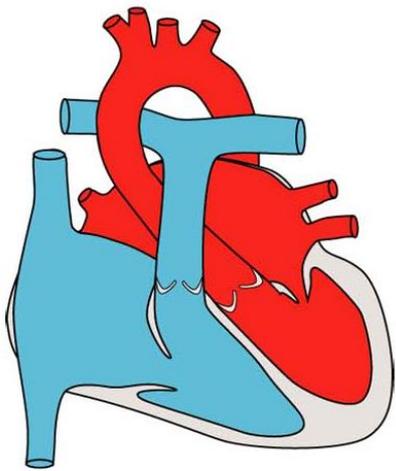


CIV



M.HILY
Cardiologie pédiatrique
Hôpital Necker Enfants malades
Centre de Référence des Malformations Cardiaques Congénitales
Complexes M3C



Les shunts - quelques chiffres

Environ **1%** des naissances vivantes

soit près de **6000** enfants par an en France

- Communication inter-ventriculaire 30% = 1800
- Communications interatriales 8% = 500
- Canal artériel persistant 7% = 400
- Truncus artériel commun 2% = 120

~ 50 %

Quantification d'un shunt: QP/ QS

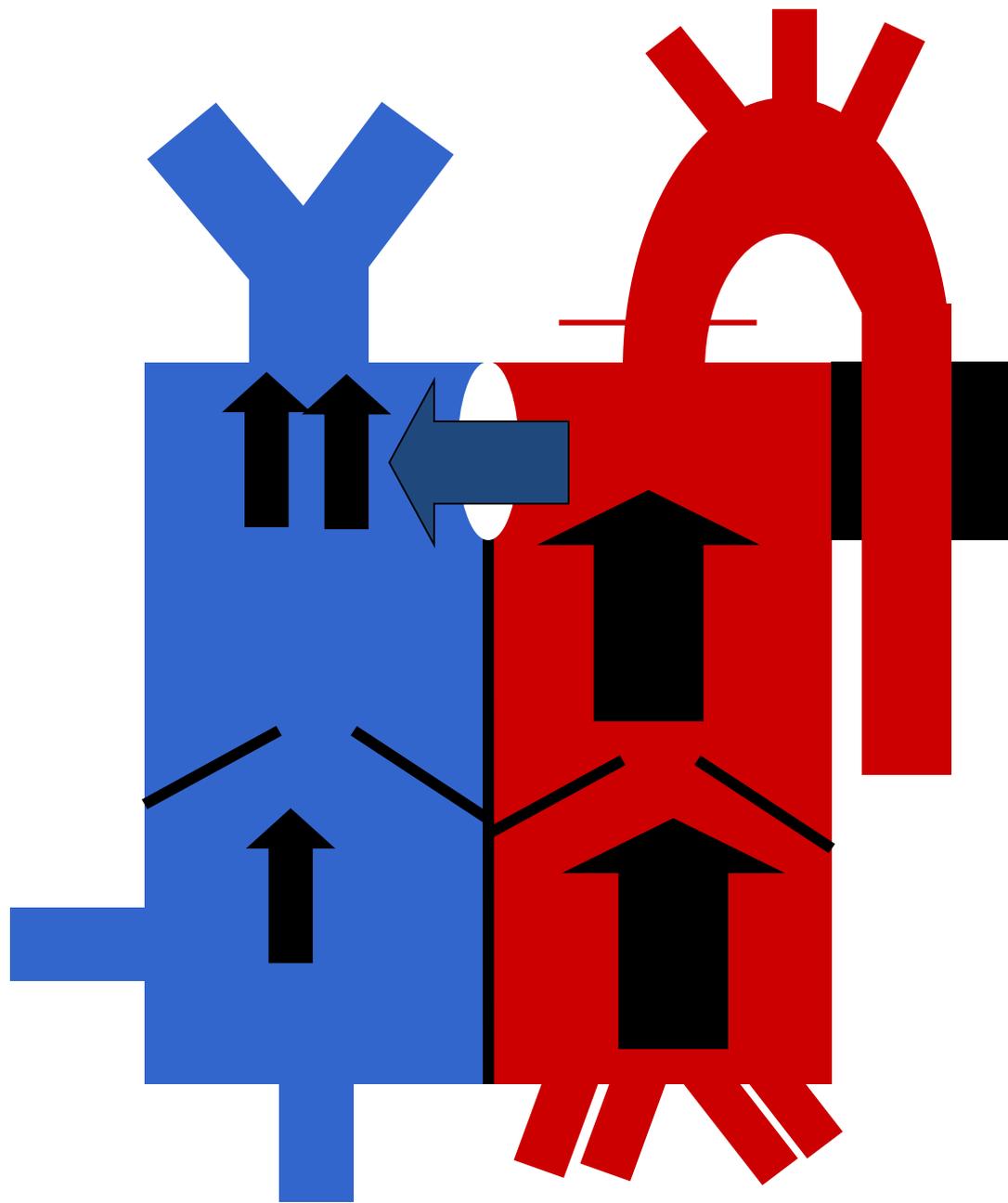
- Calcul $QP/QS = A_o - V_c / V_p - A_p$
- – $QP = VO_2 / C_vPO_2 - Ca PO_2$
- – $QS = VO_2 / CaO_2 - CvO_2$

$$QP / QS = A_o - V_c / V_p - A_p$$

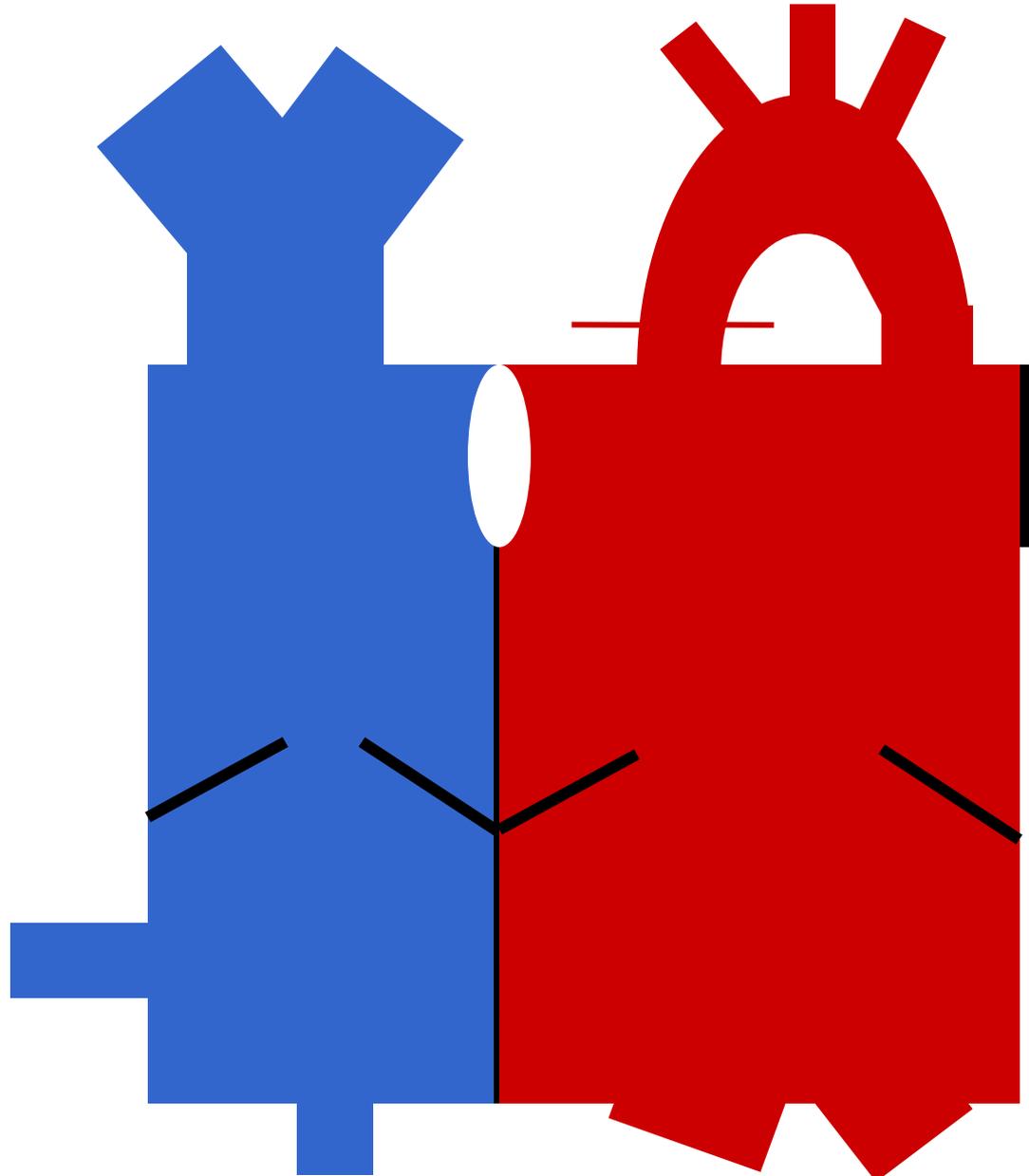
Physiopathologie des CIV

Les shunts à l'étage ventriculaire regardent les résistances vasculaires pulmonaires et systémiques en systole

Le sens du shunt est fonction des résistances vasculaires pulmonaires



Les shunts à l'étage ventriculaire dilatent les cavités gauches



Communications interventriculaires : physiologie

Le shunt gauche-droite est dépendant des :

- **Résistances** vasculaires pulmonaires et systémiques en systole
- Des lésions associées : RA, SP

⇒ Surcharge volumétrique des cavités gauches

⇒ Sauf si CIA large associée (dé-précharge le VG)

Bernouilli

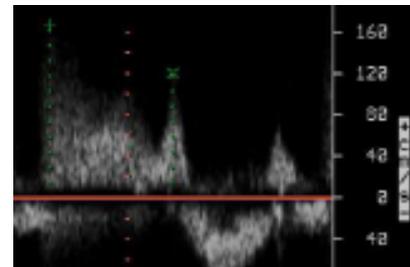
Vélocité Doppler du shunt (Bernouilli) +++

$$PVG_s - PVD_s = 4 V^2$$

$$PAP_s = PVD_s = PAO_s - 4V^2$$

IT (PAPs)

IP (PAPm et PAPd)



Bernouilli :

PAP m = protodiastole

PAPd = télédiastole

Communications interventriculaires : physiologie

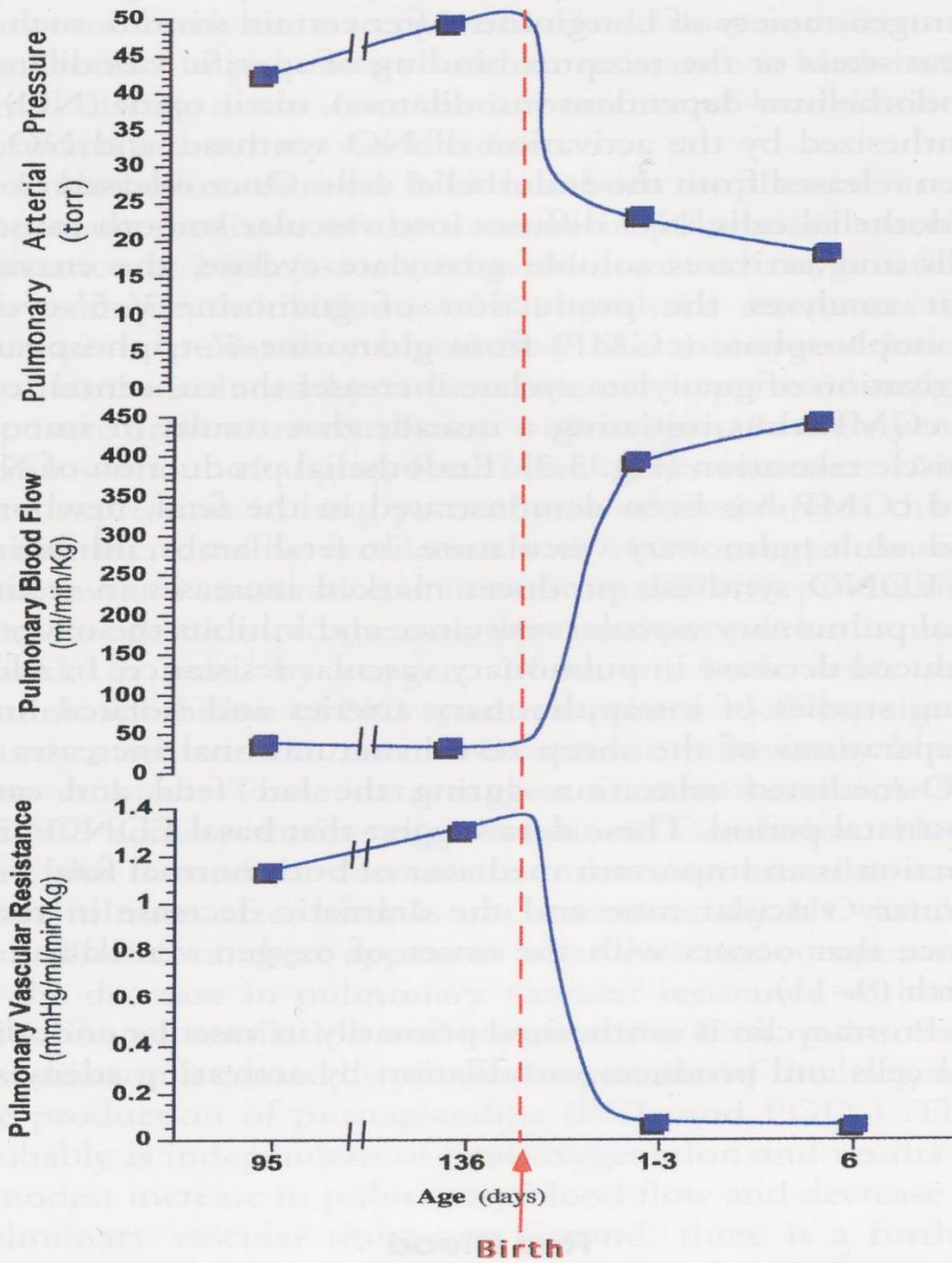
Pression artérielle pulmonaire (en l'absence de SP)

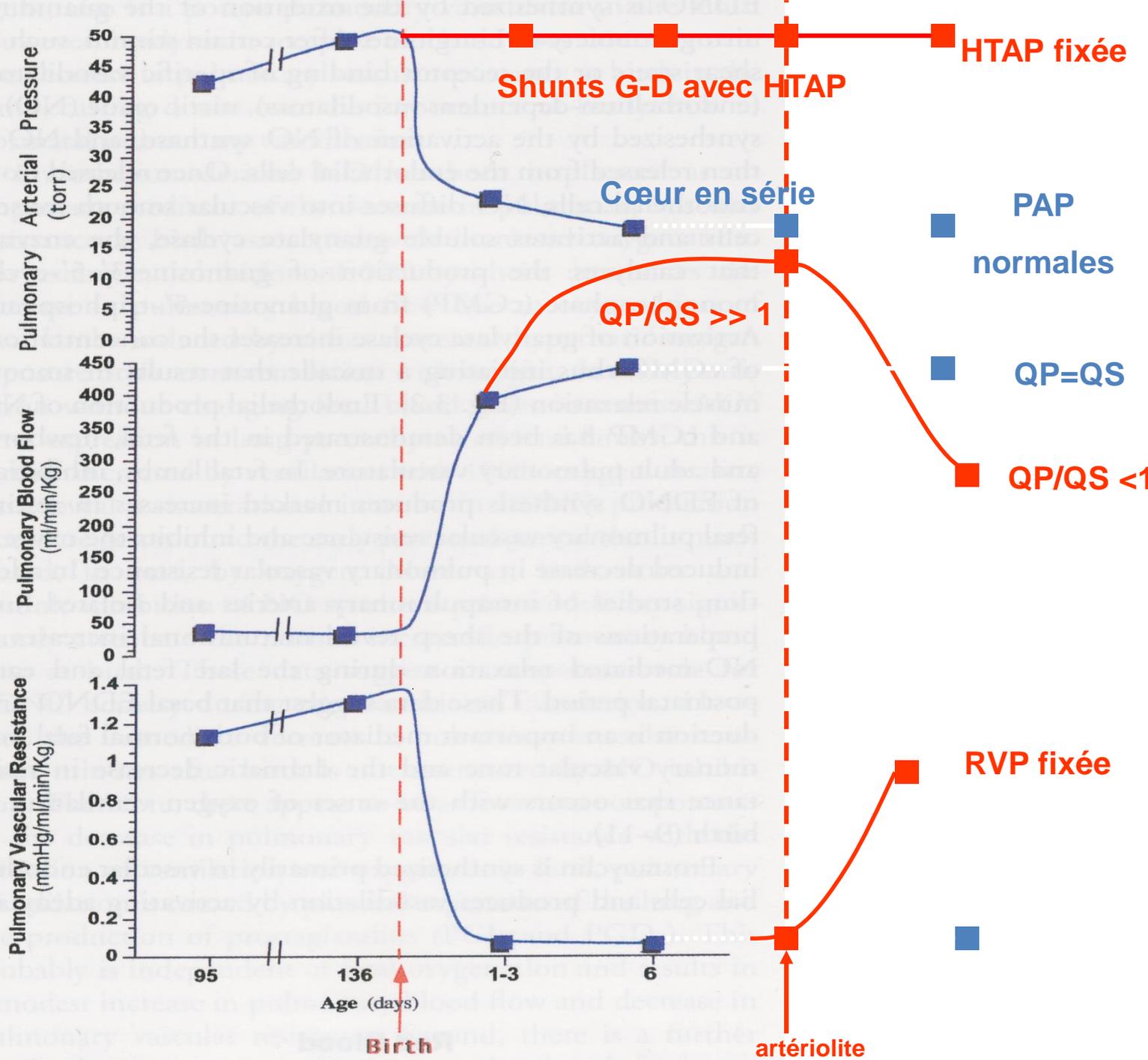
- Vitesse Doppler du shunt (Bernoulli)
 $PVGS - PVDs = 4V^2$
 $PAPs = PVDs = PAOs - 4V^2$
- Courbure septale
- IT
 $PVDs - PODs = 4V^2$
 $PAPs = PVDs = 4V^2 + 5$
- IP (PAPm et PAPd)

Diagnostic

- Clinique puis
- Echocardiographie +++++
 - Localisation de la ou des CIV, importance du doppler couleur pour les CIV de petites tailles
 - Evaluation du retentissement hémodynamique: importance du shunt, degré d'HTAP
 - Recherche de lésions associées initialement et lors de la surveillance : IA, membrane sous-aortique, sténose médioventriculaire, sténose pulmonaire, CIVs, CoA...
- Cathétérisme cardiaque: rarement

Principe de FICK:
 $Q_p = \text{PAP} / R_p$





CIV –Types hémodynamiques

- Type I : Maladie de Roger, restrictive, peu de débit
- Type IIa : CIV à gros débit, pas d'HTAP
- Type IIb : CIV à gros débit, avec HTP isosystémique
- Type III : CIV à RVP élevées et fixées : Eisenmenger
- Type IV : CIV à poumons protégés : CIV + sténose médioventriculaire

Clinique

- difficultés alimentaire, stagnation pondérale, dyspnée, sueurs aux biberons
- Souffle holosystolique en rayon de roue
- B1 fort et roulement diastolique (gros débit)
- B2 claqué (si HTAP)

Radio pulmonaire

- Si CIV petite: Normale
- Si gros débit : Cardiomégalie, Hypervascularisation pulmonaire, troubles de ventilation
- Si HTAP : Silhouette normale, Vascularisation pauvre

Communications interventriculaires : échographie

Echographie

- Localisation
- Importance du shunt
- Degré d'HTAP
- Lésions associées

Cathétérisme cardiaque

- Non indiqué sauf si diagnostic tardif et CIV non restrictive avec shunt faible
- Objectif: Mesure des pressions artérielles S/D/M, test de réactivité, mesure des RVP

Ttt médical des Shunts à gros débit

Contrer le surcroît de dépense énergétique (130%) = INDISPENSABLE

- Augmenter l'apport calorique en donnant des calories (gras et sucre)

Augmenter la viscosité du sang pour diminuer le shunt

- Fer (Ferrostrane) ou transfusion
 - Avant 6 mois: 1 à 2 càc par jour
 - De 6 mois à 2 ans 1/2: 2 à 3 càc par jour
 - De 2 ans ½ à 6 ans: 3 à 4 càc par jour
 - De 6 ans à 10 ans: 4 à 5 càc par jour

Associations possibles mais non obligatoire

- Furosémide (Lasilix) +/- Spironolactone (Aldactone)

Limiter les infections intercurrentes (vaccination optimale +/- Synagis)

Pas d'indication à la Digoxine!

Chirurgie si nécessaire

Communications interventriculaires : traitement

CIV I :

Pas de traitement, Prophylaxie de l'Osler

Echocardiographie annuelle à la recherche d'une complication

CIV II:

Régime hypercalorique, Contrôle du taux d'hémoglobine (15g/l)

(POISEUIL), diurétiques

Chirurgie avec timing selon tpe IIa ou IIb

CIV III:

Contre-indication absolue à fermeture chirurgicale

Traitement uniquement palliatif

Vasodilatateur artérielle pulmonaire

CIV IV

Chirurgie

Communications interventriculaires : traitement

Chirurgie cardiaque, indications :

- CIV à gros débit symptomatique malgré le traitement médical sans tendance à la fermeture spontanée
- CIV large non restrictive avec résistances artérielles pulmonaires non fixées, avant 6 mois
- CIV compliquée : fuite aortique, sténose infundibulaire ou membrane sous-aortique, endocardite
- Cerclage si CIV multiples non accessibles à une fermeture ou CIV large et petit poids.

Les 4 principaux types de CIV

Muscle papillaire du conus (Lancisi)

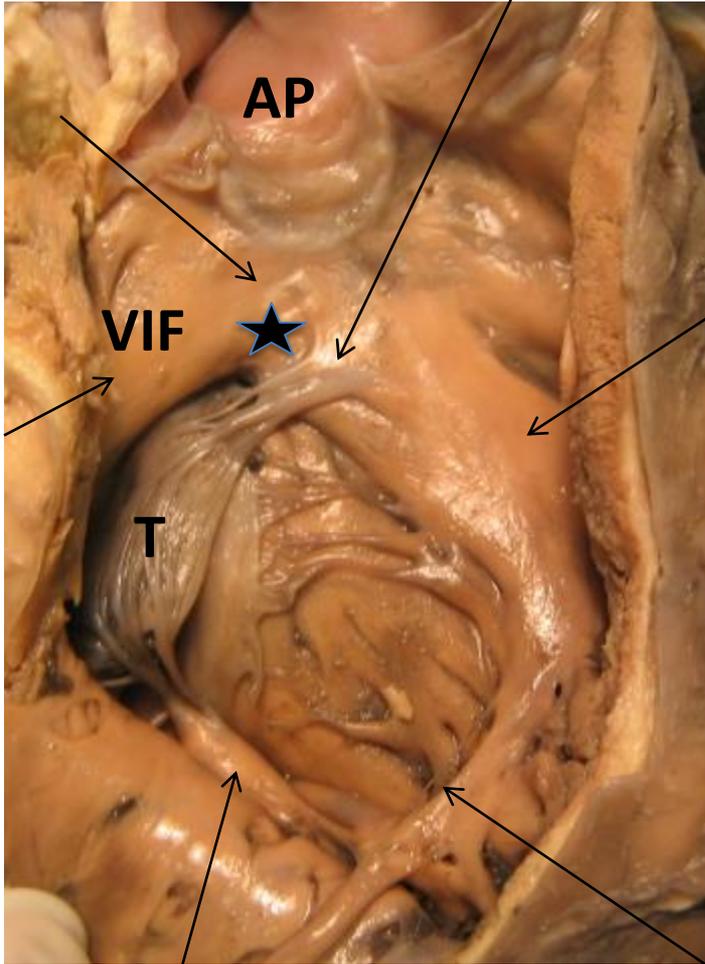
Conus sous-pulmonaire

AP

VIF

Ventriculo-infundibular fold

T

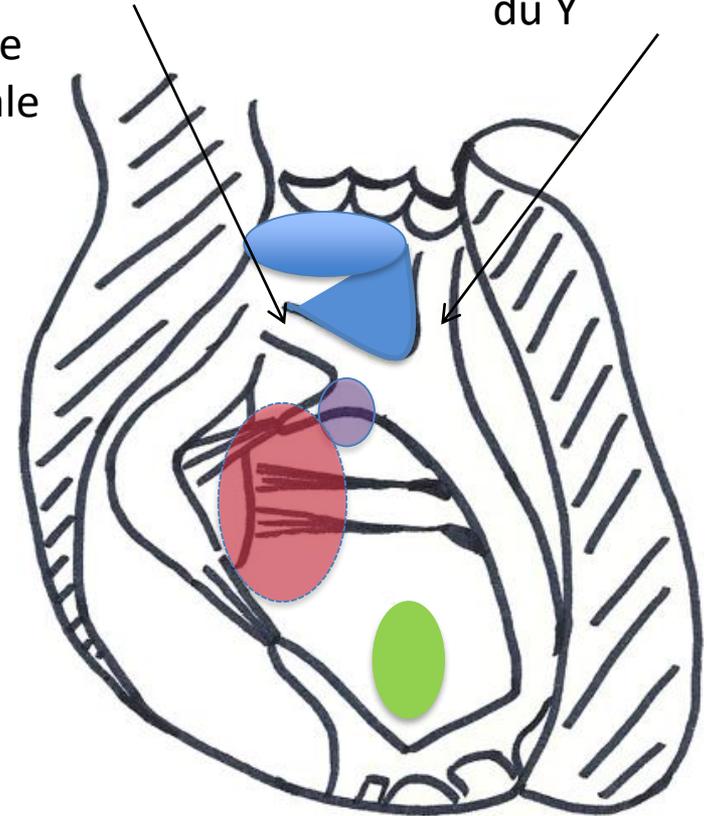


Pilier antérieur de la tricuspide

Branche postérieure du Y de la bande septale

Branche Antérieure du Y

Bande septale



Bande modératrice

Holes between the ventricles – reaching consensus: A report from the International Society for the Nomenclature of Paediatric and Congenital Heart Disease.

Lopez L. et al.

Ann Thorac Surg 2018

❑ Perimembranous or central VSD (07.10.01)

❑ Inlet VSD without a common atrioventricular junction (07.14.05)*

- Inlet VSD without atrioventricular septal malalignment without a common AV junction and with perimembranous extension (07.10.02)
- Inlet VSD with atrioventricular septal malalignment and without a common AV junction (07.14.06)
- Inlet muscular VSD (07.11.02)

❑ Trabecular muscular VSD (07.11.01)

- Trabecular muscular VSD: Midseptal (07.11.04)
- Trabecular muscular VSD: Apical (07.11.03)
- Trabecular muscular VSD: Postero-inferior (07.11.12)
- Trabecular muscular VSD: Anterosuperior (07.11.07)
- Trabecular muscular VSD: Multiple (“Swiss cheese” septum) (07.11.05)

* The interventricular communication associated with a common AV junction (VSD component of an AV septal or AV canal defect) should be considered in the common AV junction section for coding purposes (AV septal defect: ventricular component, 06.06.04).

❑ Outlet VSD (07.12.00)

- ❖ Outlet VSD without malalignment (07.12.09)
 - Outlet muscular VSD without malalignment (07.11.06)
 - Doubly committed juxta-arterial VSD without malalignment (07.12.01)
 - Doubly committed juxta-arterial VSD without malalignment and with muscular postero-inferior rim (07.12.02)
 - Doubly committed juxta-arterial VSD without malalignment and with perimembranous extension (07.12.03)
- ❖ Outlet VSD with anteriorly malaligned outlet septum (07.10.17)
 - Outlet **muscular** VSD with anteriorly malaligned outlet septum (07.11.15)
 - Outlet VSD with anteriorly malaligned outlet septum and **perimembranous extension** (07.10.04)
 - **Doubly committed juxta-arterial** VSD with anteriorly malaligned fibrous outlet septum (07.12.12)
 - Doubly committed juxta-arterial VSD with anteriorly malaligned fibrous outlet septum and muscular postero-inferior rim (07.12.07)
 - Doubly committed juxta-arterial VSD with anteriorly malaligned fibrous outlet septum and perimembranous extension (07.12.05)
- ❖ Outlet VSD with posteriorly malaligned outlet septum (07.10.18)
 - Outlet **muscular** VSD with posteriorly malaligned outlet septum (07.11.16)
 - Outlet VSD with posteriorly malaligned outlet septum and **perimembranous extension** (07.10.19)
 - **Doubly committed juxta-arterial** VSD with posteriorly malaligned fibrous outlet septum (07.12.13)
 - Doubly committed juxta-arterial VSD with posteriorly malaligned fibrous outlet septum and muscular postero-inf. rim (07.12.08)
 - Doubly committed juxta-arterial VSD with posteriorly malaligned fibrous outlet septum and perimembranous extension (07.12.06)

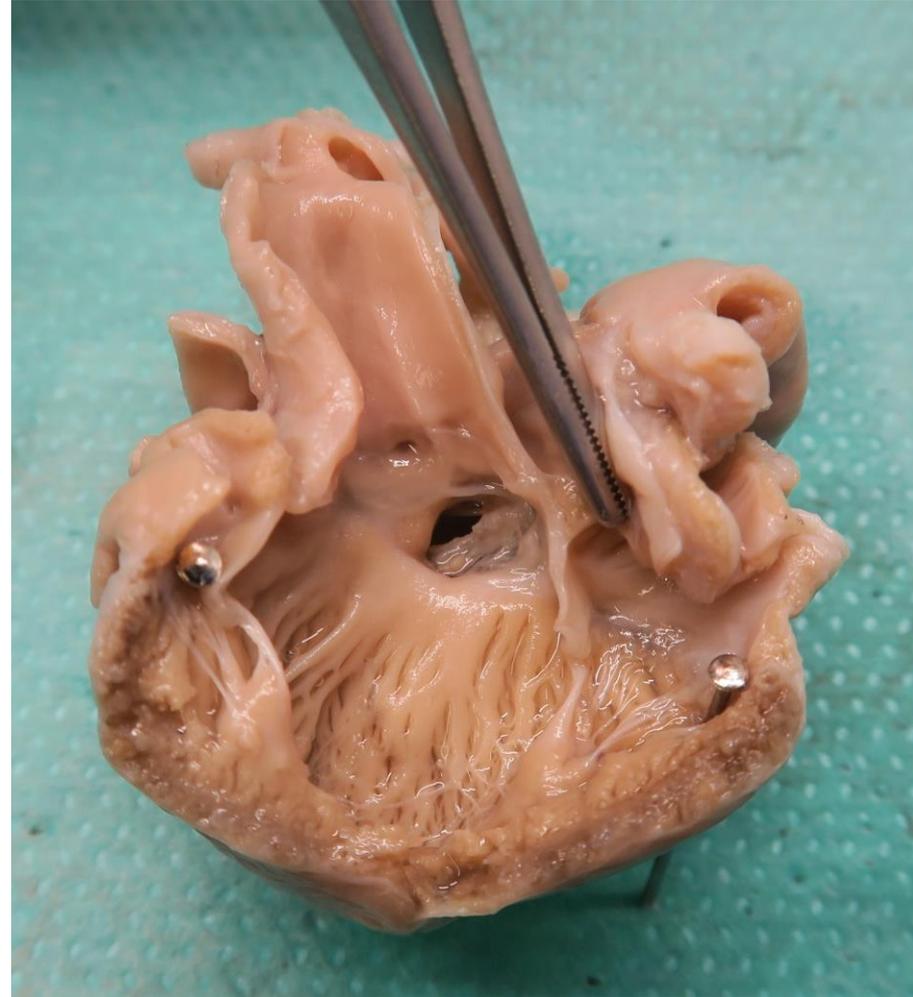
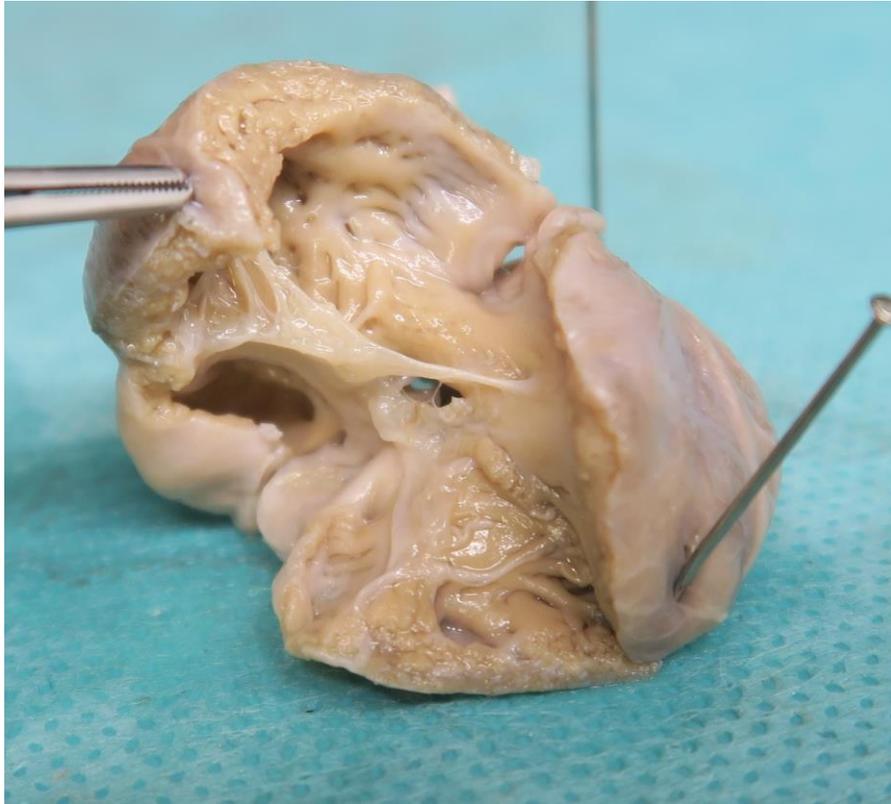


<i>Type de defect</i>		<i>Continuité fibreuse</i>	<i>Origine embryologique</i>	<i>Stade du dévpt cardiaque</i>		
MUSCULAIRES	Midmuscular		NON	Compaction du myocarde, trabéculations	Vie foetale	
	Apical					
	Inlet muscular					
CENTRALES PERIMBRANEUSES sans malalignement			OUI (feuillet septal tric/Ao)	Formation du septum mbraneux (bourgeons endoc du canal AV)	Vie foetale	
CIV de l'OUTLET (voie d'éjection)	CIV par malalignement (aortic overriding)	Avec continuité fibreuse Ao-tric (extension mb)	OUI (feuillet antérieur tric/Ao)	Crête neurale cardiaque et second champ cardiaque antérieur	Wedging	
		Bords musculaires	NON (bords musculaires)			
	CIV juxta-artérielles Continuité fibreuse Valve Ao/valve pulm	Avec continuité fibreuse Ao-tric (extension mb)	OUI (feuillet antérieur tric/Ao)			Bourgeons endocardiques de la voie d'éjection
		Bords musculaires	NON (bords musculaires)			
CIV de l'INLET (CIV d'admission)	Jonction auriculo-ventriculaire commune (CAV)		OUI (tricuspide/mitrale)	Second champ cardiaque postérieur Bourgeons du canal	Septation AV	
	Malalignement septum interA/interV (Straddling tricuspide)			Convergence Formation de la jonction AV	Convergence	

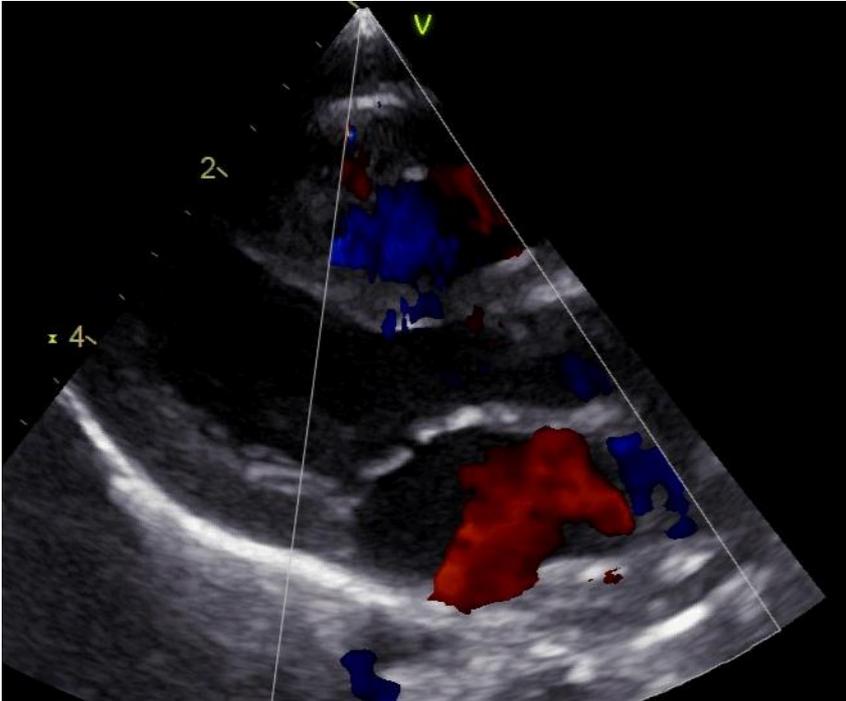
CIV périmembraneuse

- Dans le septum périmembraneux:
 - sous la branche postérieure du Y de la bande septale
 - derrière le feuillet septal de la valve tricuspide
 - centrée sur le muscle papillaire du conus
 - du côté VG: sous la commissure entre la cusp CD et la cusp non coronaire
- Bords fibreux
- Extension dans inlet (postero inférieure) ou musculaire

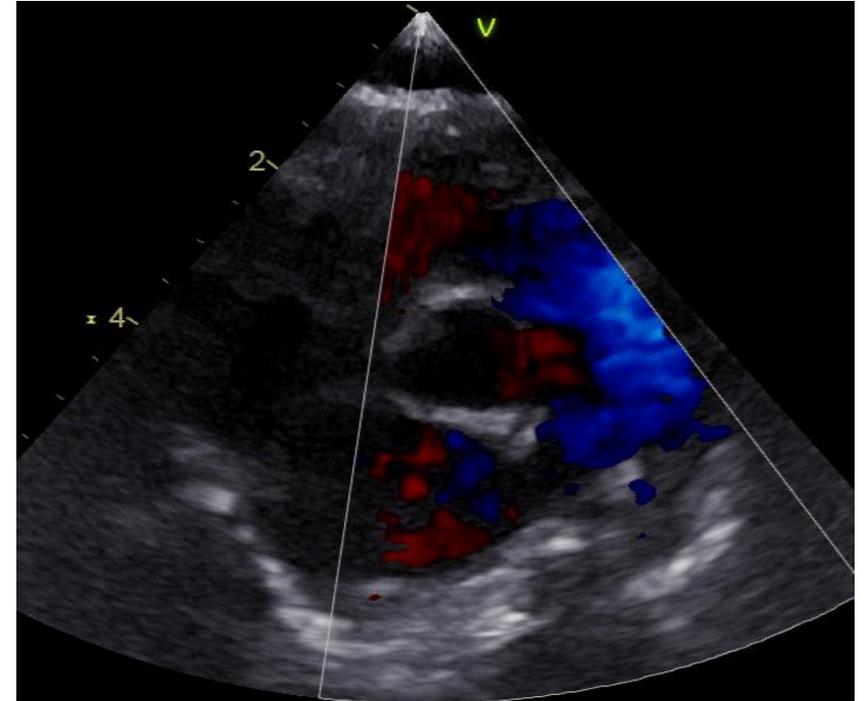
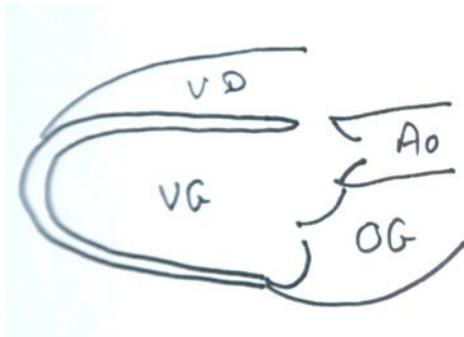
Clv périmembraneuse



CIV périmembraneuse



Parasternale grand axe

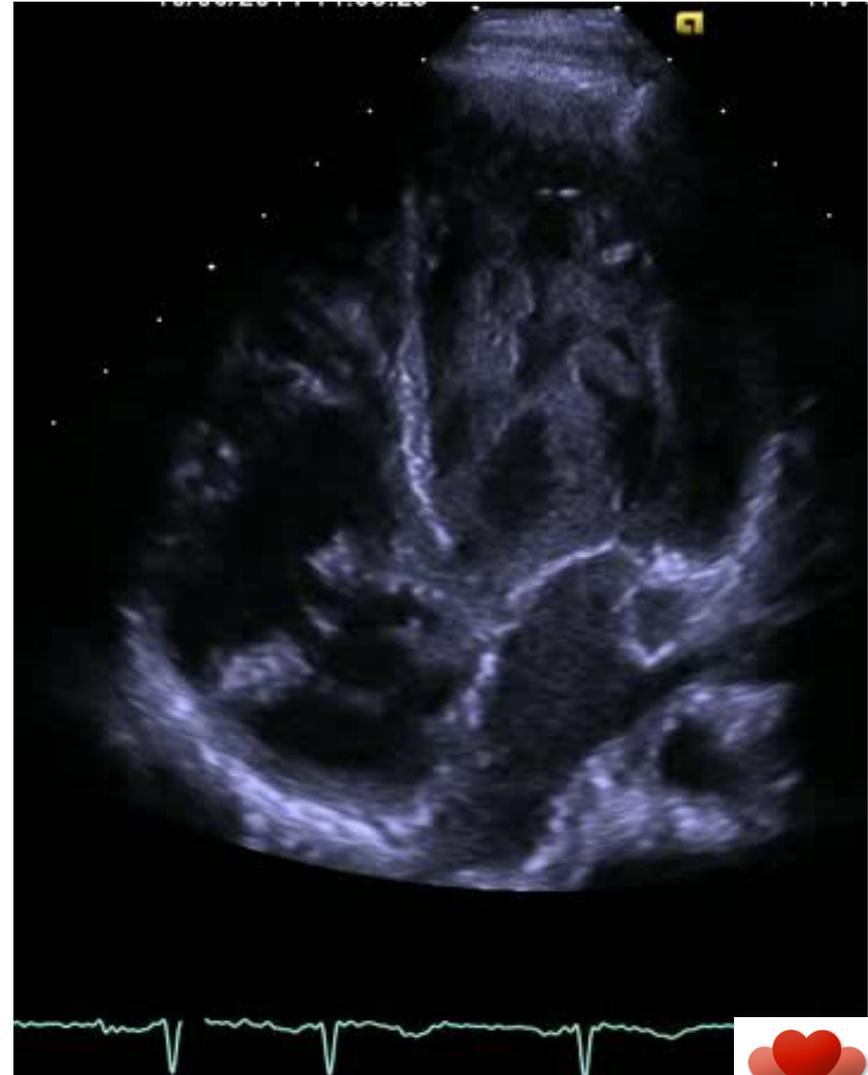
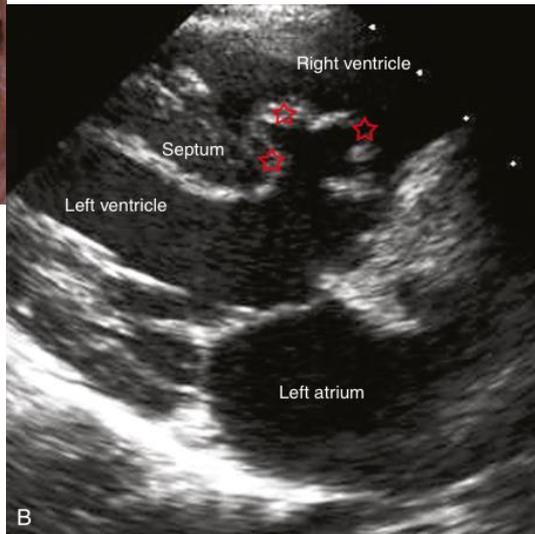
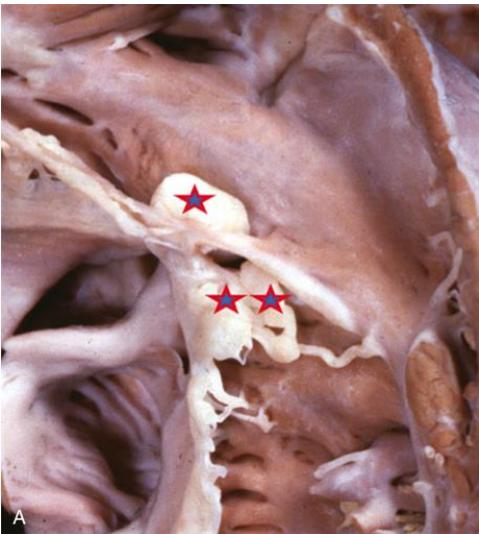


Parasternale petit axe



Central perimembranous VSD

Spontaneous closure



Tricuspid
accessory
tissue

Courtesy Dr X.Iriart

Communications interventriculaires pérимembraneuses

Les CIV PM sont fréquentes (30% des CIV)

Les risques sont :

- l'endocardite infectieuse
- la fuite valvulaire aortique par prolapsus d'une sigmoïde ou de la commissure
- l'hypertrophie infundibulaire basse avec obstacle médioVD
- la membrane sous-aortique

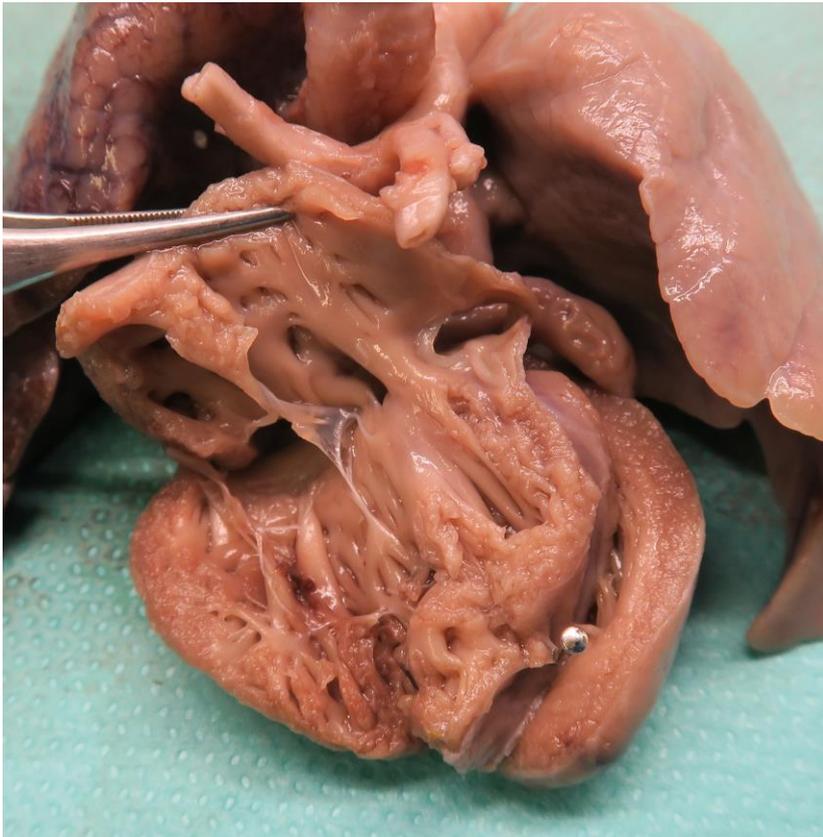
Fermeture spontanée possible

CIV de l'Outlet

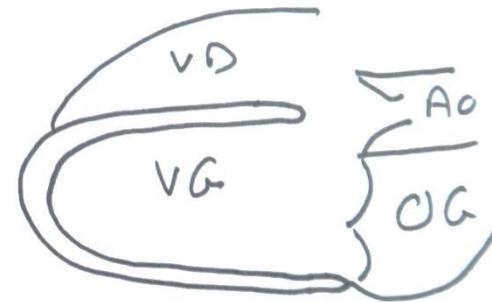
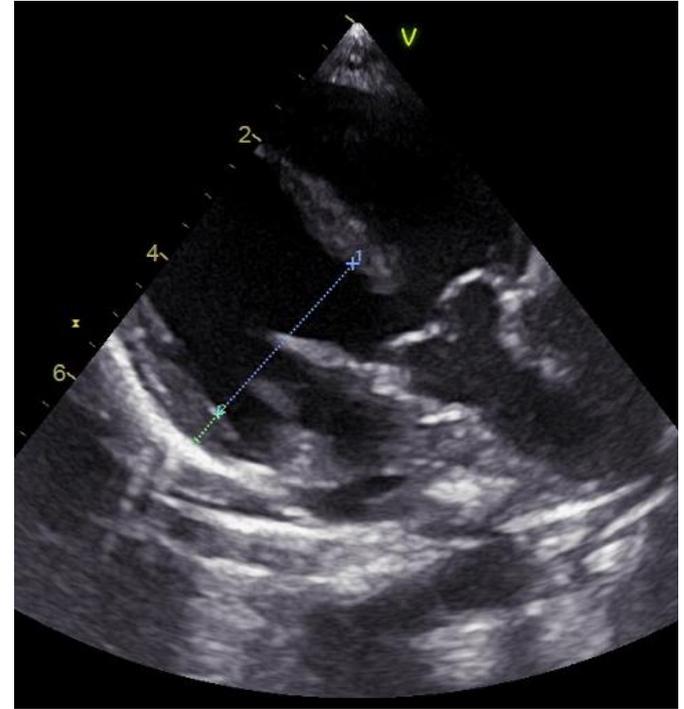
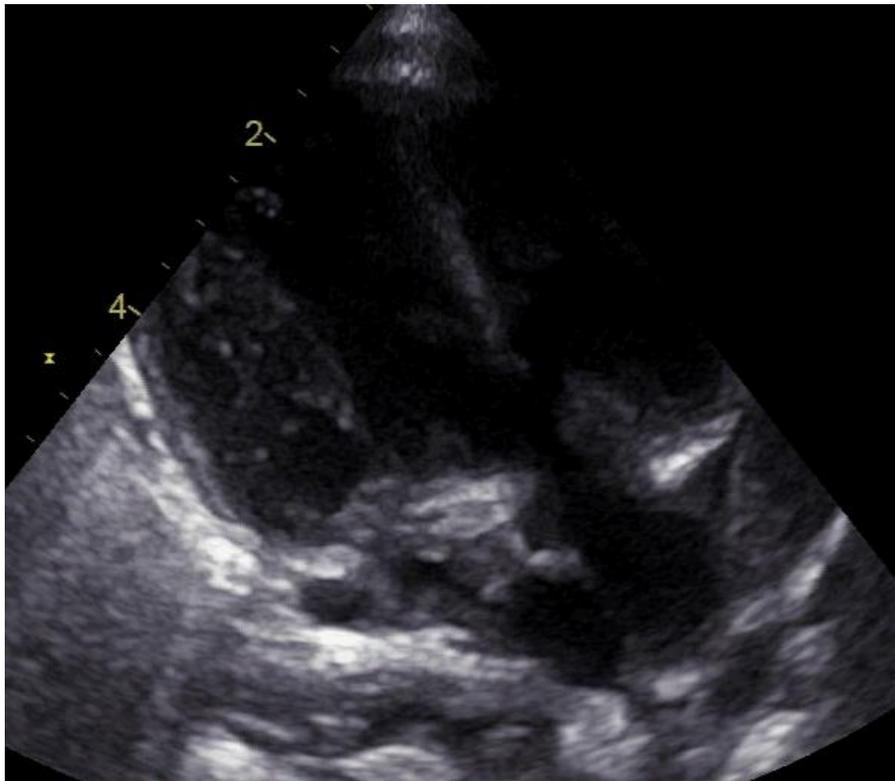
- Entre les 2 branches du Y de la bande septale
- Dû à un manque de fusion entre le septum conal et le septum ventriculaire
- Toutes les cardiopathies de la crête neurale (cardiopathies conotruncales) partagent la même CIV

CIV de l'Outlet par malalignement antérieur

- Toujours associée avec une dextroposition de l'aorte



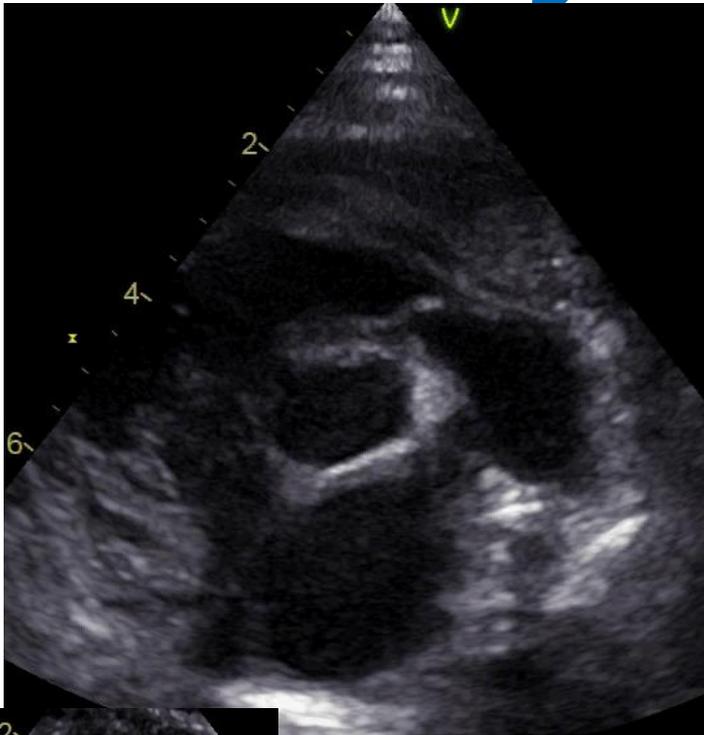
Outlet VSD, anterior malalignment VSD Aortic overriding



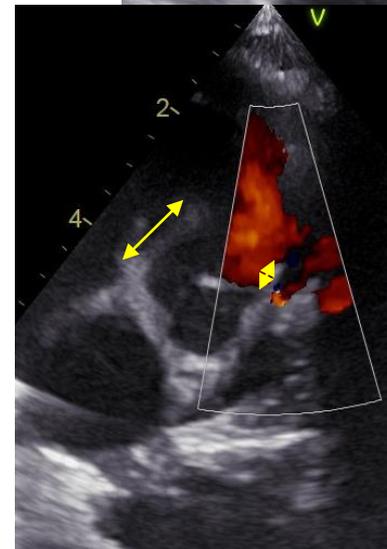
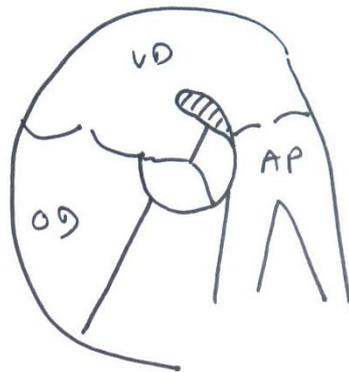
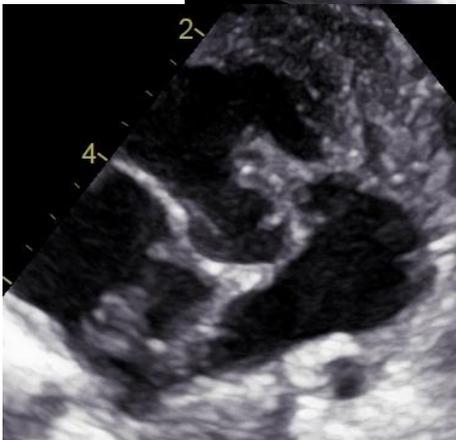
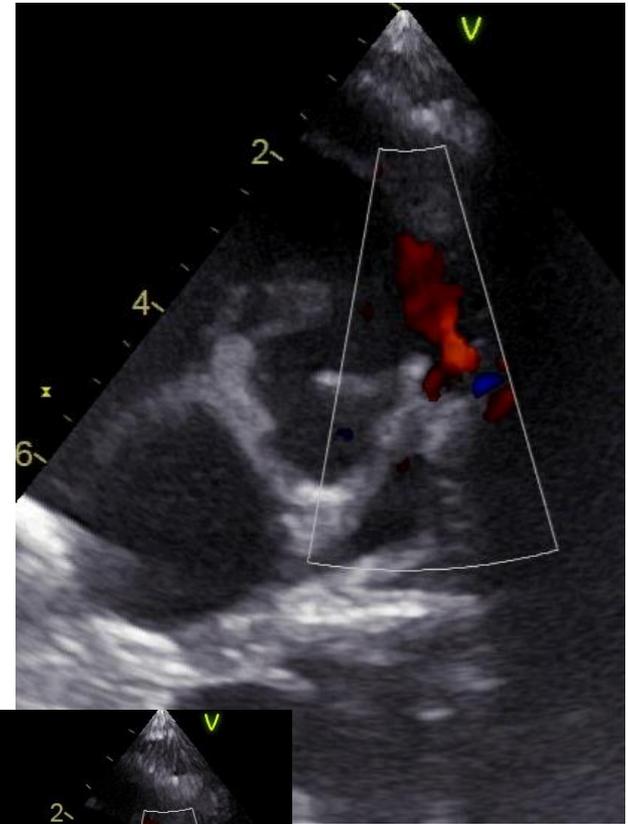
Outlet malalignment VSD

Anterior malalignment

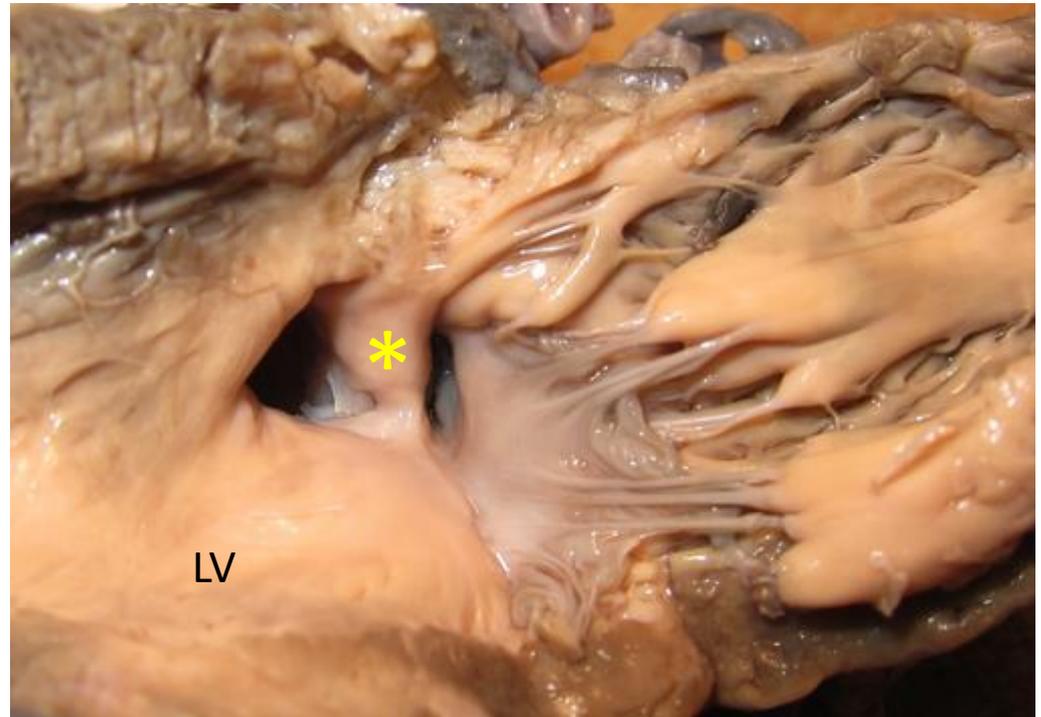
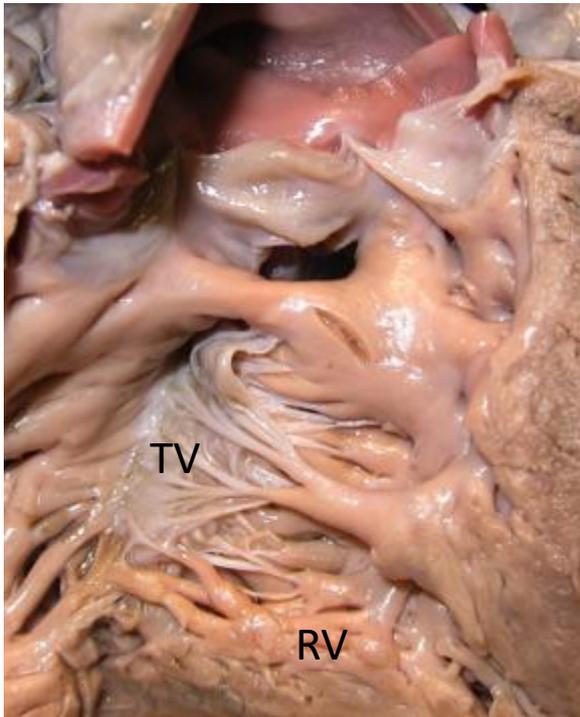
Fibrous postero-inferior rim



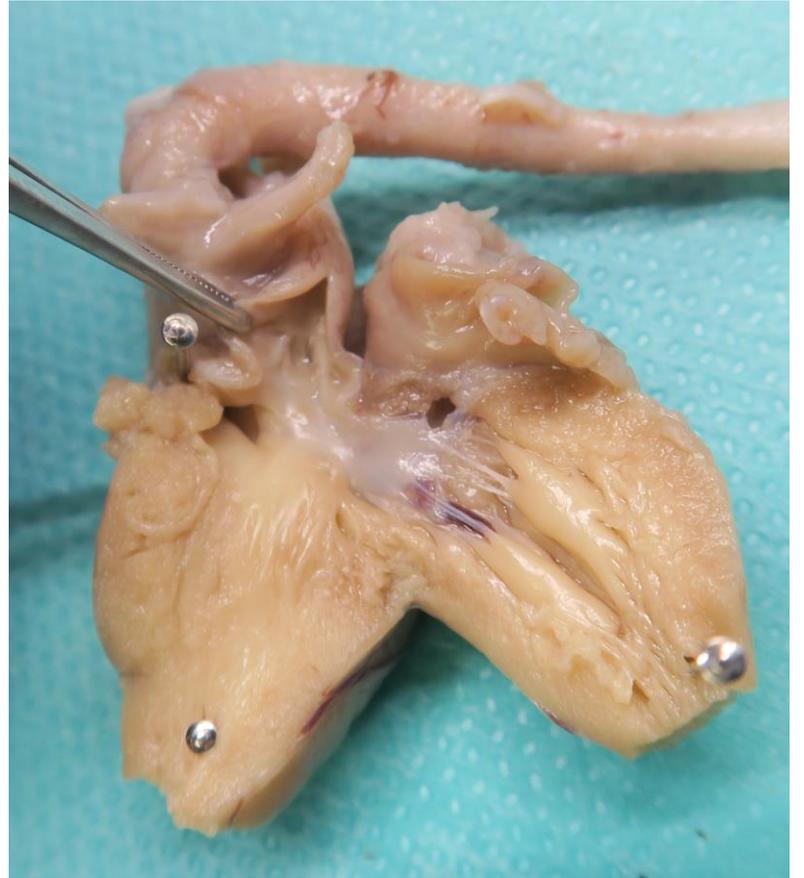
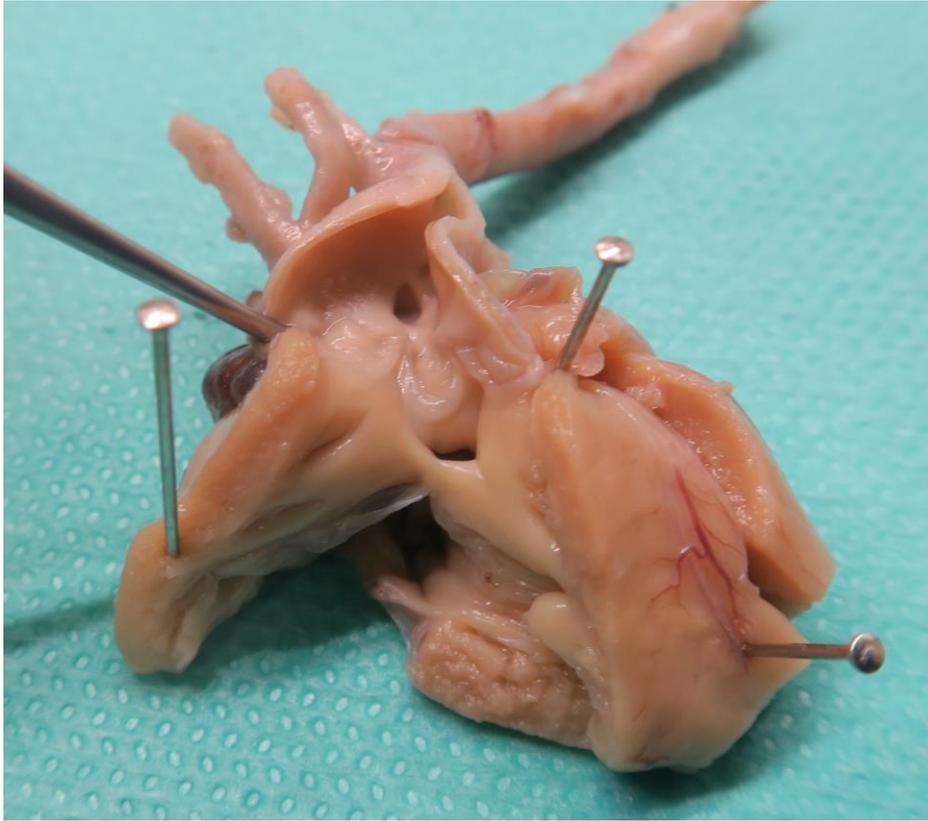
Muscular postero-inferior rim



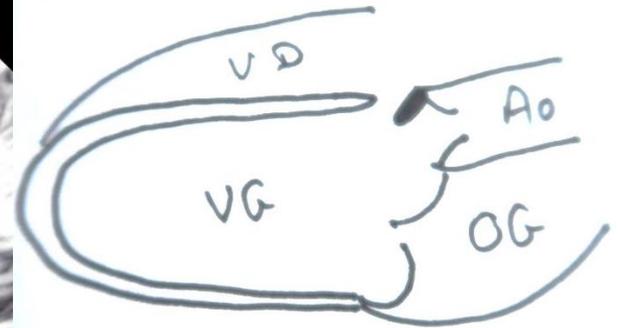
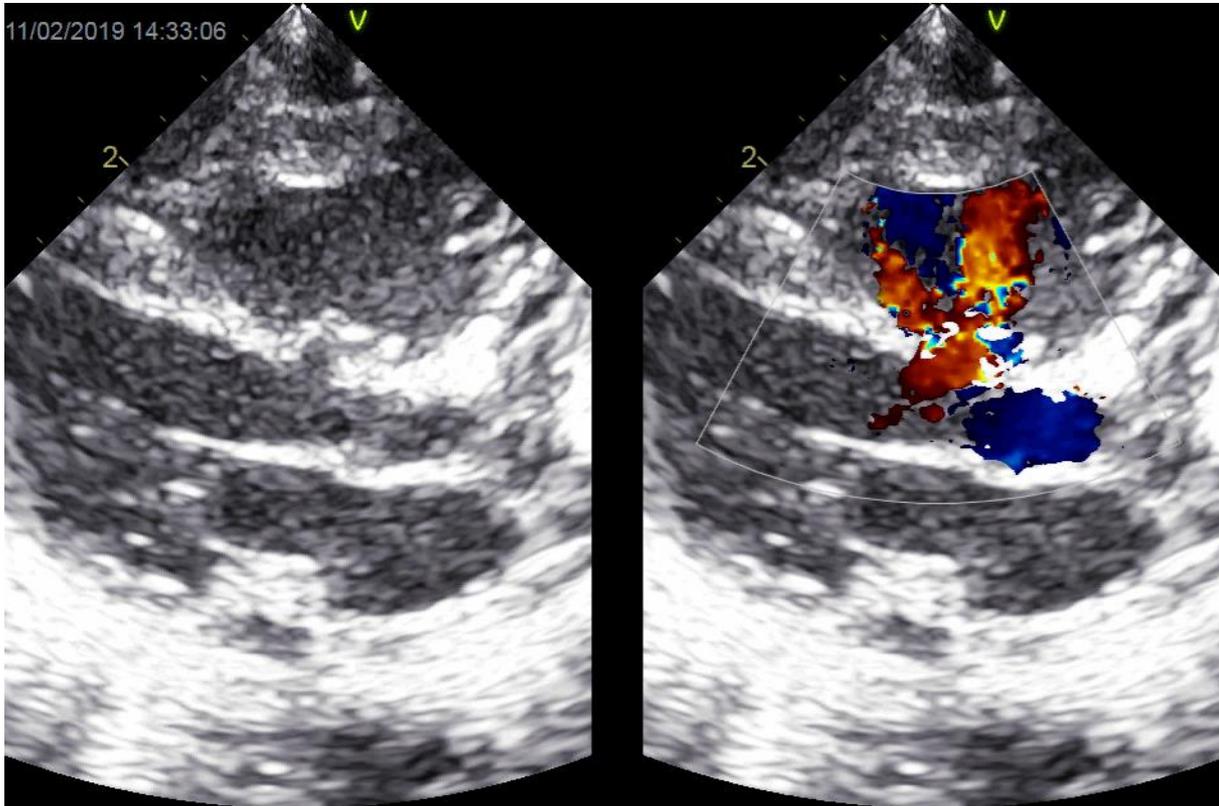
CIV de l'Outlet avec malalignement postérieur



- Entre les 2 branches du Y de la bande septale
- Bords musculaires
- Associée avec CoA et IAA type B

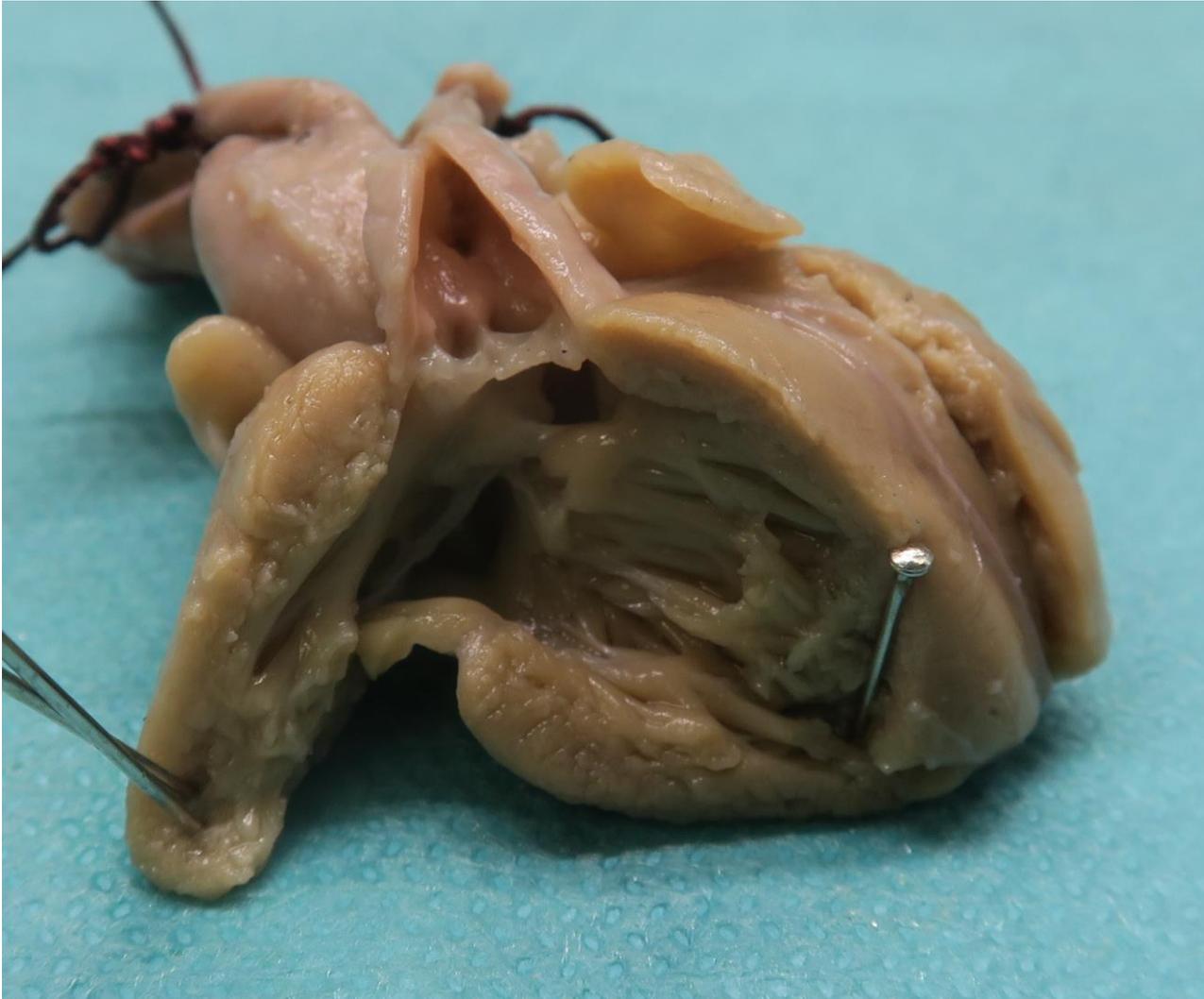


Outlet malalignment VSD Posterior malalignment

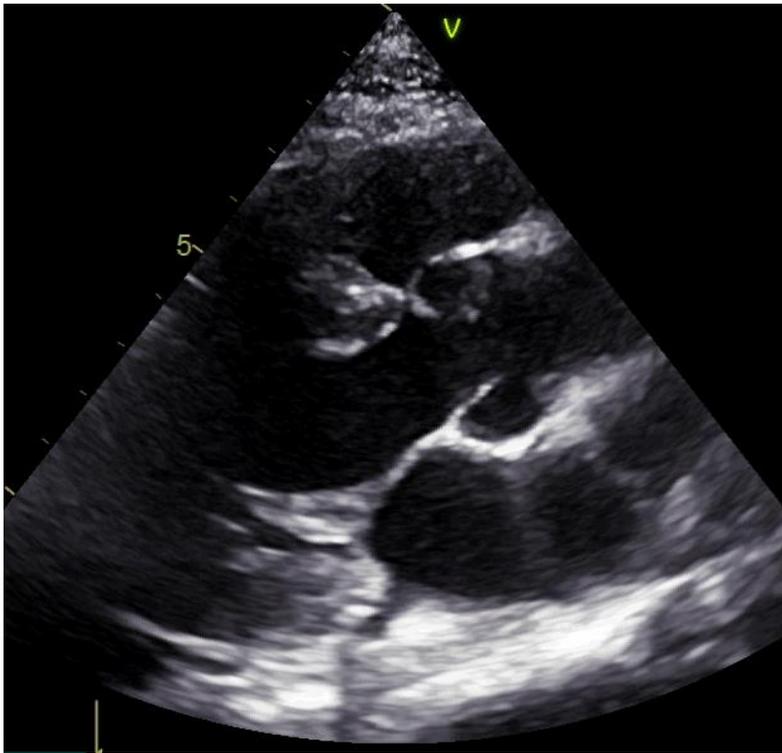
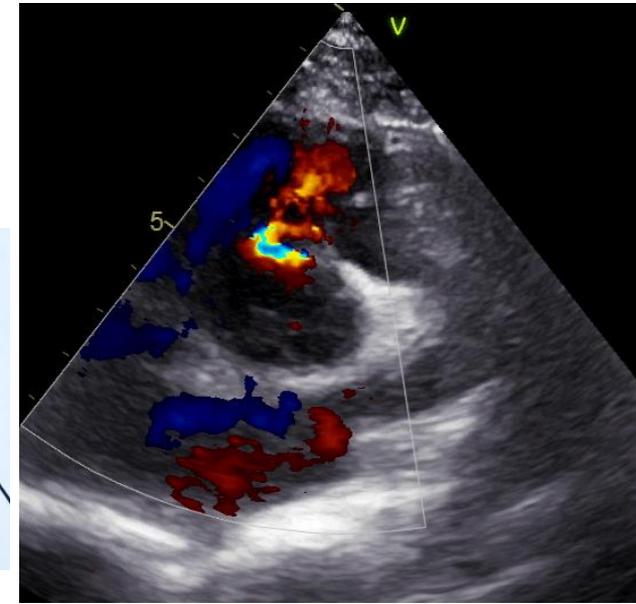


Long axis parasternal view

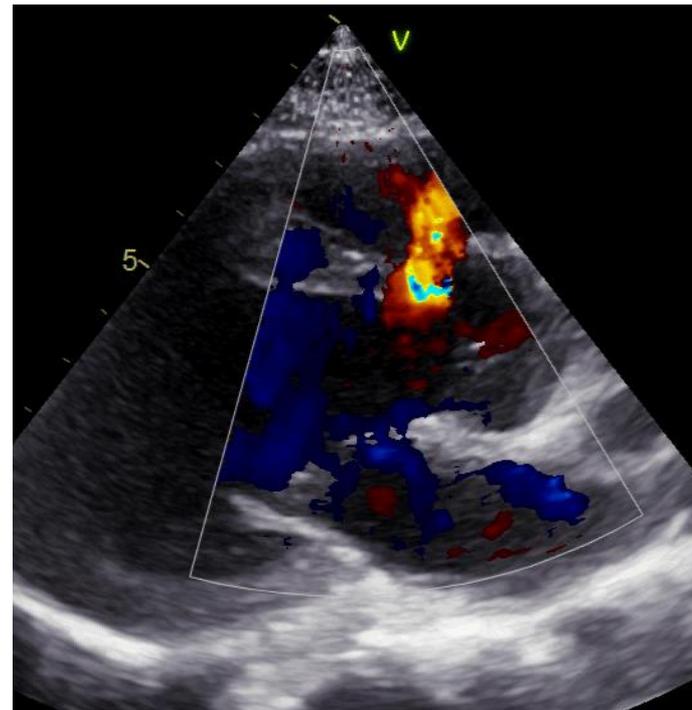
CIV juxta artérielle



Outlet VSD, juxta-arterial



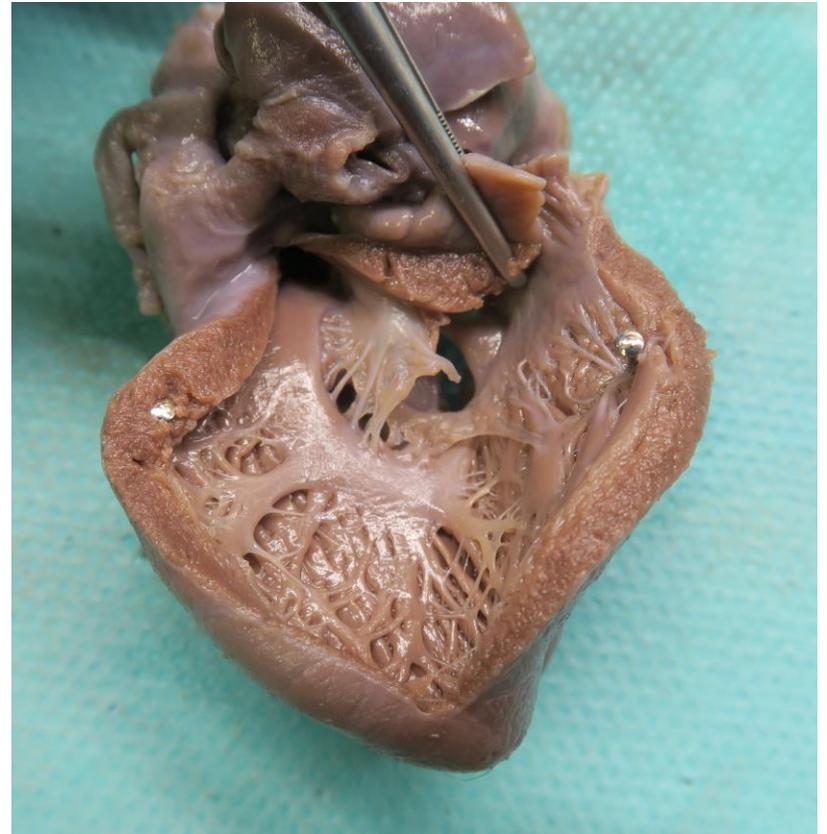
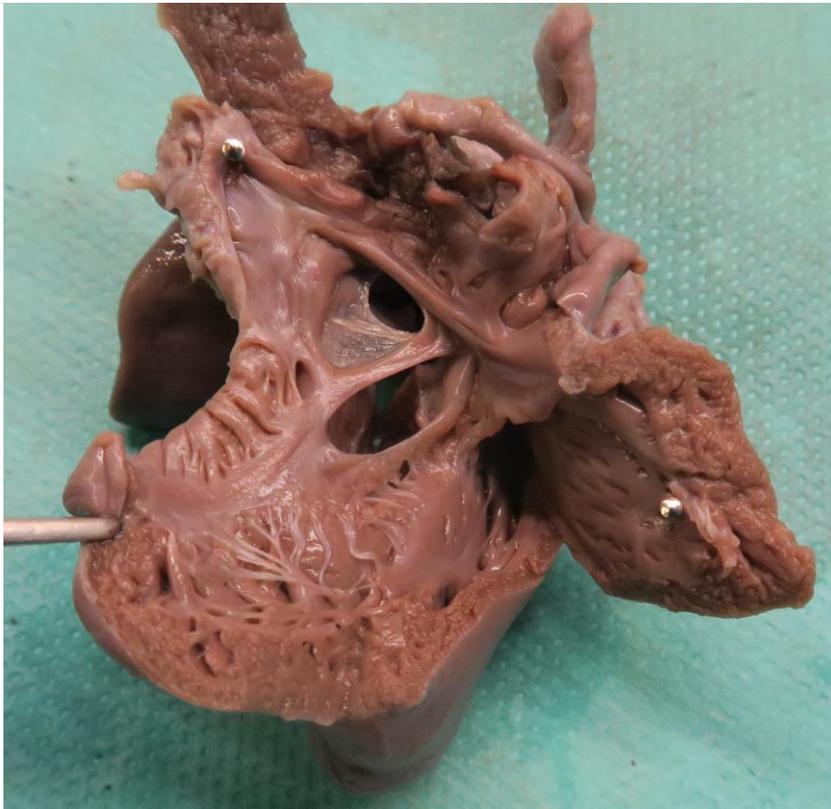
Long axis parasternal view
Right aortic cusp prolapse



Short axis
parasternal
view

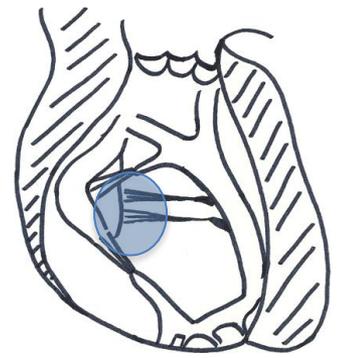
CIV de l'inlet

- Le long du feuillet septal de la valve tricuspide
- Vue VG: à la partie postero-inférieure du septum ventriculaire, dans la voie d'éjection mais le long du feuillet mitral



Inlet VSDs

Anatomic characteristics

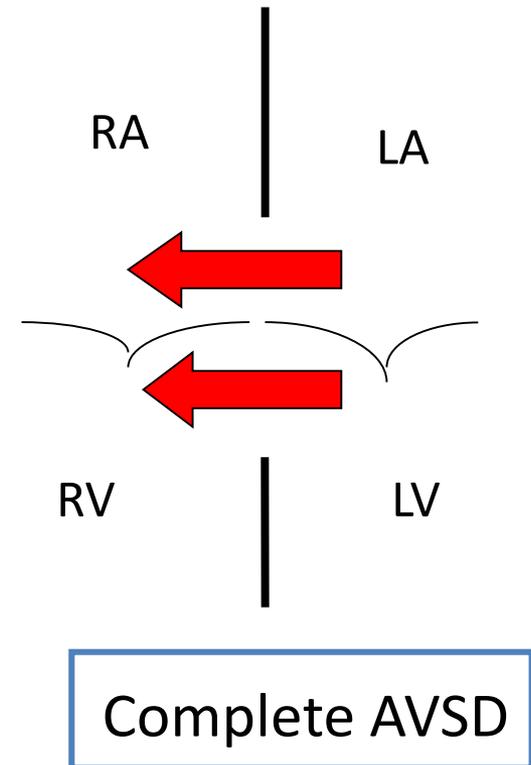
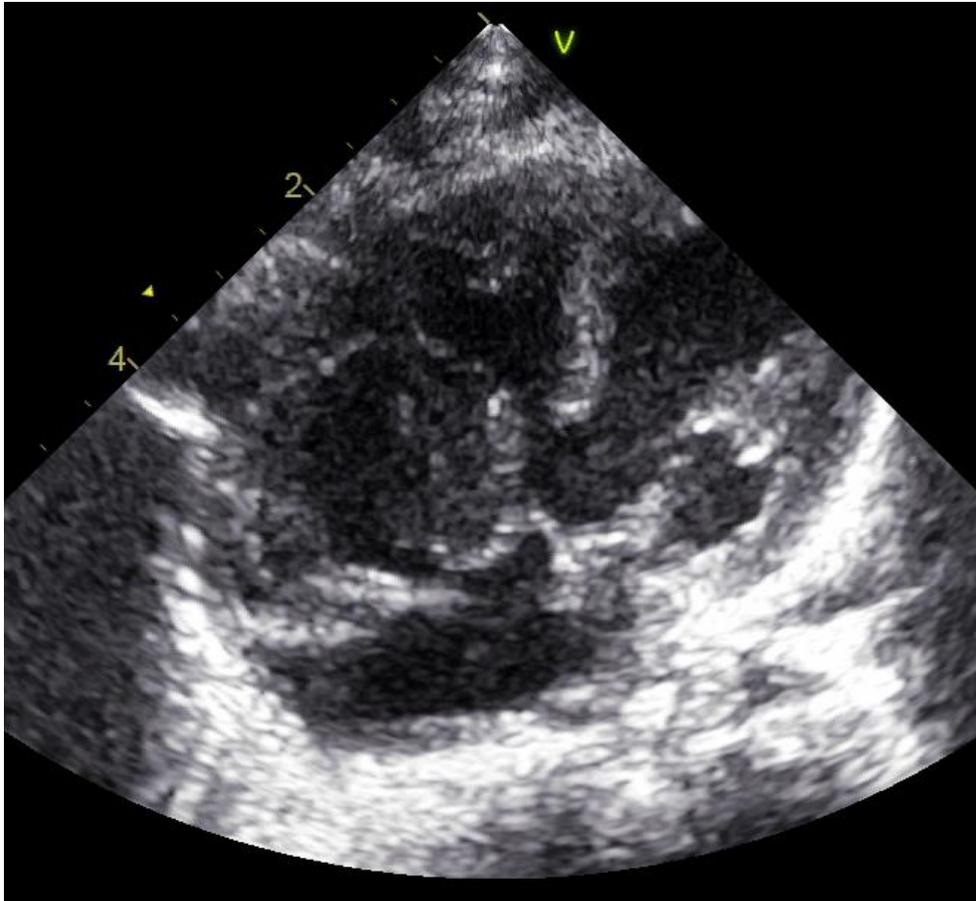


□ Inlet VSD without a common atrioventricular junction (07.14.05)

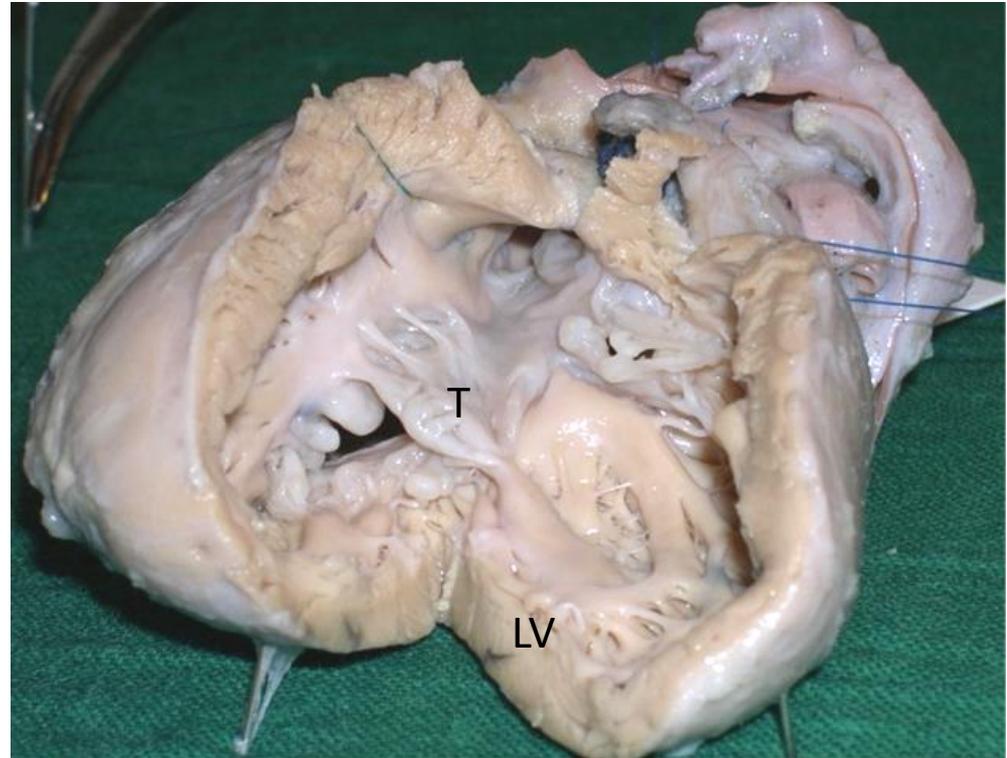
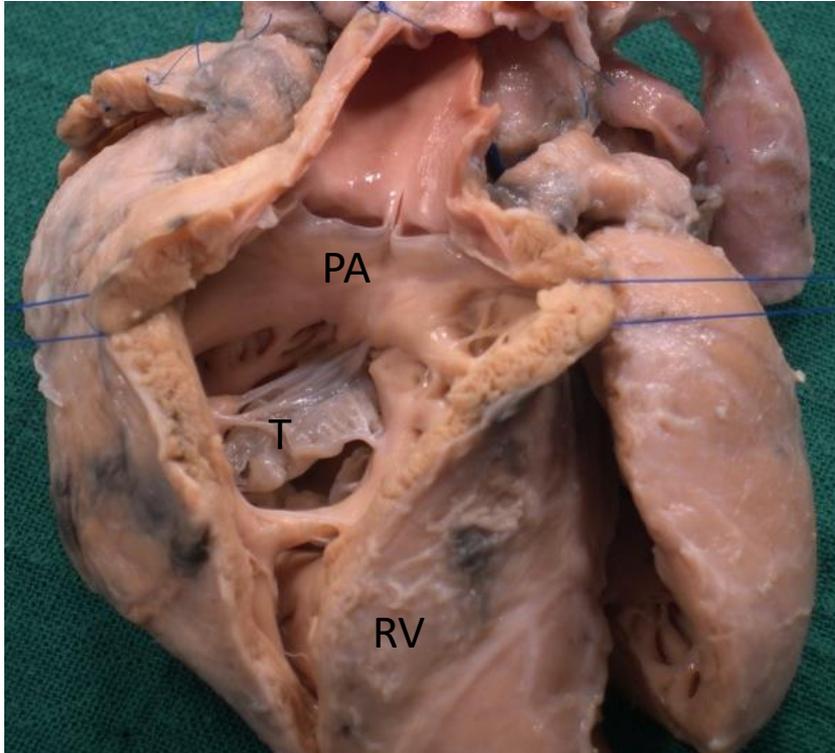
- Inlet VSD without atrioventricular septal malalignment and with perimembranous extension (07.10.02) → Mitral-tricuspid fibrous continuity
- Inlet VSD with atrioventricular septal malalignment (07.14.06) → Overriding and straddling of the tricuspid valve
- Inlet muscular VSD (07.11.02)

□ Inlet VSD with a common AV junction = ventricular component of an AVSD → Common AV junction AV valves aligned

Inlet VSD associated with a common AV junction = AVSD



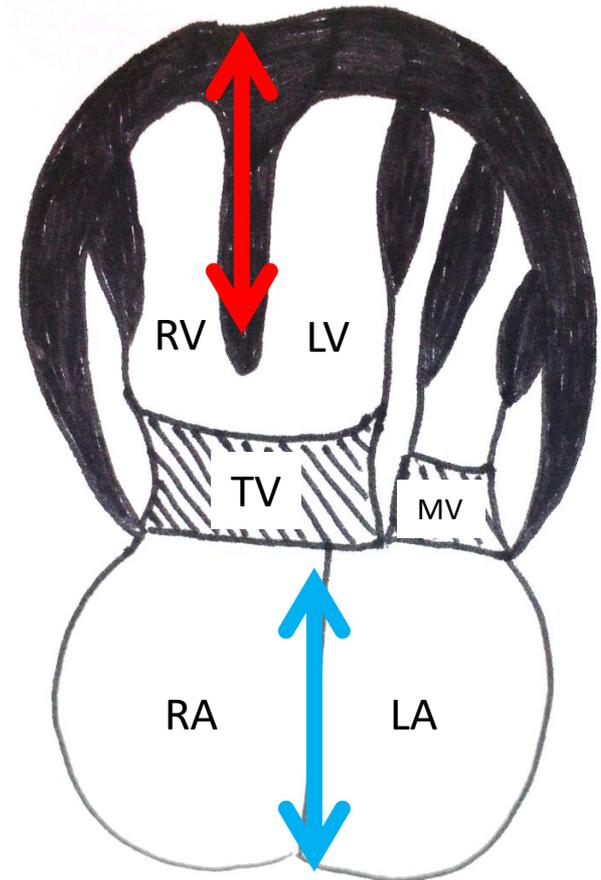
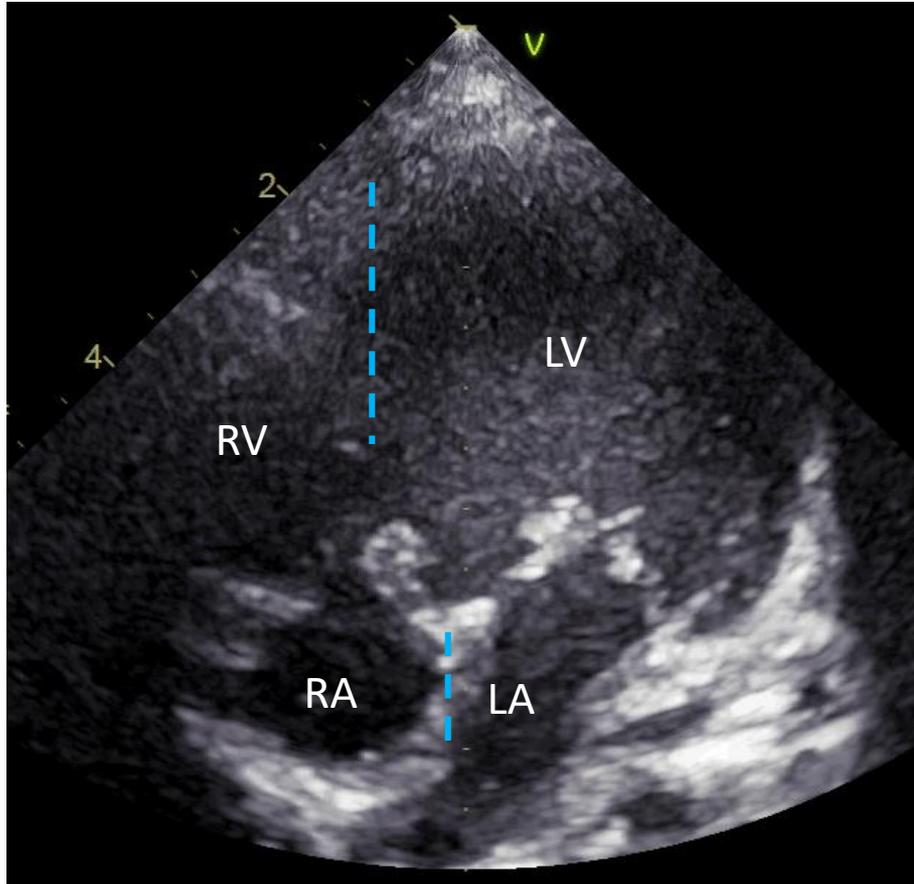
Inlet VSD not associated with a common AV junction, with A and V septal malalignment (straddling TV)



Mitro-tricuspid fibrous continuity

Malalignment of atrial and ventricular septa

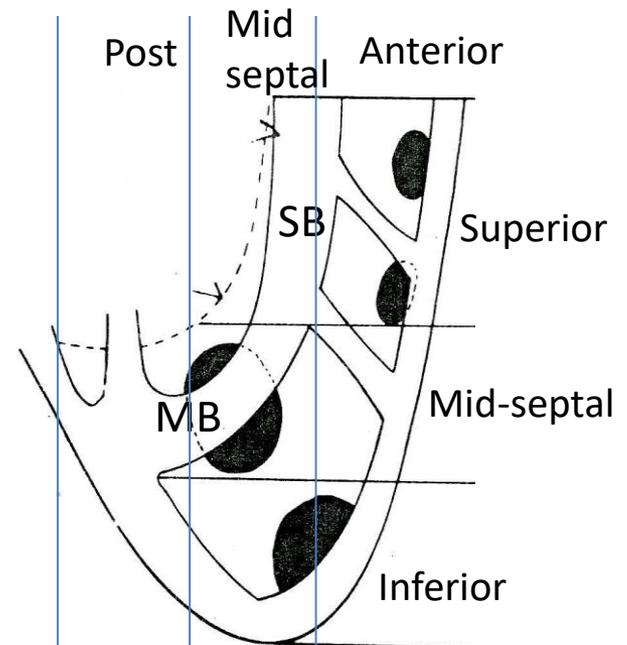
Inlet VSD not associated with a common AV junction, with A and V septal malalignment (straddling TV)



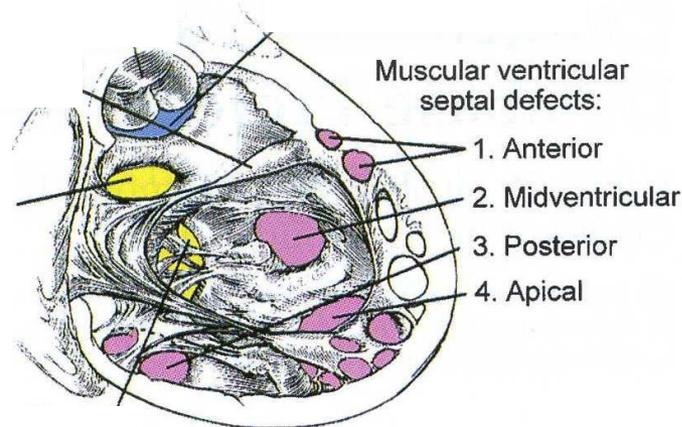
Trabecular muscular VSDs

Anatomic characteristics

- *Midseptal* (07.11.04)
- *Apical* (07.11.03)
- *Postero-inferior* (07.11.12)
- *Anterosuperior* (07.11.07)
- *Multiple* (“Swiss cheese” septum) (07.11.05)

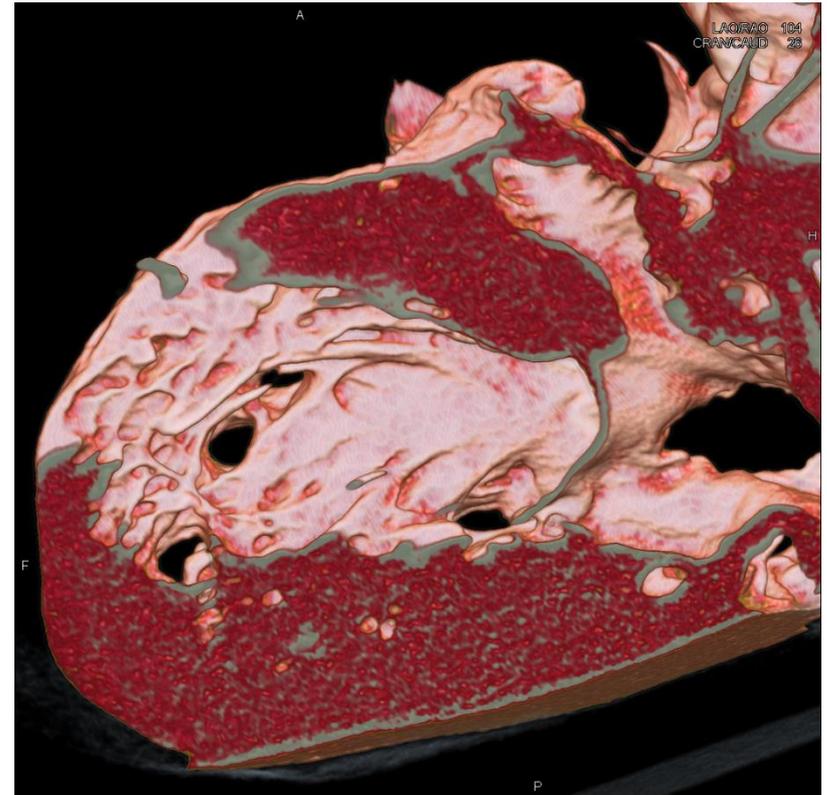
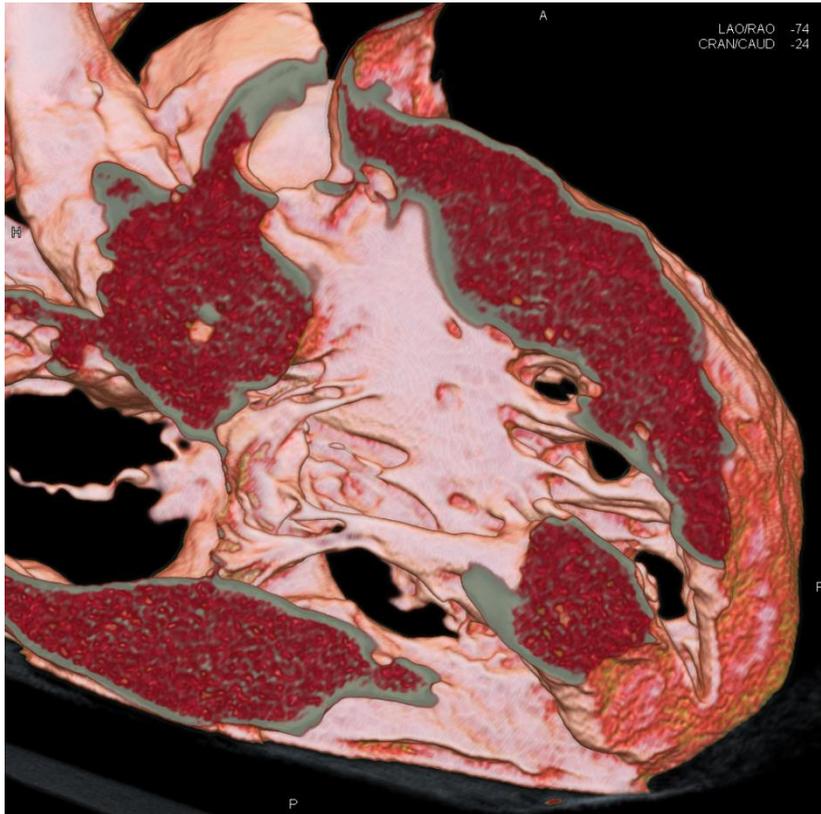


Lacour-Gayet et al. Arch Mal Cœur 1986



Jacobs JP et al. Ann Thorac Surg 2000

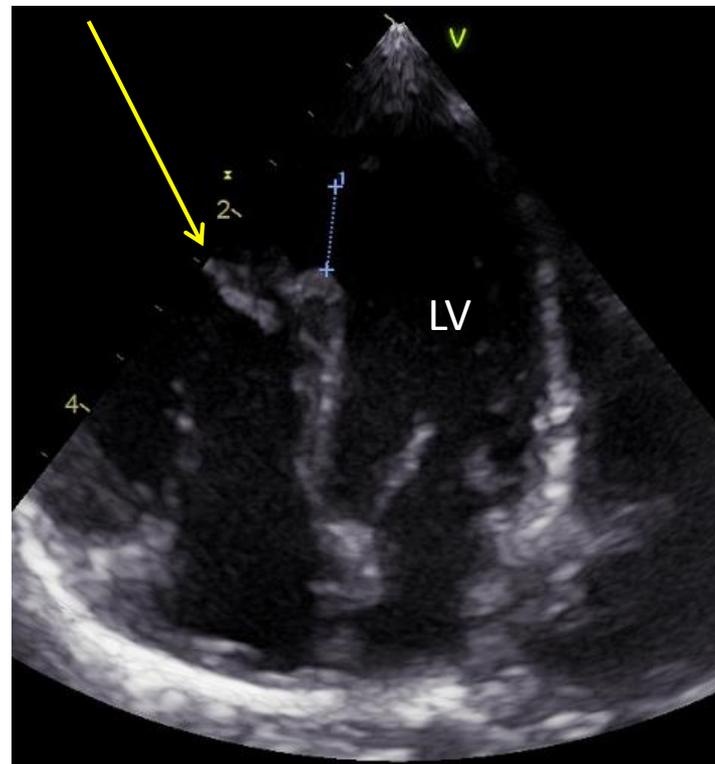
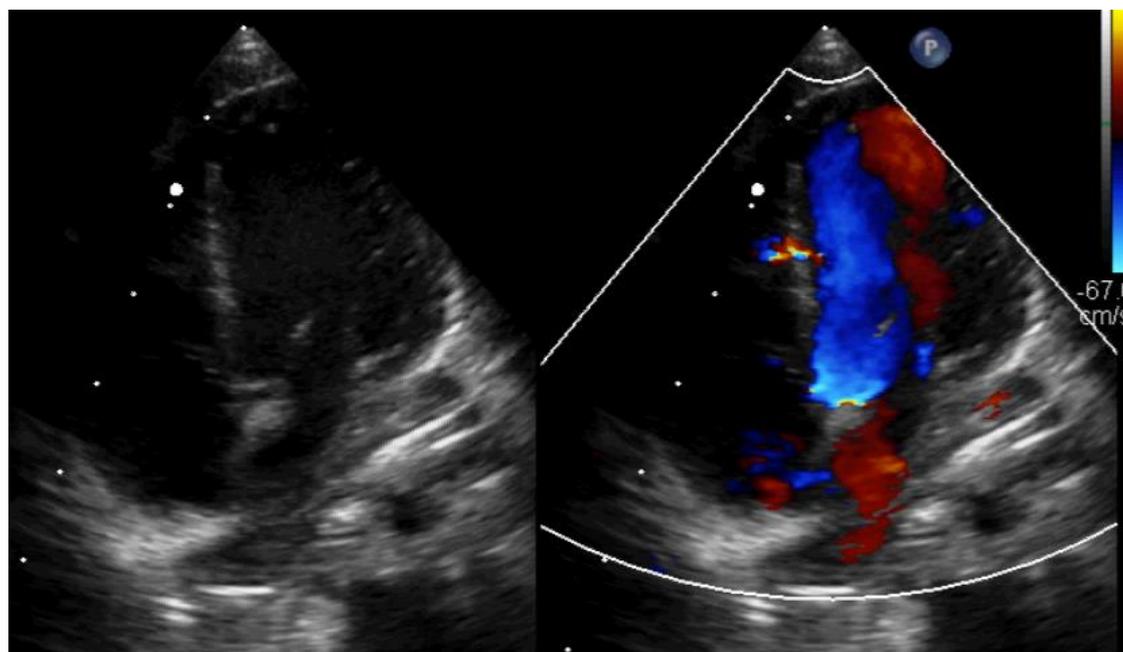
Trabecular muscular VSD



Within the muscular trabecular septum, entirely muscular borders (swiss cheese)

Trabecular muscular VSD

Moderator band



Apical trabecular VSD

Exercices de shunts Et Annales

Quelle est la valeur estimée de la pression pulmonaire systolique dans les situations suivantes :

- CIV restrictive, TAs = 85mmHg, $V_{\max} \text{ VG-VD} = 4\text{m/s}$

Quelle est dans ce cas la V_{\max} de l'IT si la VCI est dépressible

- Canal artériel, TAs = 75mmhg

Vélocité maximale du flux Ao-AP = 3,5m/s

Quelle est la valeur du rapport débit pulmonaire/débit systémique (Q_p/Q_s) (considérez que la fonction d'hématose est normale et que le débit systémique est normal)

- CIV périmembraneuse - SaO₂ pulmonaire = 85%
- TAC - SaO₂ aortique 85%

Nouveau-né, 3 jours de vie, souffle systolique, TAs = 80mmhg

ETT : CIV périmembraneuse de 6 mm G-D Vmax 1,2 m/s

- Y-a-t-il de l'hypertension pulmonaire et comment la chiffrer ?
- Quel traitement donnez vous à la fin de la consultation ?

EVOLUTION N°1 : 6 semaines plus tard

+ 300g depuis la naissance. Difficultés alimentaires, HPM, souffle peu intense.
Cardiomégalie à la radiographie de thorax

ETT: CIVpm 6mm, Vmax VG-VD 2m/s, DTDVG 26mm

- Comment classez vous cette CIV selon la classification hémodynamique?
- Son hémoglobine est à 10g/dL. Que proposez-vous?
- Quel paramètre souhaitez-vous modifier ?
- Quelle en sera la conséquence en terme hémodynamique?
- Quelles autres traitements pouvez vous proposer?

L'enfant à 4mois, il à repris une courbe de poids ascendante stable sur -1DS,
l'hémodynamique échographique est inchangée

- Que proposez vous? Pour quelle raison?

EVOLUTION N°2 : 5 mois plus tard

Asymptomatique

ETT : CIVpm 1,5mm, Vmax 4m/s, VG non dilaté

- De quelle type de CIV s'agit-il dans la classification hémodynamique ?
- Que dites vous aux parents sur les risques encourus ?

Nouveau-né prématuré 30 SA, 1800g, 1mois de vie,

Pouls amples et bondissants aux 4 membres

TA = 40/16 mmhg, Souffle continu

VNI non sevrable

- Diagnostic ?
- Quel traitement de 1^{ère} Intention?
- Quel traitement en cas d'échec?

11 ans, dyspnée d'effort progressivement croissante
hyperpulsatilité, PA 135/35 mm Hg

souffle systolique 4/6ème rude sur l'ensemble du
précordium

+ souffle diastolique 3/6ème au foyer aortique

- Quel diagnostic suspectez-vous?

Nourrisson de 4 mois, diagnostic de CIV sur souffle

Quel traitement proposez-vous si :

- la CIV est musculaire de 2 mm, très restrictive chez un enfant asymptomatique
- la CIV est infundibulaire restrictive avec une insuffisance aortique
- la CIV est apicale large avec de multiples CIV musculaires moyennes

Si le rapport Q_p/Q_s est égal à 3 (DAV=30%), quelle est la saturation pulmonaire dans les anomalies suivantes ?

- Communication interventriculaire
- Tronc artériel commun
- CIA sinus venosus

Comment traitez-vous en première intention la persistance du canal artériel dans les situations suivantes ?

- Nourrisson de 8 mois, petit canal artériel de 2mm restrictif et signe d'hyperdébit modérés,
- Nourrisson de 2 mois Gros canal artériel de 5mm non restrictif avec signes importants d'hyperdébit
- Jeune femme de 36 ans Canal artériel de 3mm et cyanose des membres inférieurs

Service de réanimation néonatale : nouveau-né ayant une hernie de coupole diaphragmatique

- Quel signe clinique serait en faveur d'une hypertension artérielle pulmonaire supra-systémique ?
- Comment le confirmez vous en échographie ?
- Quel traitement proposez-vous ?
- Si ce traitement est efficace et diminue les résistances pulmonaires en deçà des résistances systémiques, que verrez vous en échographie ?
- Ce traitement est efficace mais le réanimateur vous rappelle car il trouve que la géométrie septale reste en faveur d'une HTAP isosystémique. Que lui dites-vous ?

3 ans, trisomie 21 consulte, cyanose.

ETT : CIV large

- Pourquoi cet enfant est-il cyanosé?
- Si la saturation est à 85%, quel est la valeur du Q_p/Q_s ?
- Comment sont les résistances vasculaires pulmonaires?

Vous faites un cathétérisme cardiaque qui montre une Pression artérielle pulmonaire à 110/55 moyenne 70 mm Hg pour une pression aortique à 100/60 moyenne 80 mm Hg.

- Que devez-vous faire pour préciser les informations de ce cathétérisme cardiaque?