 had a juxtaarterial one, and 3 a muscular 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 :**

No operative mortality was observed. Surgery permitted a clinical improvement in all patients. The follow-up echocardiography of 8 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.

جامعة محمد الخامس

كلية الطب والصيدلة بالرباط

سنة : 2009

49 أطروحة رقم:

العلاج الجراحي للاتصال مابين البطيني

بصدد 32 حالة

## أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم : .....

من طرف

السيدة: سامية بنعمر حرم الحسني

: 10 أكتوبر 1981 بالرباط المزداة

### لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: مرض قلبي خلقي – الاتصال مابين البطيني – شونط يسار يمين – جراحة قلبية.

### تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيد: جمال الدين الصرايري

مشرف

أستاذ في أمراض القلب

السيد: سعيد موعيل

أستاذ مبرز في جراحة القلب والشرابين

السيدة: نادية فلات

أستاذة في أمراض القلب

السيدة: نعيمة الهيثم

أستاذة مبرزة في أمراض القلب

السيد: عبد اللطيف بولحية

أعضاء

أستاذ مبرز في جراحة القلب والشرابين