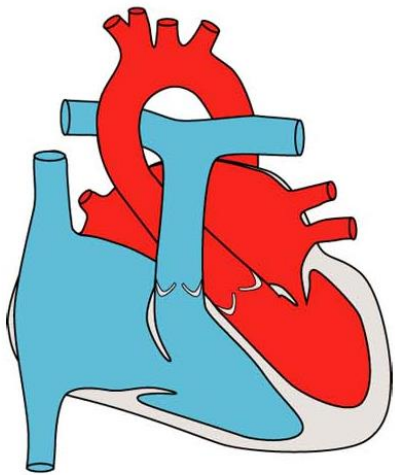


# CIV



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

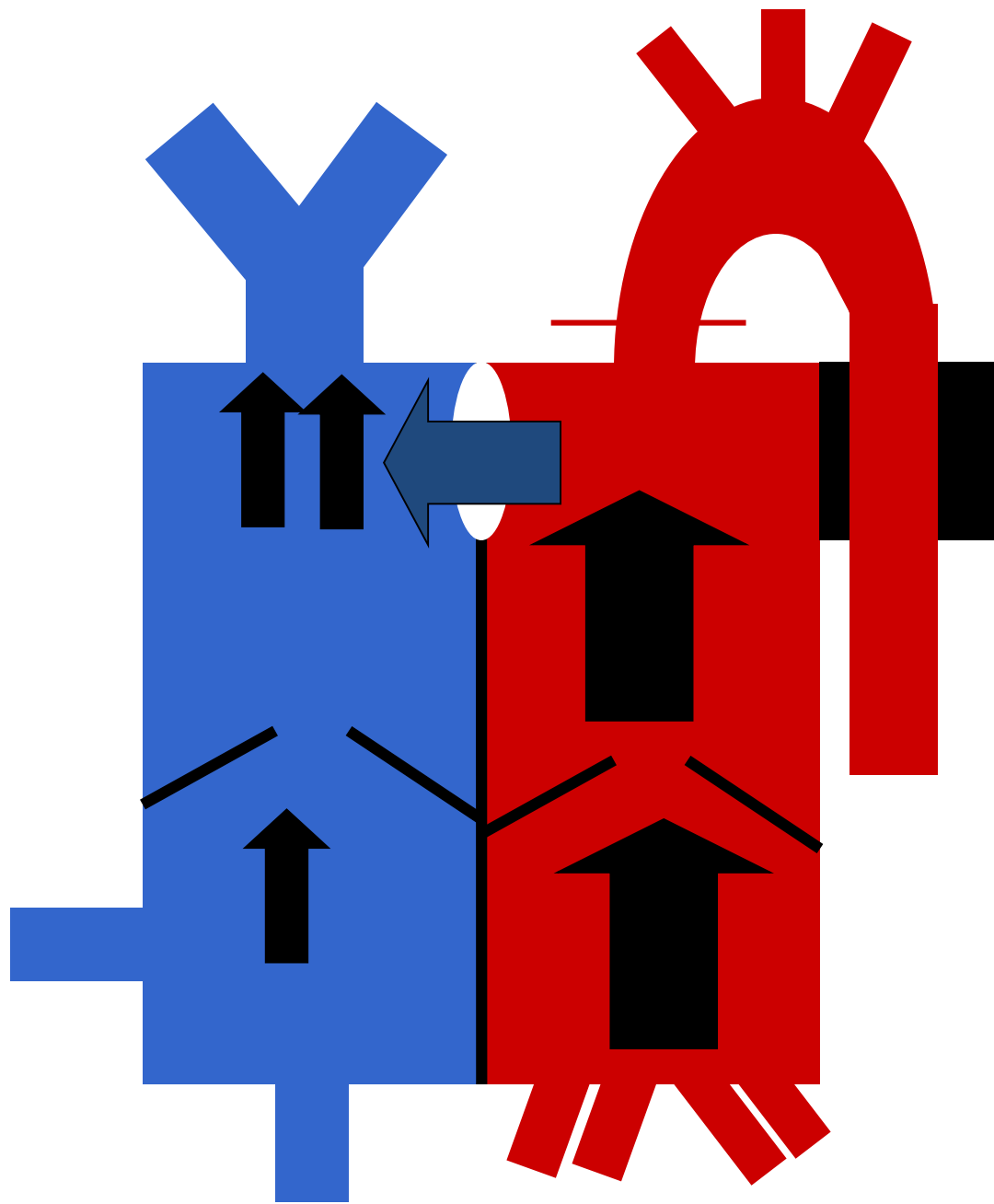
- Calcul  $QP/QS = A_o - V_c / V_p - A_p$
- –  $QP = VO_2 / C_vPO_2 - Ca PO_2$
- –  $QS = VO_2 / CaO_2 - CvO_2$

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

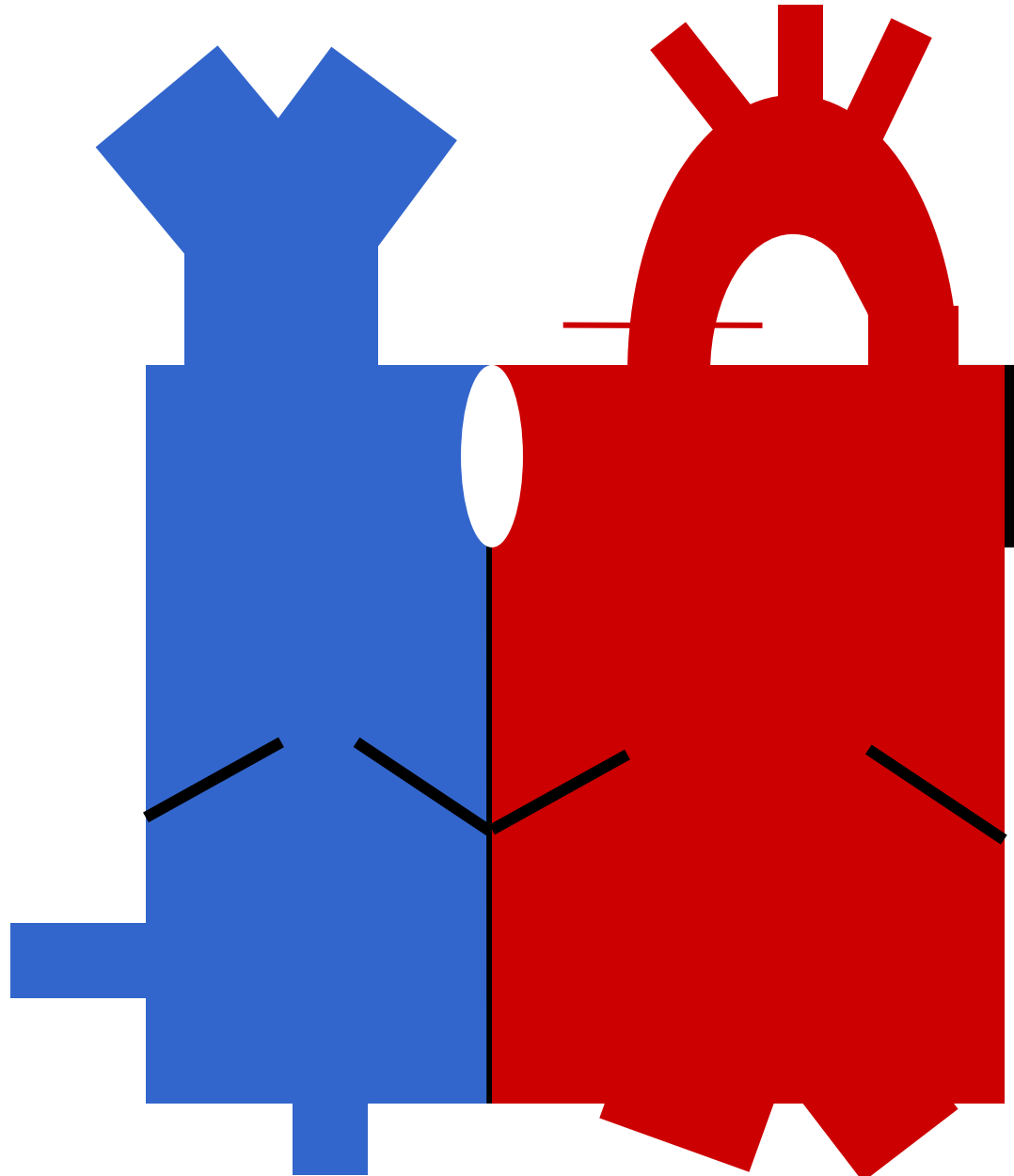
# Physiopathologie des CIV

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

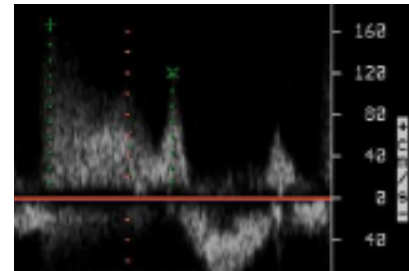
Vélocité Doppler du shunt (Bernouilli) +++

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

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

IT (PAPs)

IP (PAPm et PAPd)



Bernouilli :

PAP m = protodiastole

PAPd = télédiastole



# Communications interventriculaires : physiologie

---

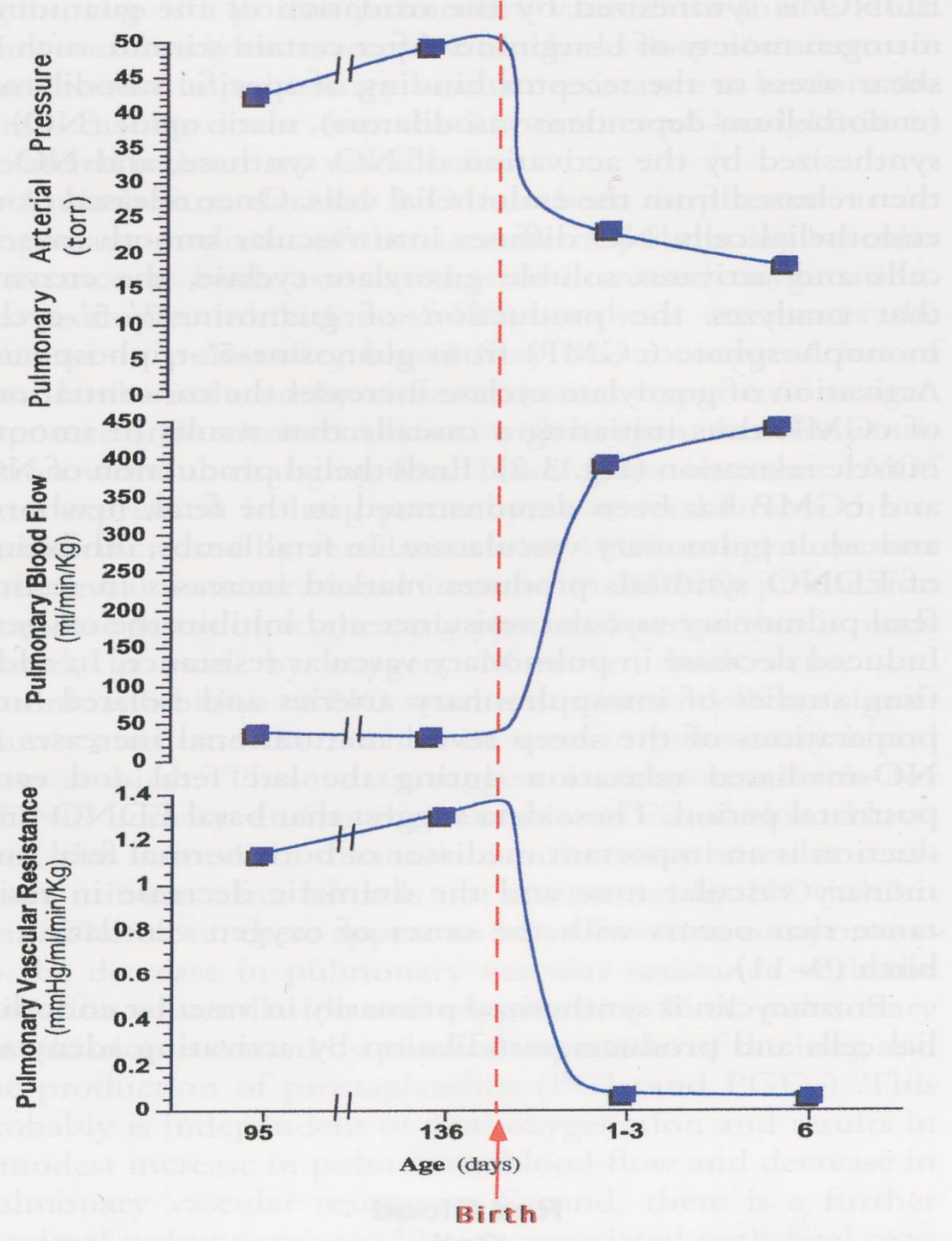
## Pression artérielle pulmonaire (en l'absence de SP)

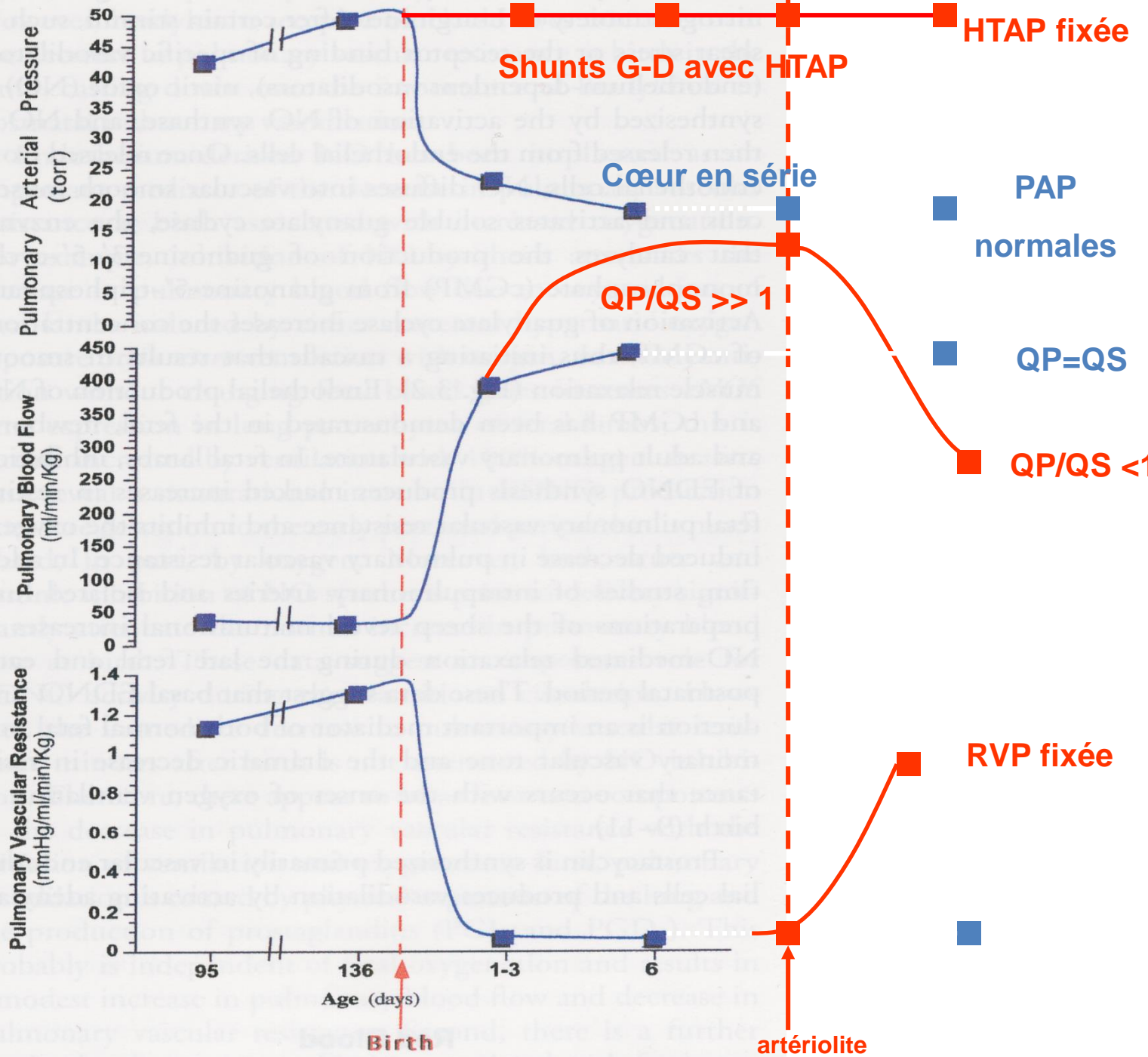
- Vitesse Doppler du shunt (Bernoulli)  
 $PVGS - PVDs = 4V^2$   
 $PAPs = PVDs = PAOs - 4V^2$
- Courbure septale
- IT  
 $PVDs - PODs = 4V^2$   
 $PAPs = PVDs = 4V^2 + 5$
- IP (PAPm et PAPd)

# 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  $\frac{1}{2}$  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)

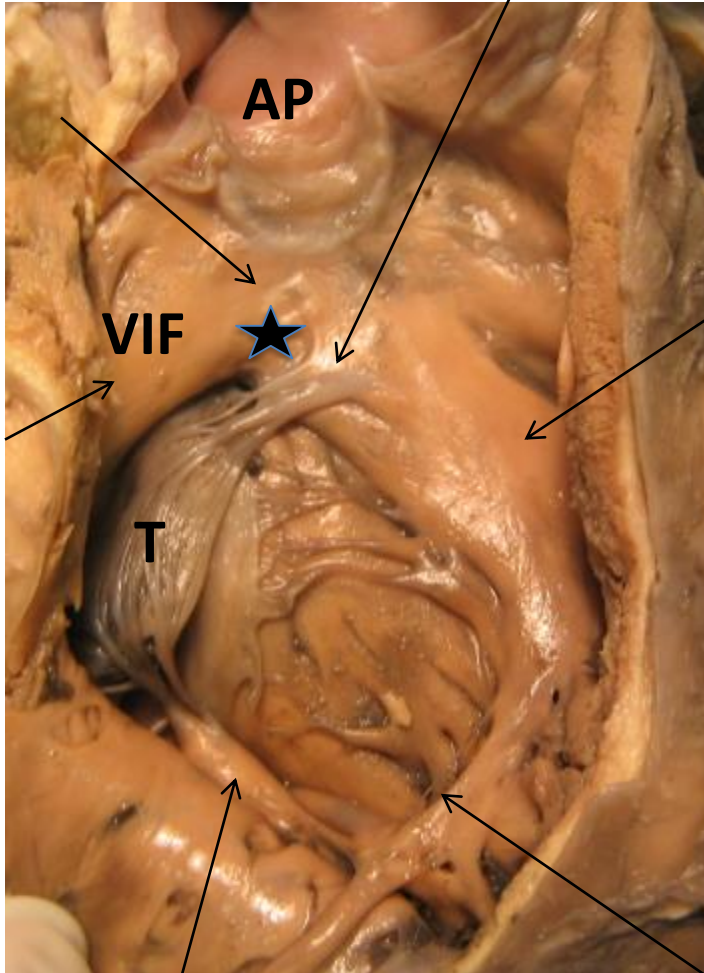
Conus sous-pulmonaire

AP

VIF

Ventriculo-infundibular fold

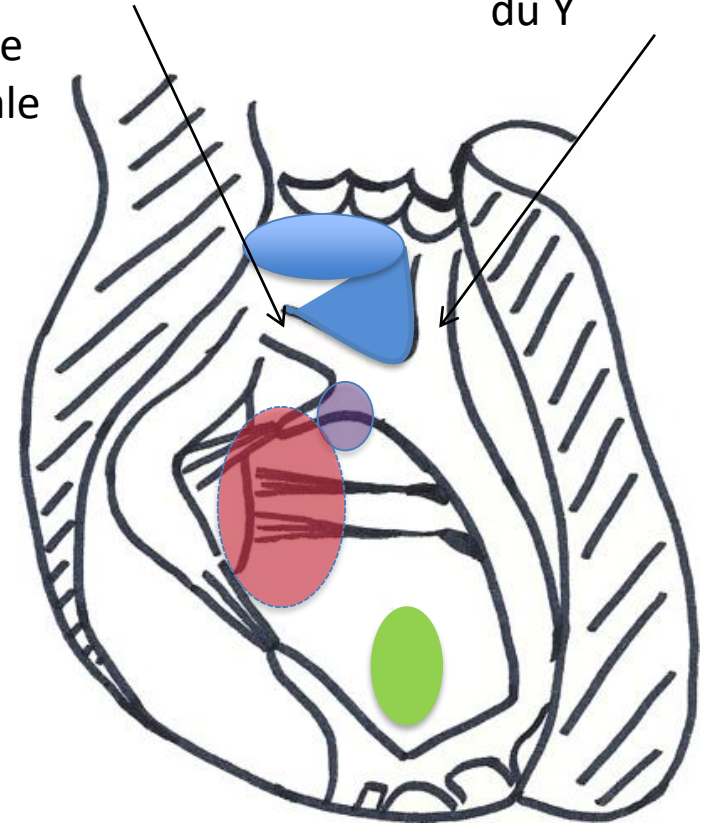
T



Branche postérieure du Y de la bande septale

Branche Antérieure du Y

Bande septale



Pilier antérieur de la tricuspide

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)

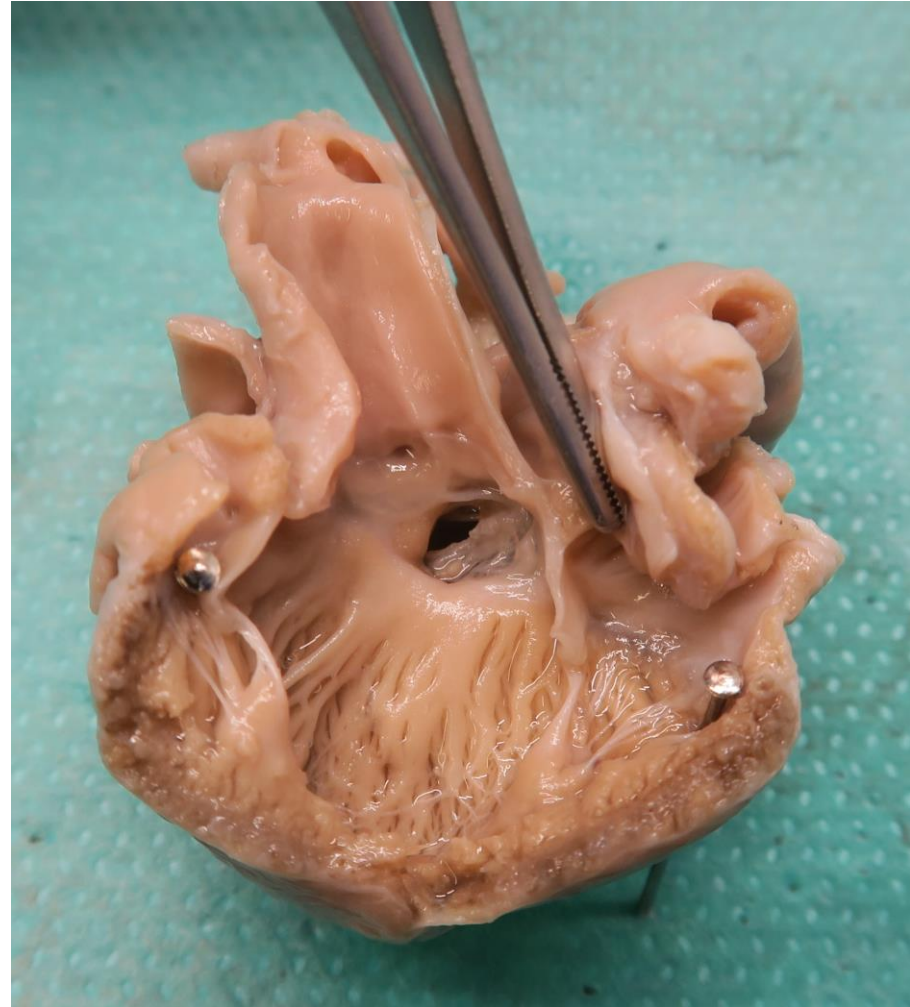
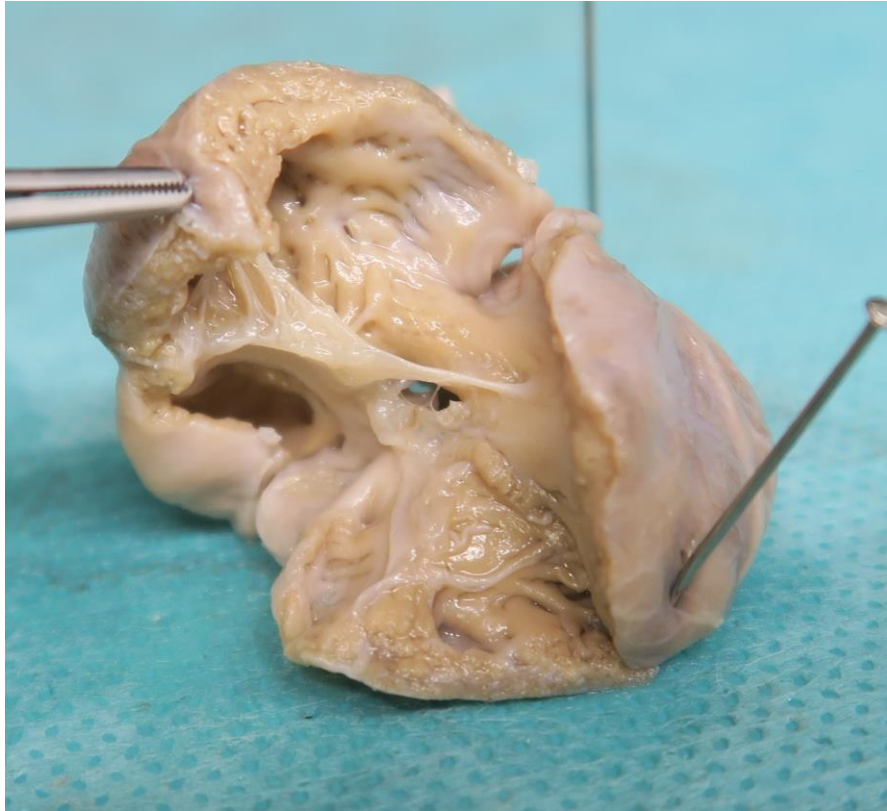


<i>Type de defect</i>		<i>Continuité fibreuse</i>	<i>Origine embryologique</i>	<i>Stade du dévpt cardiaque</i>		
MUSCULAIRES	Midmuscular		NON	Compaction du myocarde, trabéculations	Vie foetale	
	Apical					
	Inlet muscular					
CENTRALES PERIMBRANEUSES sans malalignement			OUI (feuillet septal tric/Ao)	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	

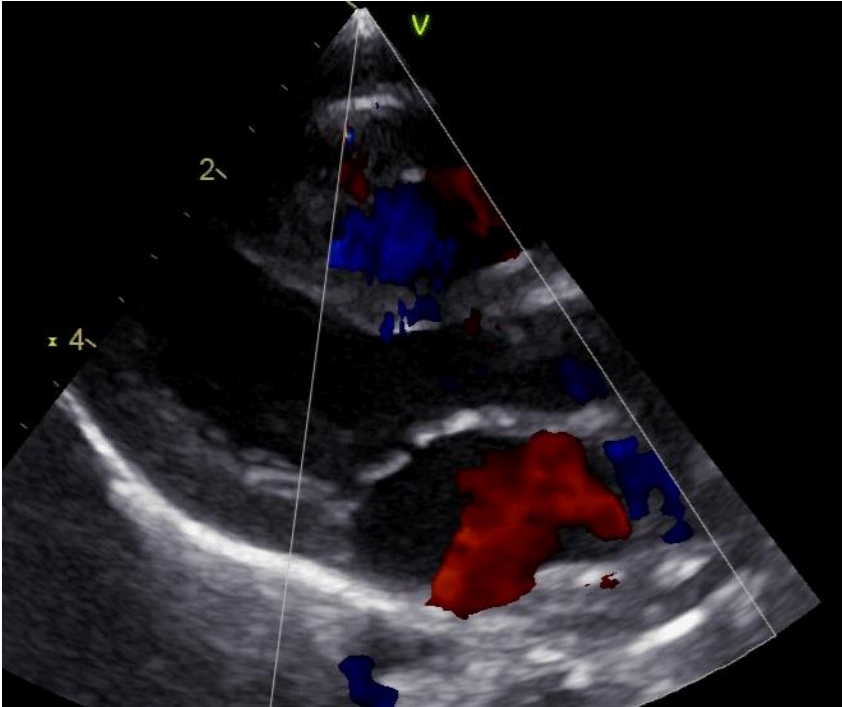
# CIV périmembraneuse

- 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

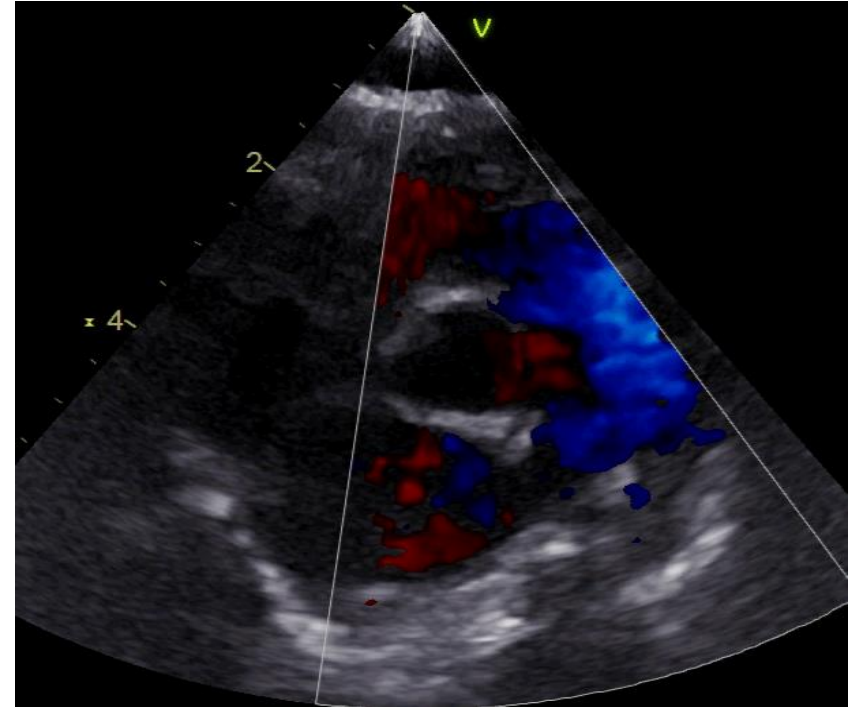
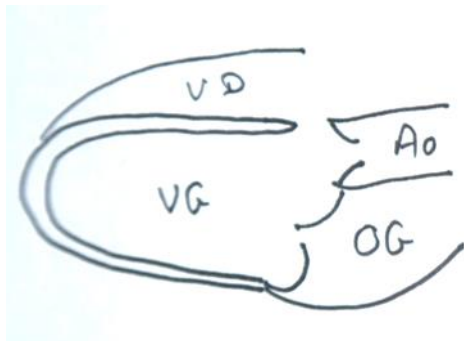
# Clv périmembraneuse



# CIV périmembraneuse



Parasternale grand axe



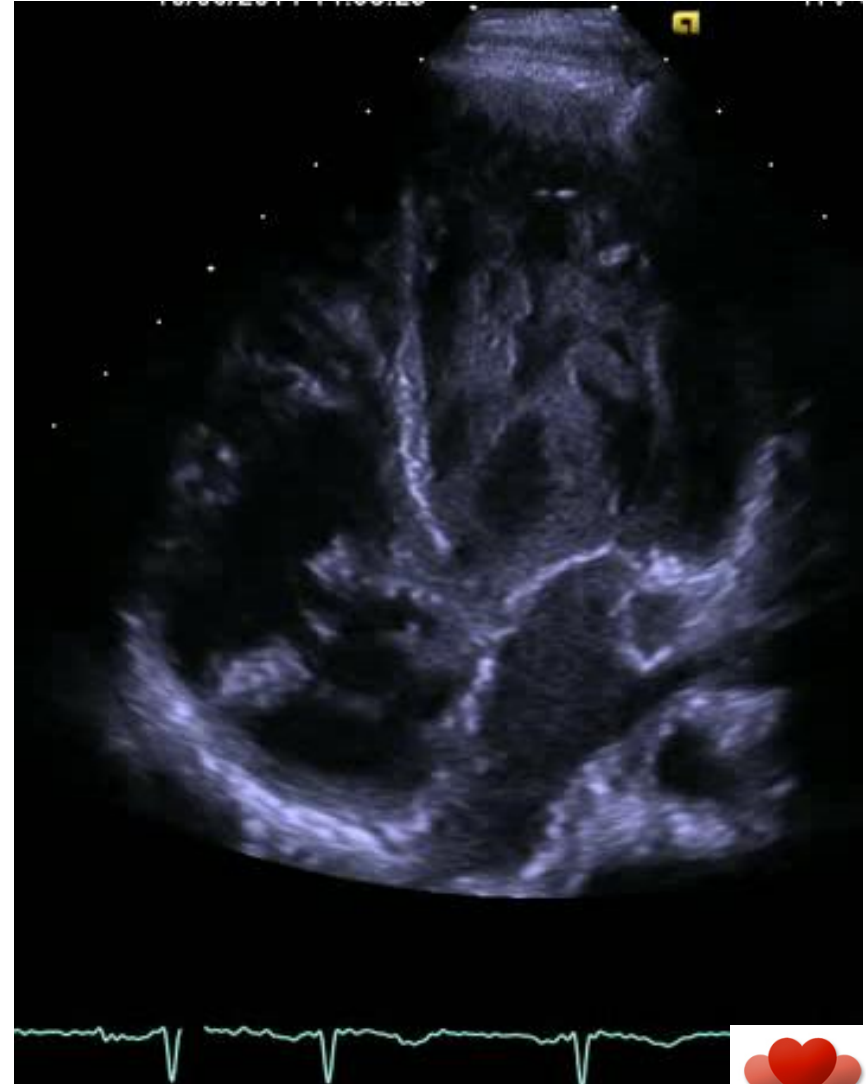
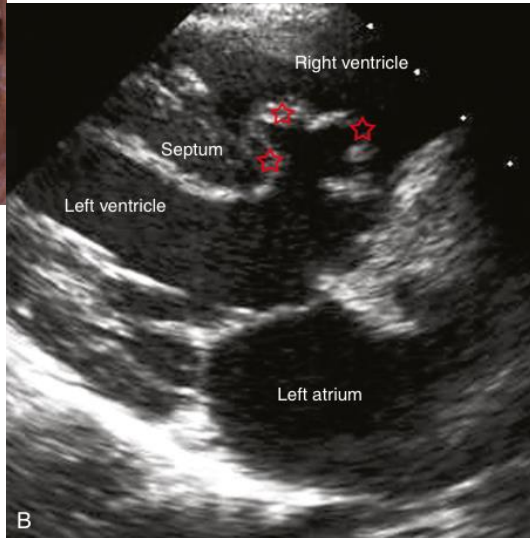
Parasternale petit axe





# 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

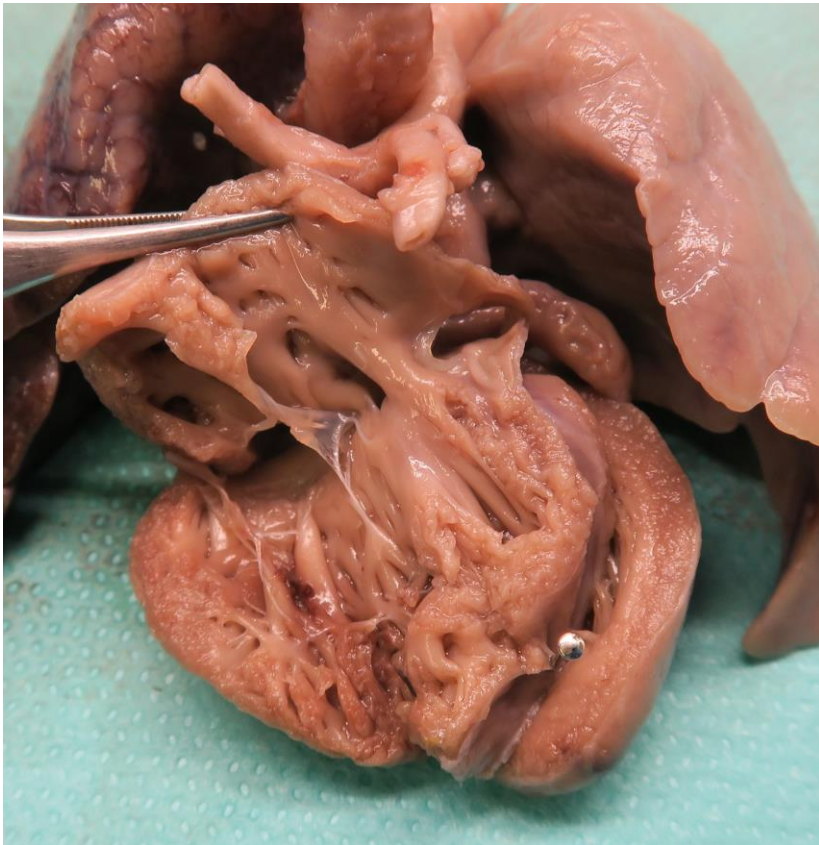
Fermeture spontanée possible

# CIV de l'Outlet

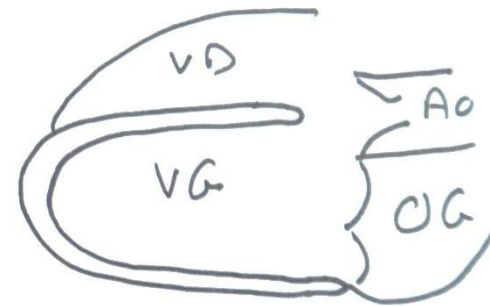
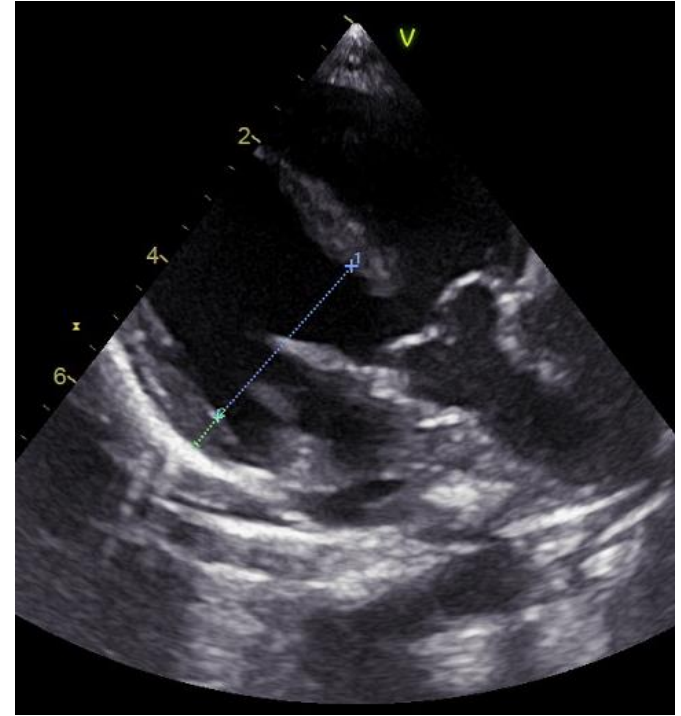
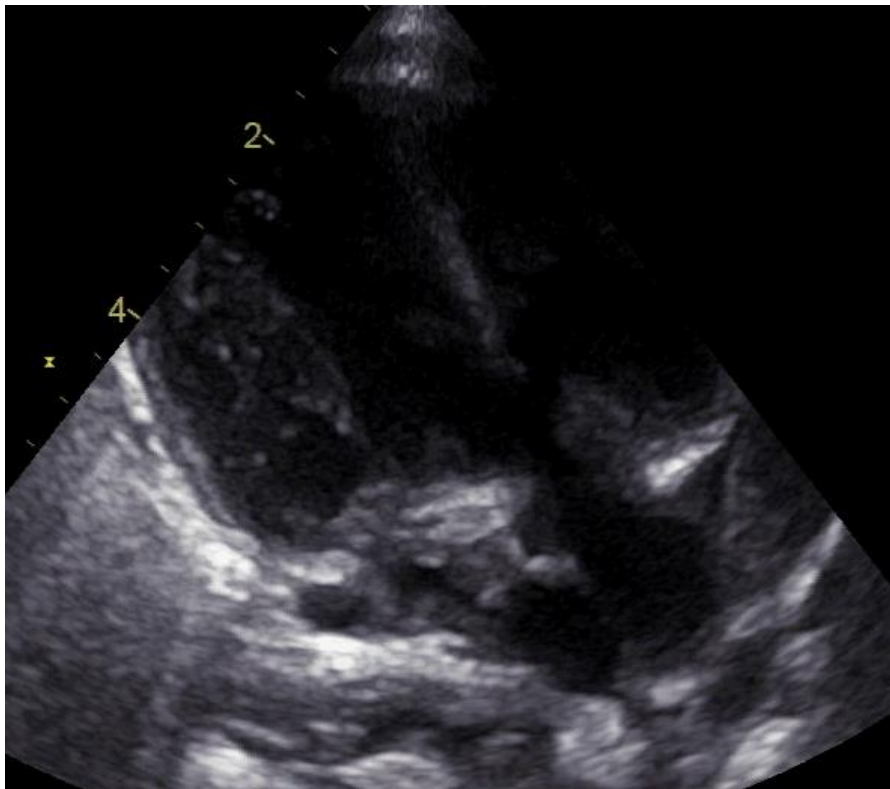
- Entre les 2 branches du Y de la bande septale
- Dû à un manque de fusion entre le septum conal et le septum ventriculaire
- Toutes les cardiopathies de la crête neurale (cardiopathies conotruncales) partagent la même CIV

# CIV de l'Outlet par malalignement antérieur

- Toujours associée avec une dextroposition de l'aorte



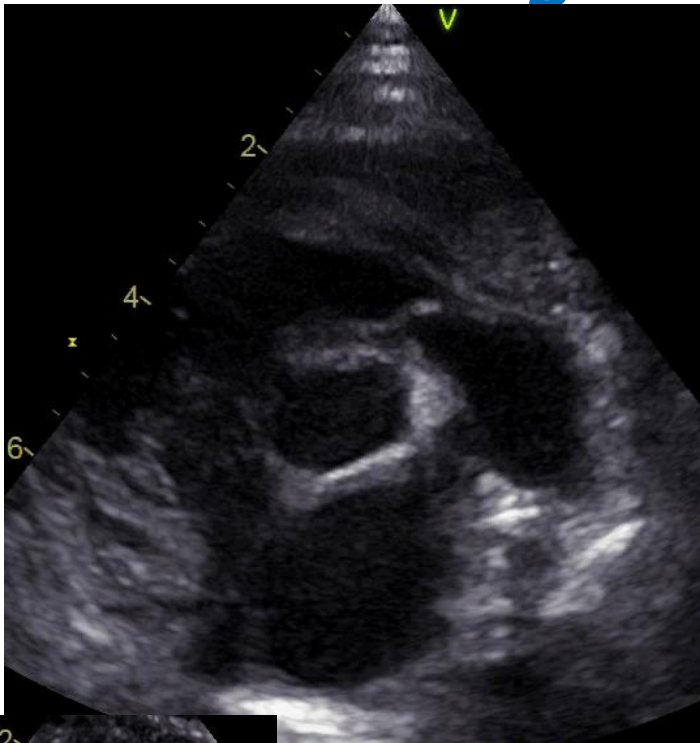
# Outlet VSD, anterior malalignment VSD Aortic overriding



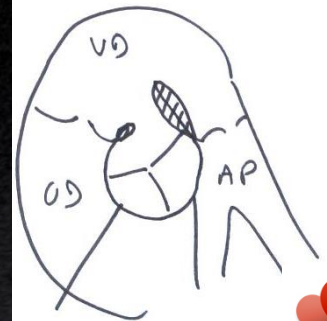
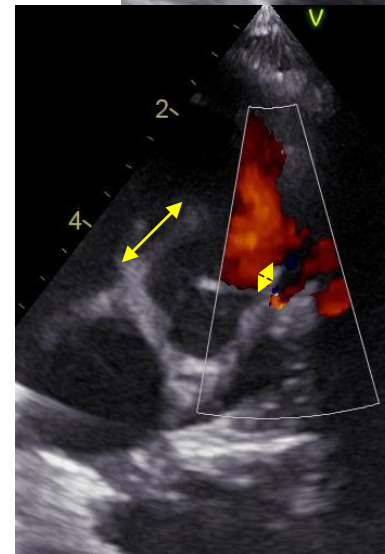
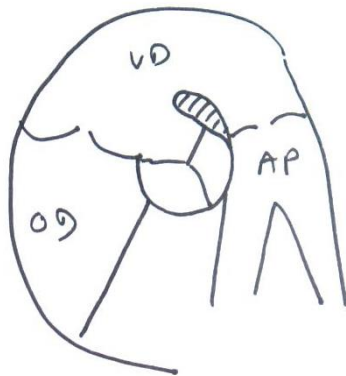
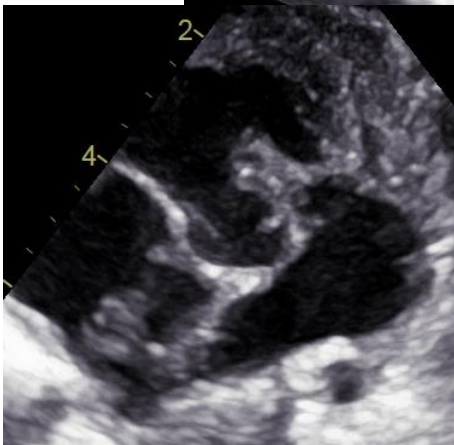
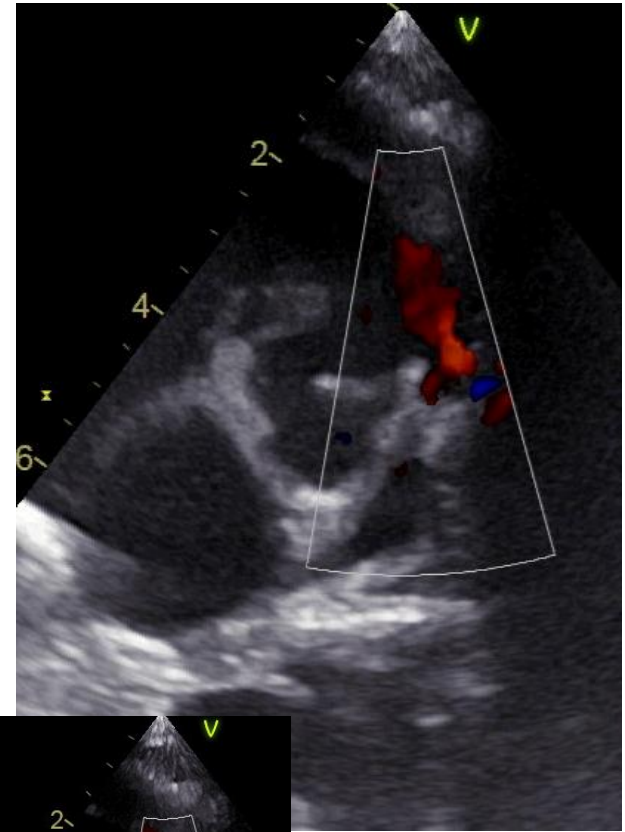
# Outlet malalignment VSD

## Anterior malalignment

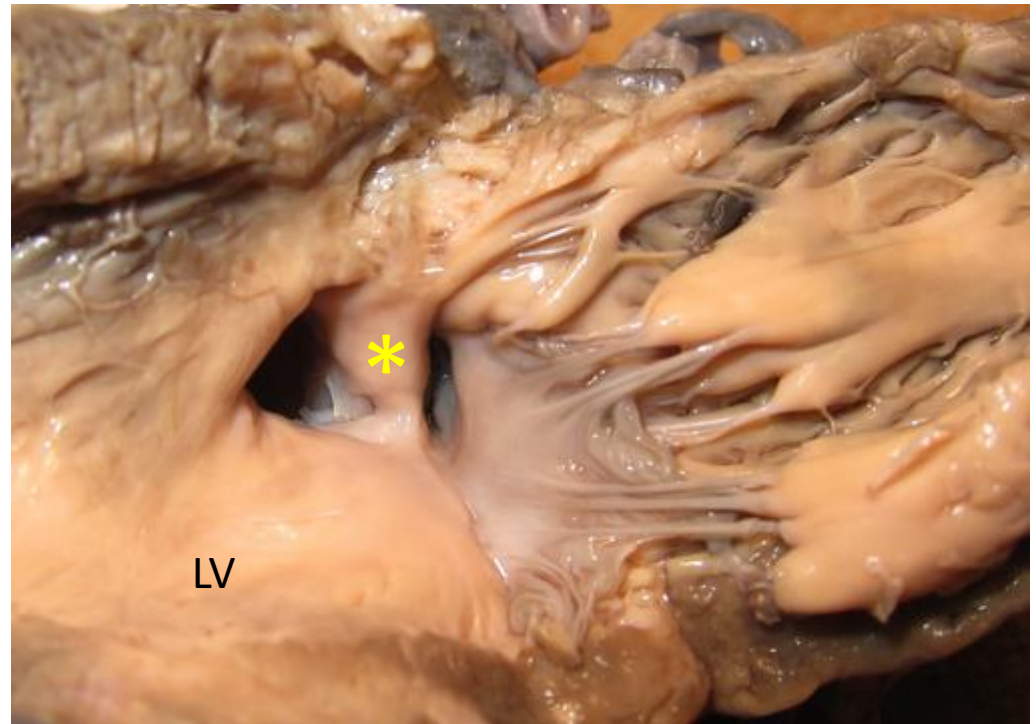
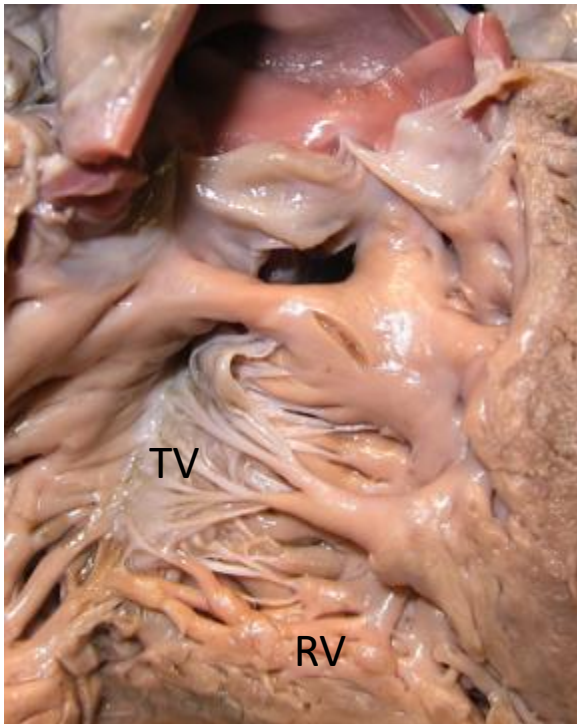
Fibrous postero-inferior rim



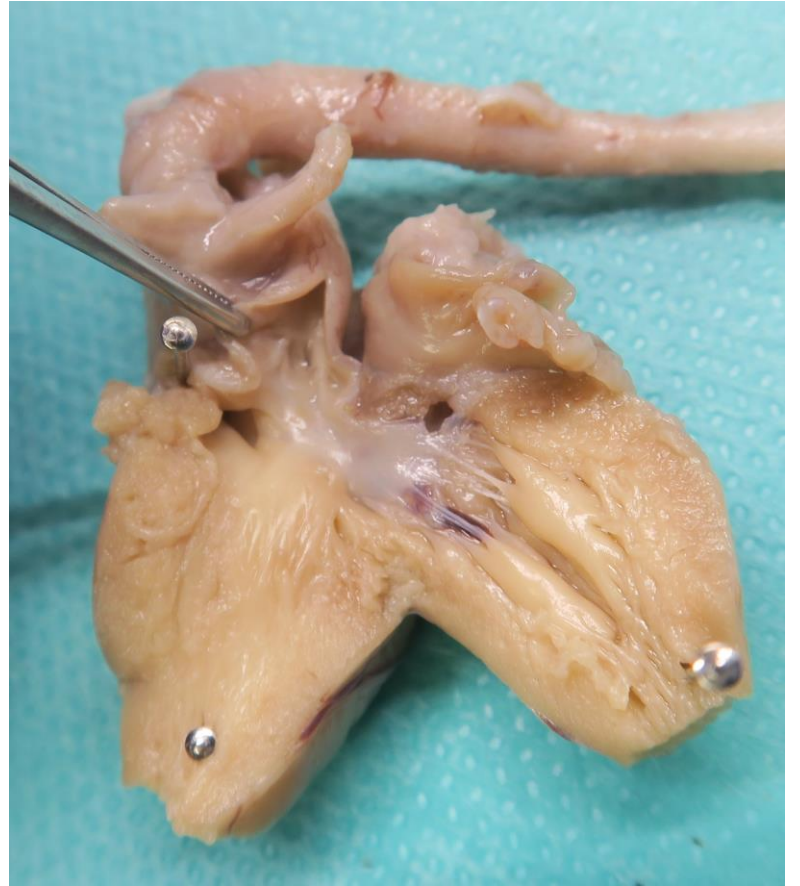
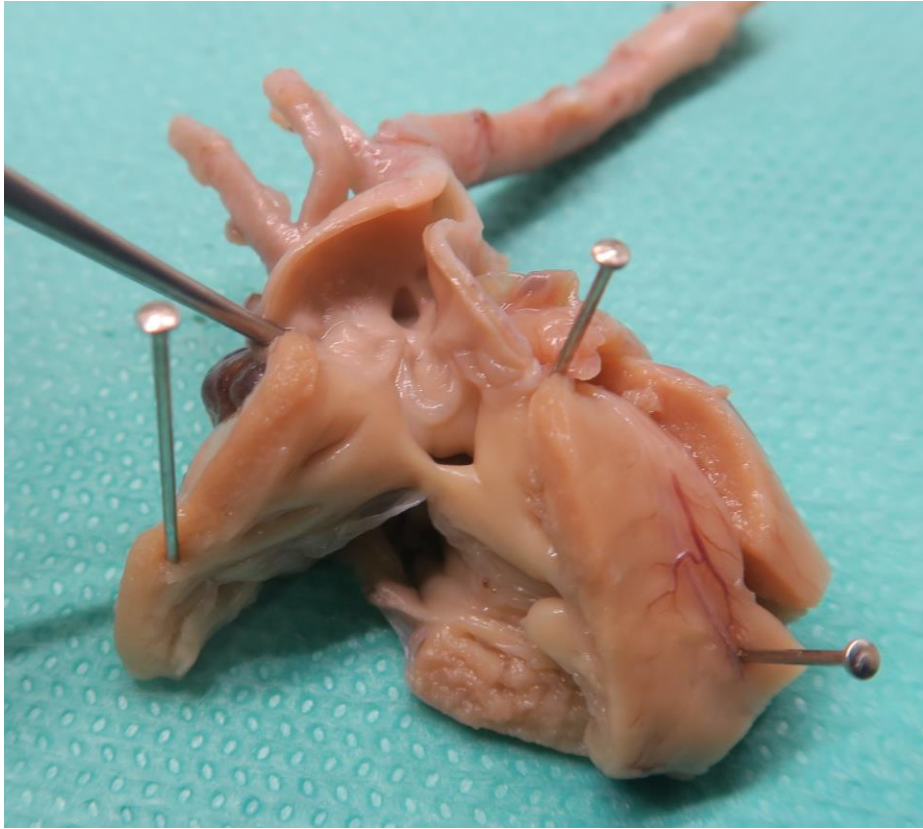
Muscular postero-inferior rim



# CIV de l'Outlet avec malalignement postérieur

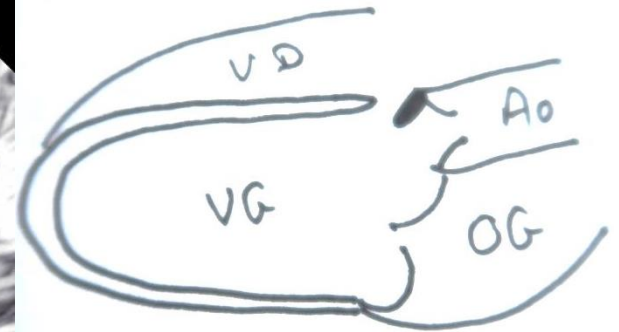
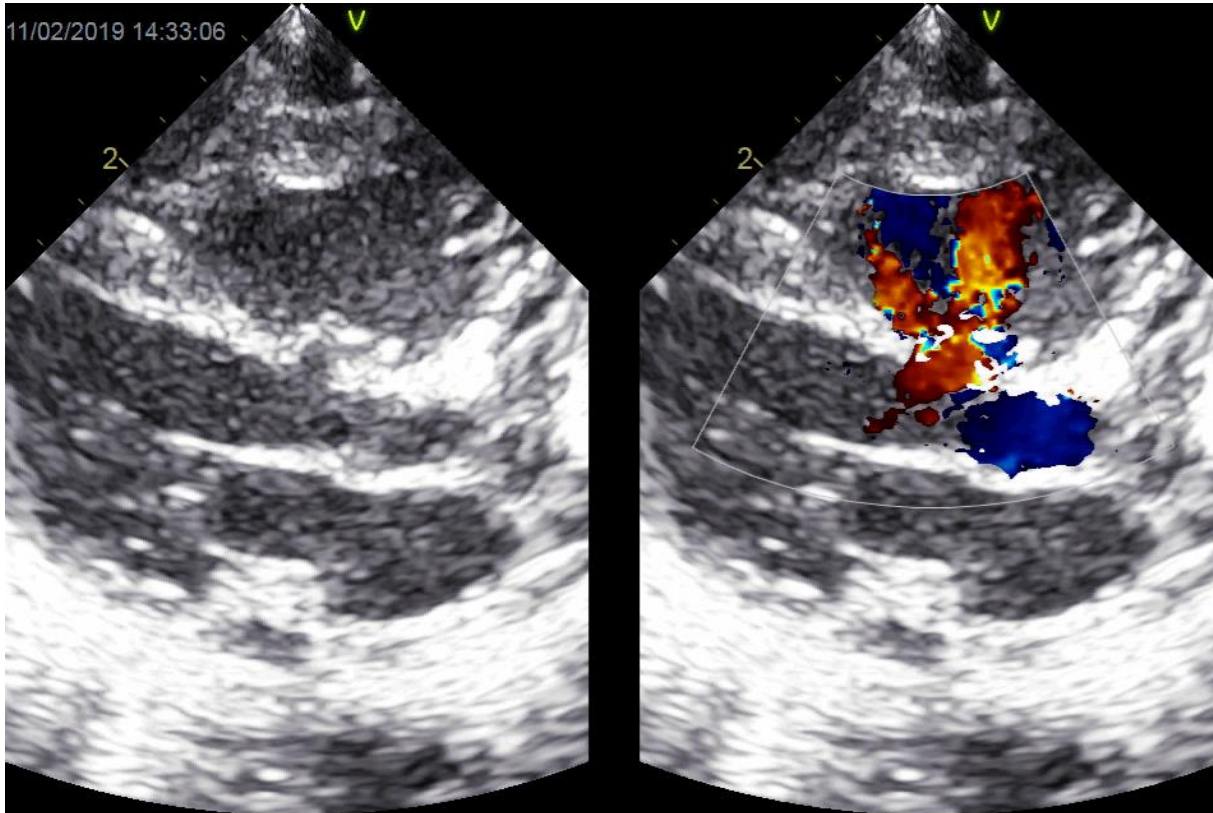


- Entre les 2 branches du Y de la bande septale
- Bords musculaires
- Associée avec CoA et IAA type B



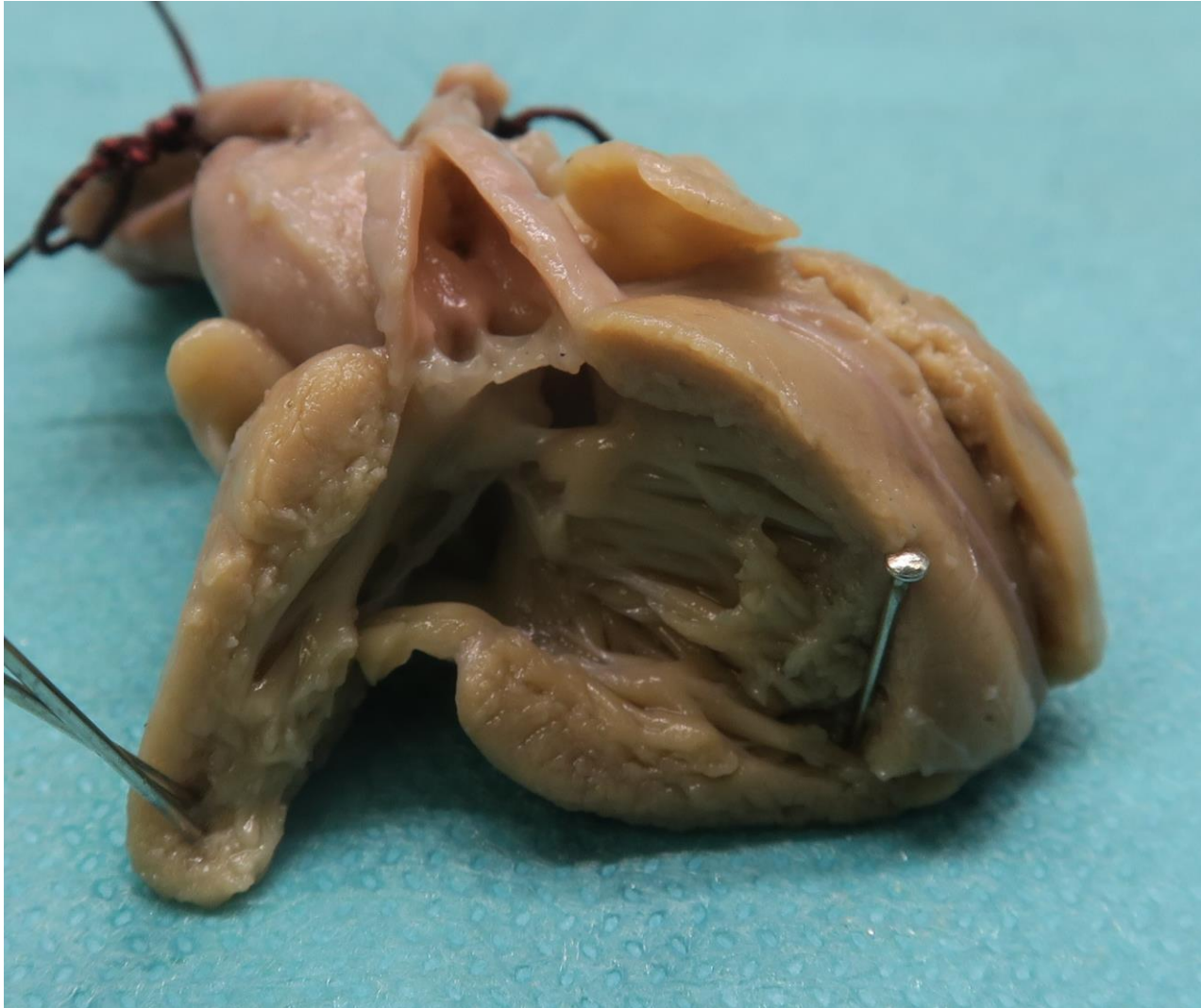


# Outlet malalignment VSD Posterior malalignment

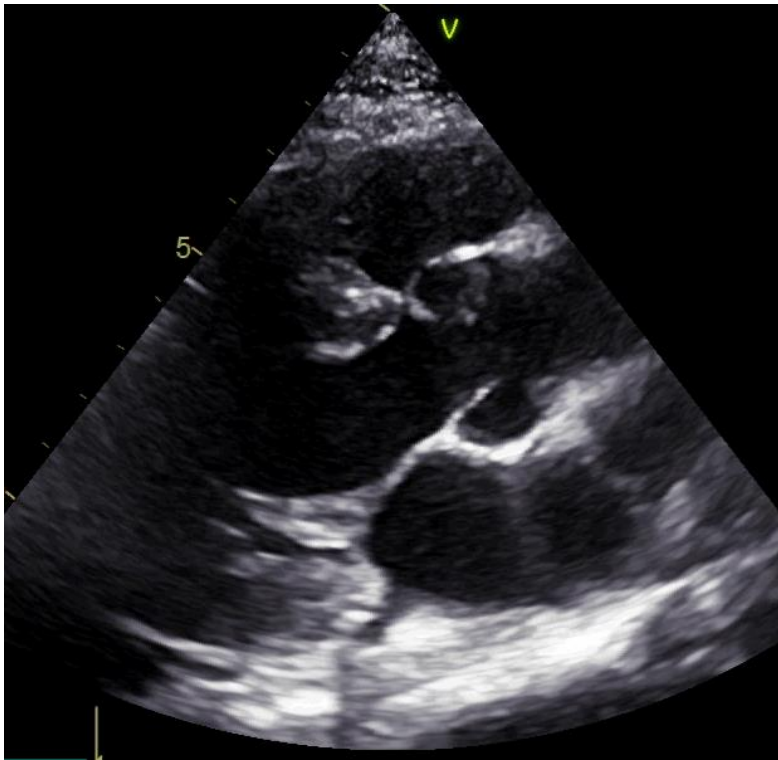
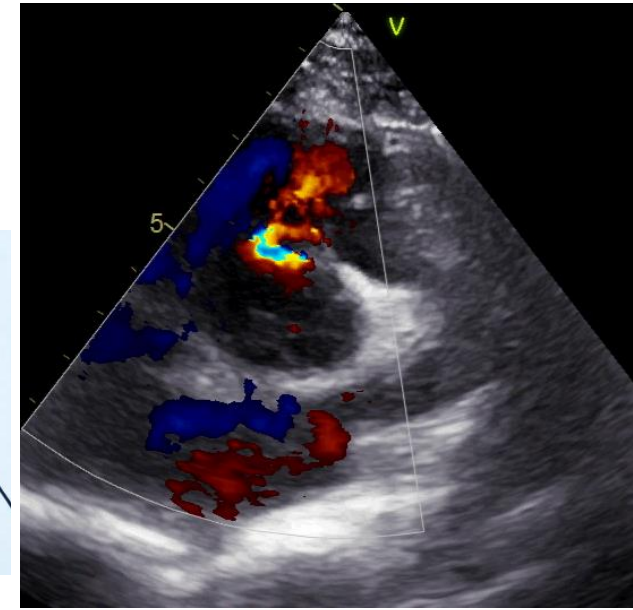


Long axis parasternal view

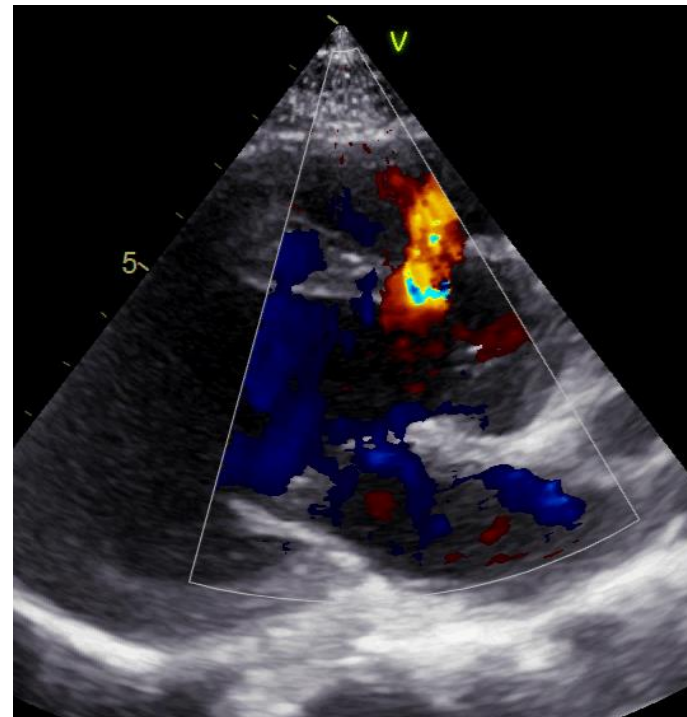
# CIV juxta artérielle



# Outlet VSD, juxta-arterial



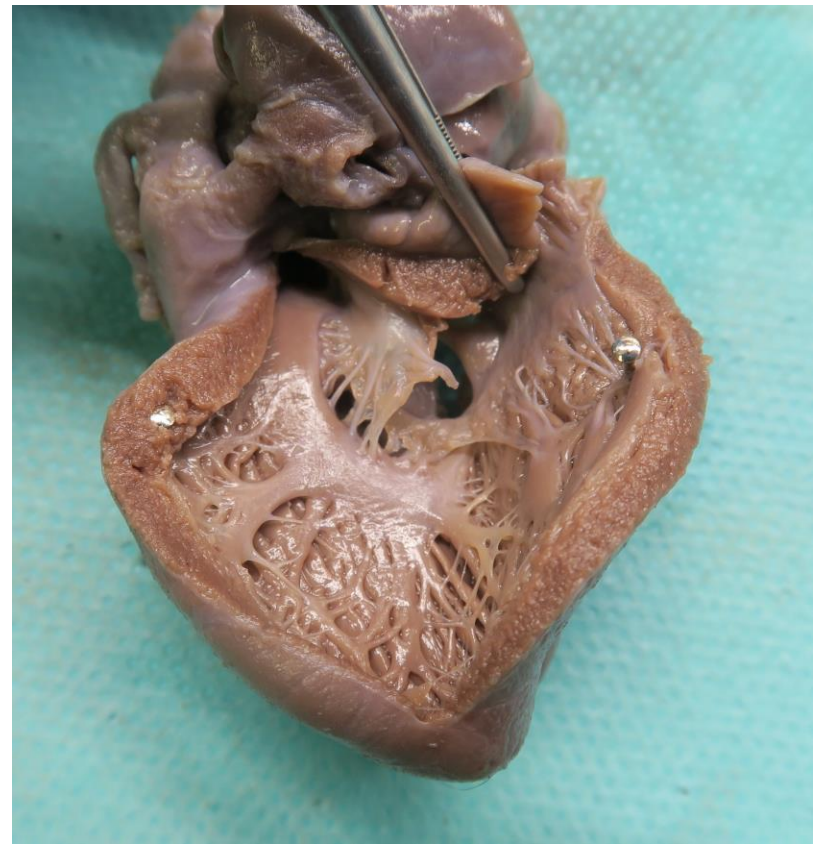
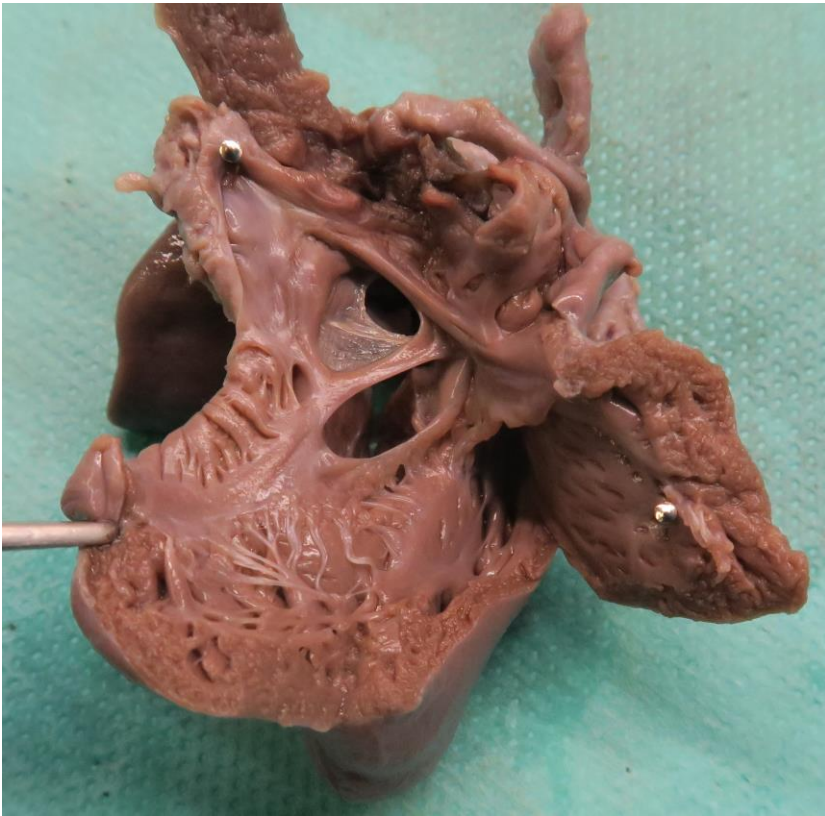
Long axis parasternal view  
Right aortic cusp prolapse



Short axis  
parasternal  
view

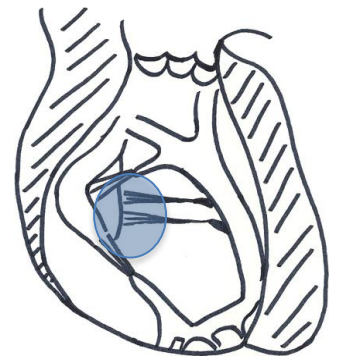
# CIV de l'inlet

- 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

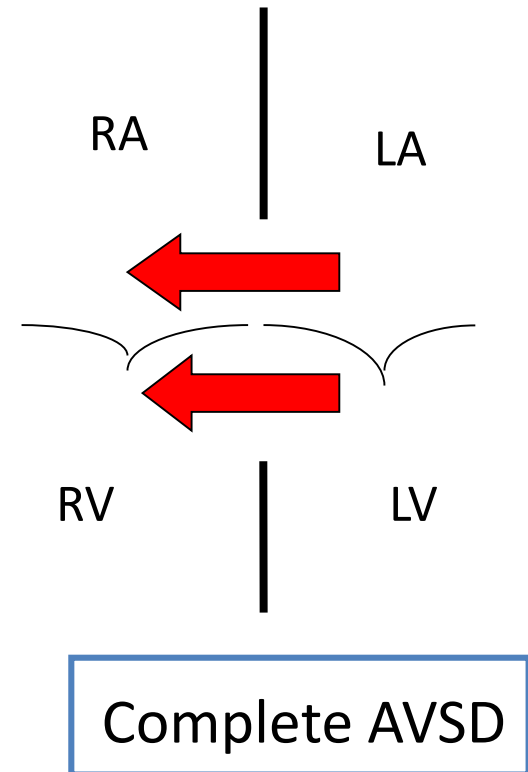
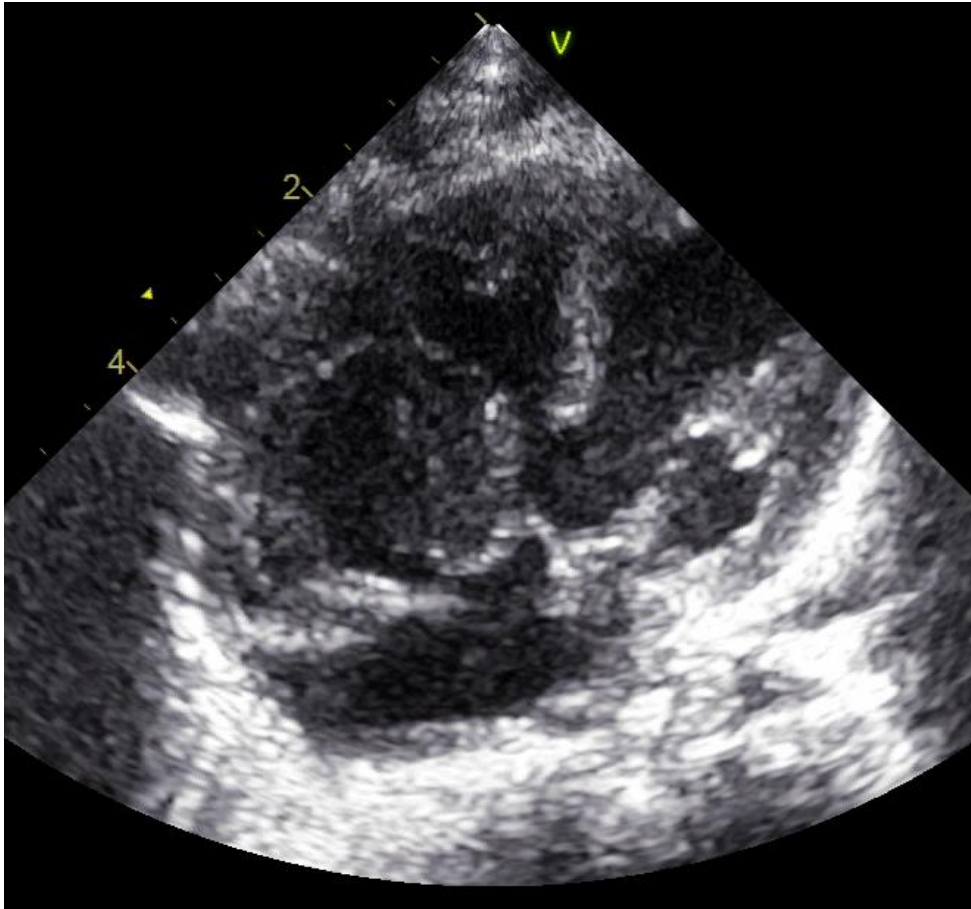


### □ Inlet VSD without a common atrioventricular junction (07.14.05)

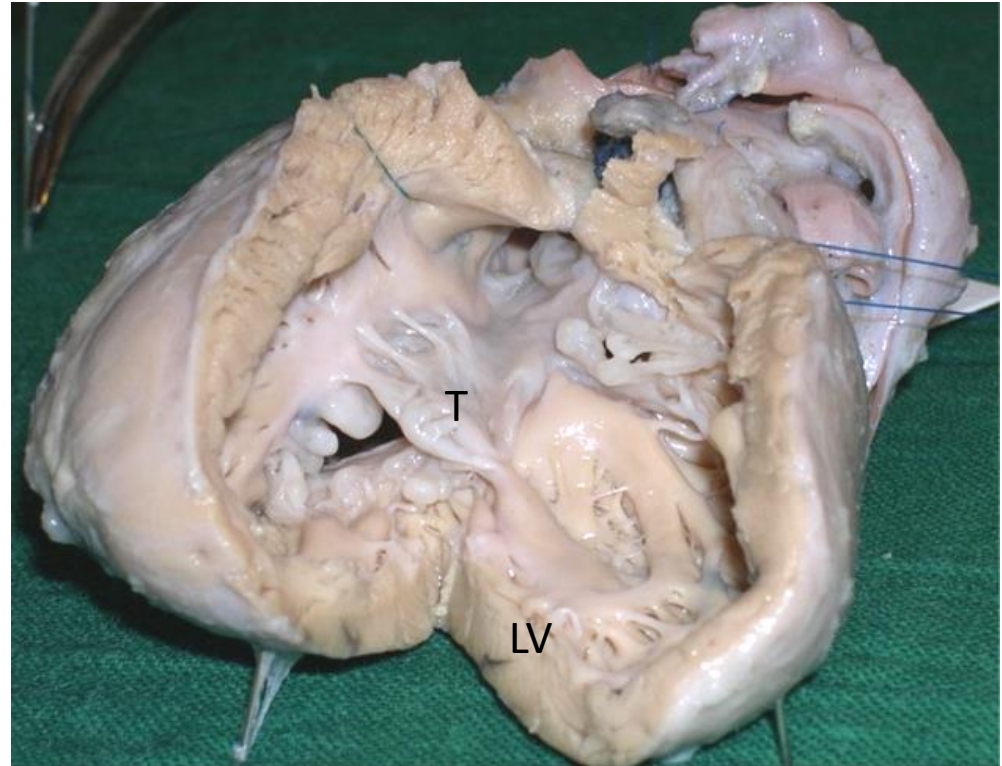
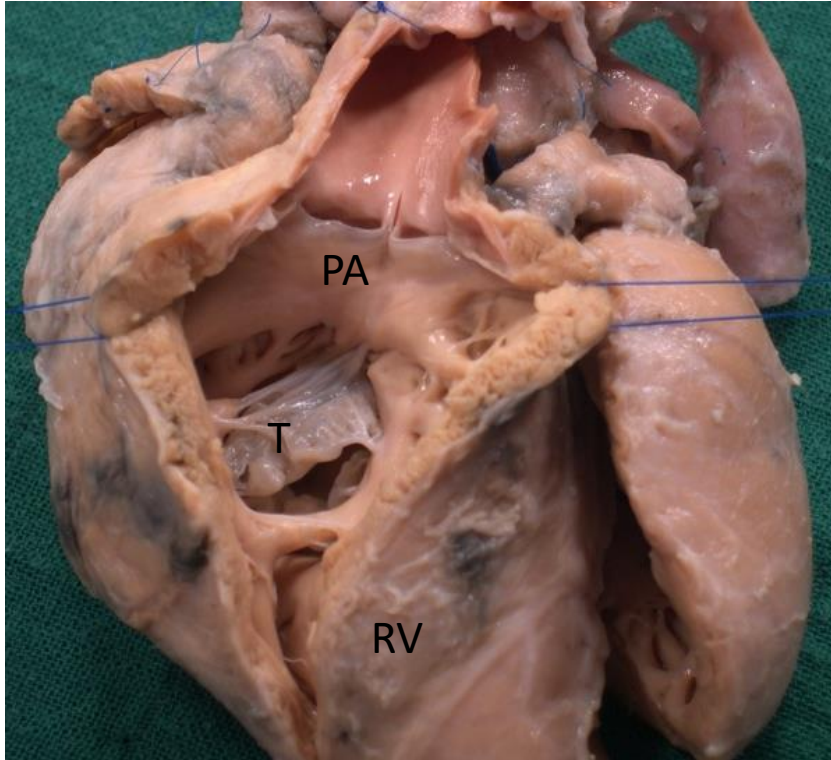
- Inlet VSD without atrioventricular septal malalignment and with perimembranous extension (07.10.02) → Mitral-tricuspid fibrous continuity
- Inlet VSD with atrioventricular septal malalignment (07.14.06) → Overriding and straddling of the tricuspid valve
- Inlet muscular VSD (07.11.02)

### □ 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



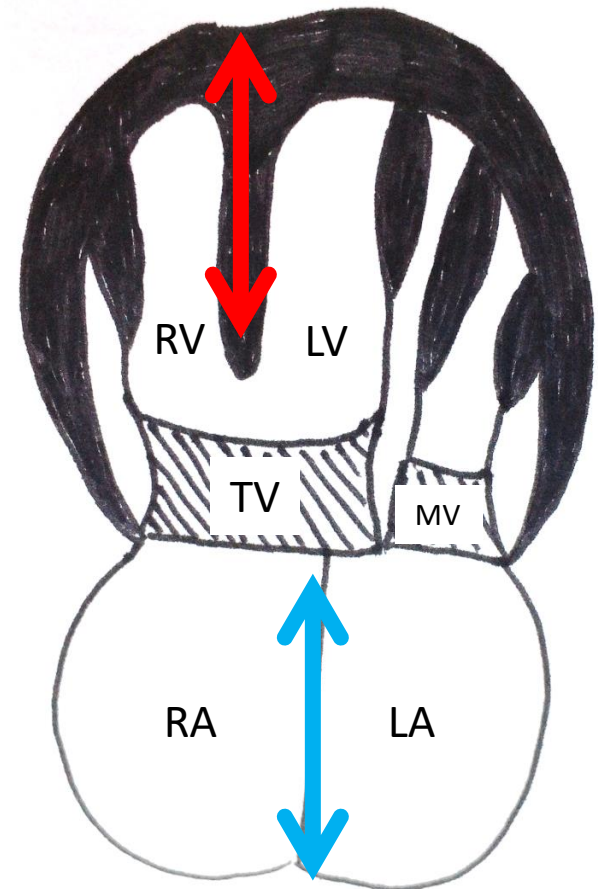
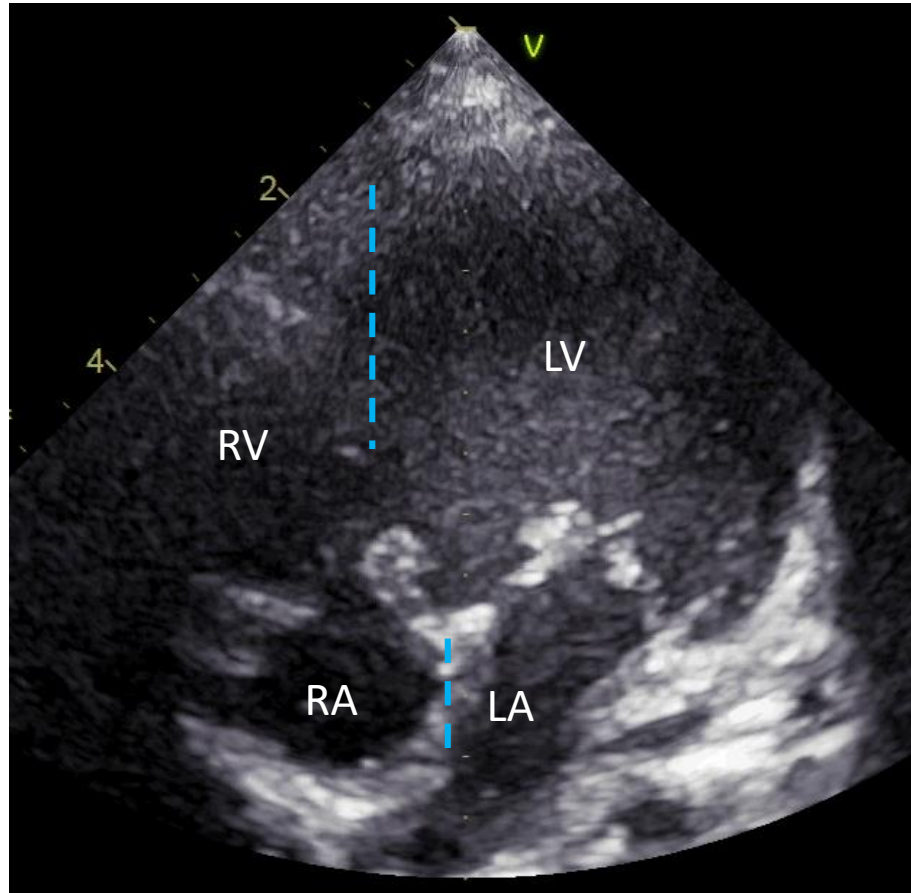
# Inlet VSD not associated with a common AV junction, with A and V septal malalignment (straddling TV)



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)

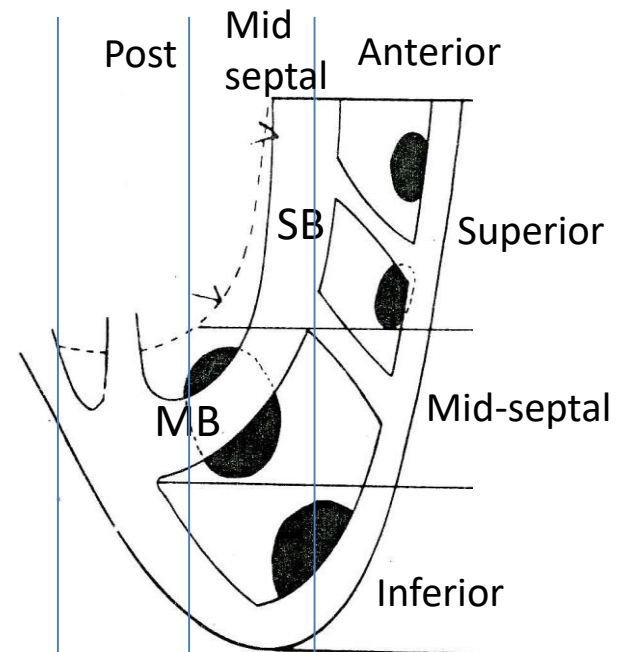




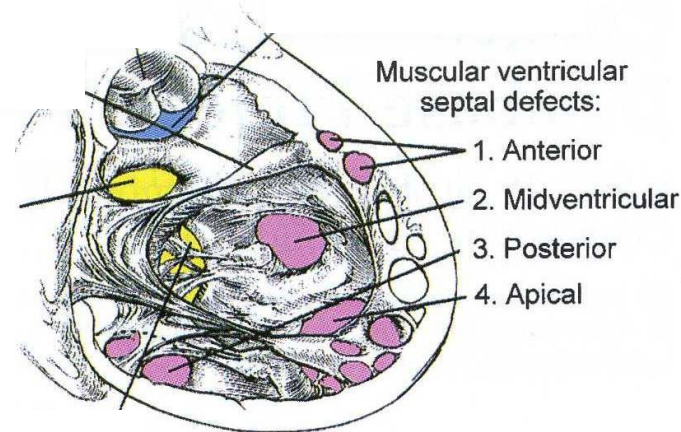
# Trabecular muscular VSDs

## 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)

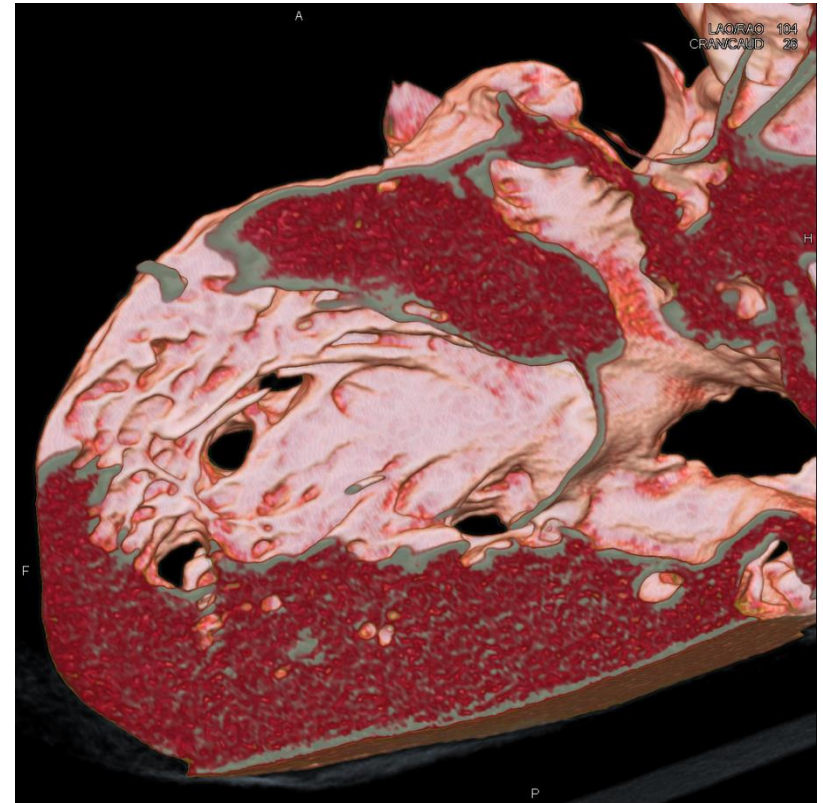
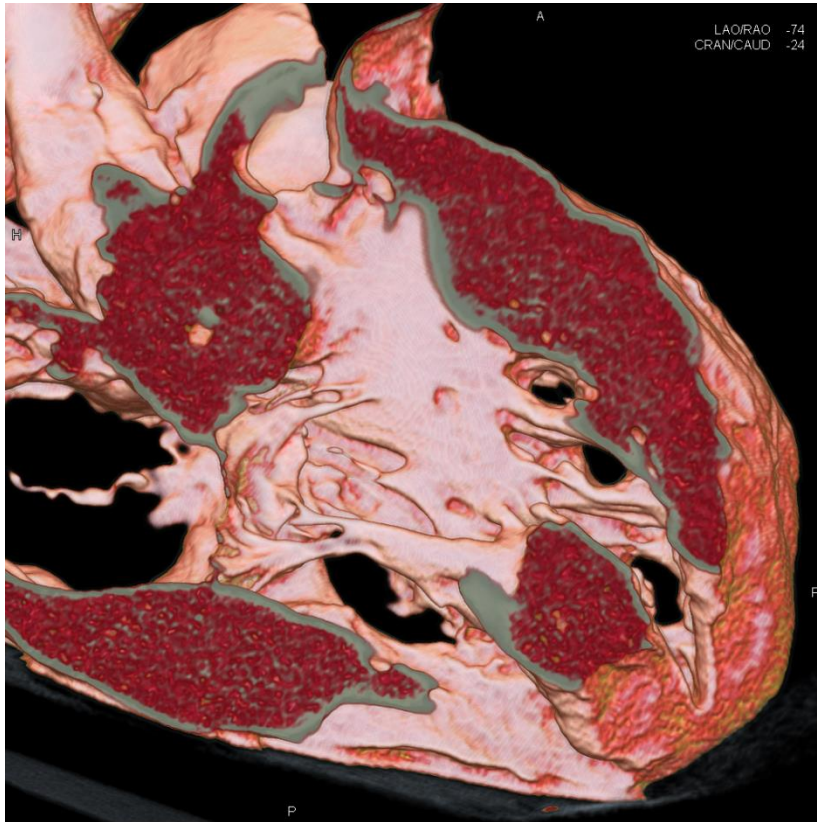


*Lacour-Gayet et al. Arch Mal Cœur 1986*



*Jacobs JP et al. Ann Thorac Surg 2000*

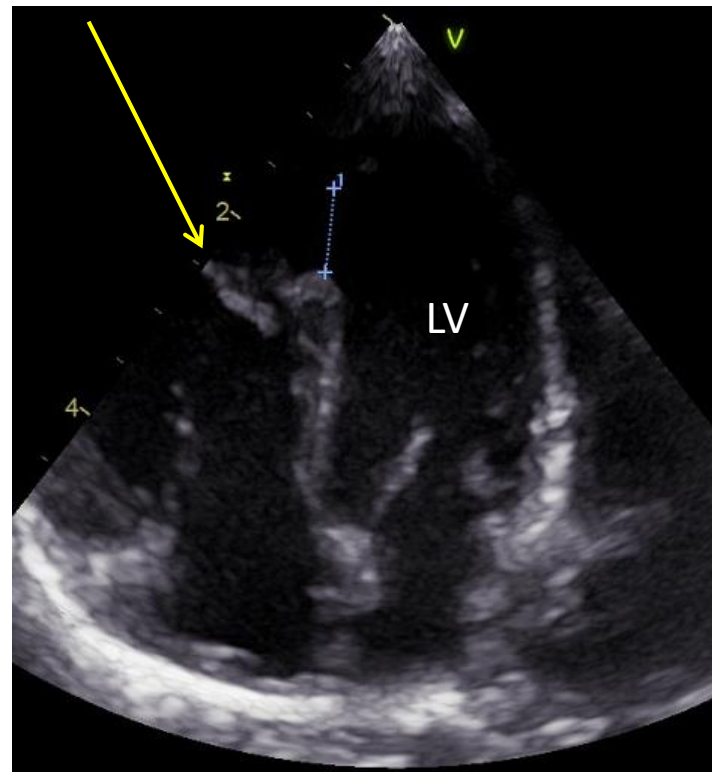
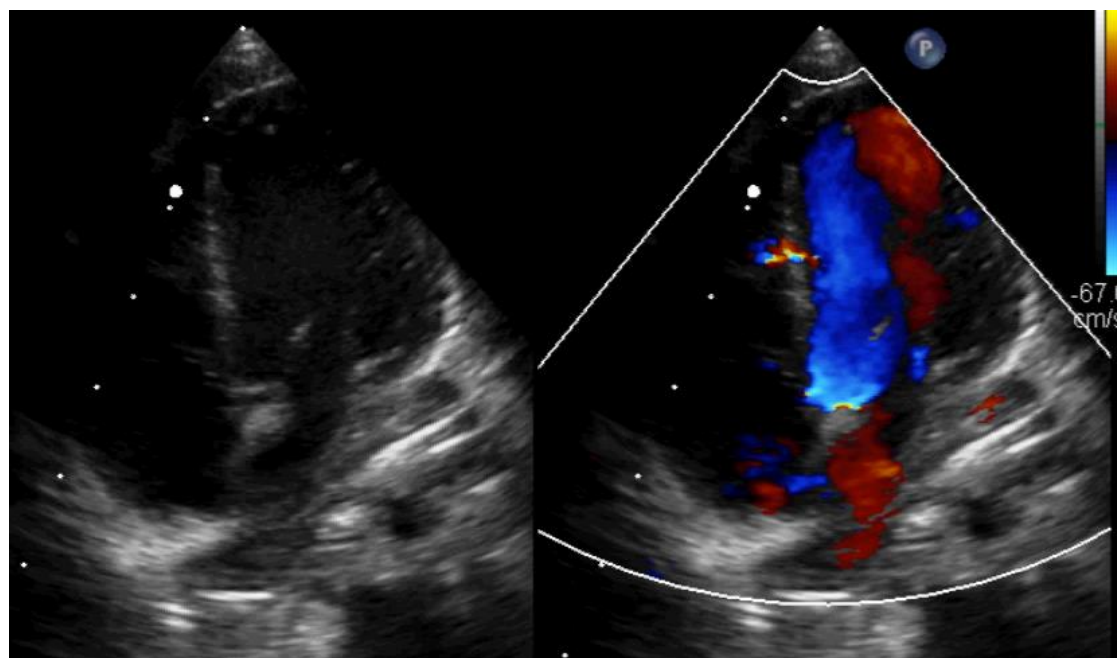
# Trabecular muscular VSD



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 - SaO<sub>2</sub> pulmonaire = 85%
- TAC - SaO<sub>2</sub> 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<sup>ère</sup> 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?