



RÉPUBLIQUE ALGÉRIENNE DÉMOCRATIQUE ET POPULAIRE
MINISTÈRE DE L'ENSEIGNEMENT SUPÉRIEUR ET DE LA RECHERCHE
SCIENTIFIQUE

UNIVERSITE SAAD DAHLEB BLIDA
FACULTE DE MEDECINE

THÈSE DE DOCTORAT EN SCIENCES MÉDICALES
-CHIRURGIE CARDIAQUE-

Soutenu publiquement par Docteur **BOURIDA Wahib**
Maître-Assistant en Chirurgie Cardiovasculaire
Le 05 mars 2020

TITRE

**Prise en charge chirurgicale
Communications interventriculaires
En HTAP sévère**

Composition du jury

Monsieur le professeur	Kheireddine. ROUDOUCCI	Président
Monsieur le professeur	Mohamed. DEBIECHE	Membre
Monsieur le professeur	Nazim.SOUILAMAS	Membre
Monsieur le professeur	Yacine.M. MEDJDOUB	Membre

Directeur de la thèse
Monsieur le Professeur Mohamed El Amin NOUAR

A Monsieur le Professeur Mohamed El Amin Nouar

Vous m'avez fait l'insigne honneur d'avoir bien voulu accepter de diriger ce travail. Je vous suis très reconnaissant pour vos apports pédagogiques tout au long de cette étude, de m'avoir soutenu indéfectiblement, de m'avoir encadré et orienté en temps opportun jusqu'à ce que ce travail ait été concrétisé.

Je vous en suis très reconnaissant et soyez respectueusement remercié.

A Monsieur le Professeur Kheireddine Roudouci

Vous nous faites l'honneur de présider le jury de notre thèse.

Veillez trouver ici, le témoignage de ma profonde reconnaissance et de mes sincères remerciements pour vos précieux conseils et pour le temps que vous m'avez réservé afin de parfaire la qualité scientifique et méthodologique de ce travail.

Veillez croire Monsieur, en ma profonde gratitude et mon profond respect.

A Monsieur le Professeur Mohamed Debieche

Je vous remercie d'avoir bien voulu évaluer ce travail et d'avoir accepté de faire partie de ce jury. Vos critiques ainsi que vos suggestions m'ont aidés à enrichir ce manuscrit.

Veillez trouver ici l'expression de ma plus haute considération et ma reconnaissance pour votre participation à l'enrichissement et au jugement de ce travail.

Veillez croire Monsieur en mon immense respect.

A Monsieur le Professeur Nazim Souilamas

Je vous remercie sincèrement de m'avoir fait l'honneur de juger ce travail, et de

M'avoir aidé à l'enrichir grâce à vos précieuses remarques.

Veillez trouver ici, mes vifs remerciements pour l'aide que

Vous m'avez réservé dans l'accomplissement de ce travail.

A Monsieur le Professeur Yacine M Medjdoub

Vous m'avez fait l'honneur d'accepter de juger ce travail par vos précieuses remarques. Je vous remercie pour votre contribution à l'amélioration de ce document.

Veillez trouver ici le témoignage de notre respectueuse gratitude

Remerciements

Soyons reconnaissants aux personnes qui nous donnent

Du bonheur ; elles sont les charmants jardiniers

Par qui nos âmes sont fleuries.

Marcel Proust

Je dédie chaleureusement et humblement ce travail :

A mon père, que ce travail soit un témoignage à ses vœux d'aide aux malades

A ma chère mère pour ses ressources affectueuses inépuisables, pour son aide altruiste et son soutien inconditionnel

A ma chère épouse pour ses encouragements, son aide et sa compréhension.
Que ce travail réconforte ton idéal pour la science et la bienfaisance.

A mes enfants, **Narimene et Mohamed Nabil**, que Dieu les protègent et les guident dans la voie de la cohésion et du progrès.

A mes frères et sœurs

A toute ma famille et ma belle famille

A tous mes enseignants, A mes amis

A tous mes aînés, mes confrères et consœurs en chirurgie cardio-vasculaire

A mes patients.

Enfin, je dédie ce travail à tous ceux qui ont participé à sa réalisation, qu'ils trouvent ici, l'expression de ma profonde reconnaissance.

Un grand Merci au **Professeur AbunFatma** pour son aide et sa contribution épidémiologique, tout au long de la réalisation de ce travail. Et pour tous les conseils qu'elle m'a donné au décours de cette thèse ainsi que pour le soutien qu'elle m'a apporté dans les moments difficiles

Table des matières

1. Introduction.....	17
2. Epidémiologie.....	18
3. Rappels embryologiques.....	19
3.1 Embryologie cardiaque : généralités	19
3.2 Formation du cœur normal : les 3 grandes étapes	20
3.2.1 La loop : Latéralisation gauche-droite ^[11]	22
3.2.2 La convergence :.....	23
3.2.3 Le wedging : Formation et septation de la voie d'éjection.....	27
3.3 Formation du septum interventriculaire.....	29
3.3.1 Le septum musculaire trabéculé.....	29
3.3.2 Le septum musculaire postérieur ou d'admission	29
3.3.3 Le septum infundibulaire ou conal	29
3.3.4 Le septum membraneux.....	29
4. Etiologies	31
4.1 Troubles héréditaires.....	31
4.2 Exposition prénatale.....	32
5. Anatomie descriptive	32
5.1 Ventricule droit	32
5.1.1 La paroi diaphragmatique.....	32
5.1.2 La paroi septale : Fig 14.....	33
5.1.3 Apex du VD : Fig 14	34
5.1.4 Base du VD : Fig 13	34
5.2 Anatomie chirurgicale et segmentaire du septum interventriculaire	36
5.3 Les différents types de CIV	38
5.3.1 Communications interventriculaires périmembraneuses :.....	40
5.3.2 Communications interventriculaires musculaires :.....	41
5.3.3 Communications interventriculaires sous-artérielles	44
5.4 Rapports avec le tissu de conduction	44
5.5 Malalignement des structures septales.....	47
6. Pathogenèse :	48
6.1 Taille du défaut septal	48
6.2 Niveau des résistances pulmonaires	48
6.3 Conséquences hémodynamiques de la communication interventriculaire	52
6.3.1 Processus pathogénique.....	53
6.3.2 Physiopathologie chez les nouveau-nés.....	53
6.3.3 Classification hémodynamique des communications interventriculaires	54
7. Histopathologie	54
7.1 Description	54
7.2 Autres classifications.....	55

7.2.1	Restrictive par rapport aux non-restrictif.....	55
7.2.2	Par la taille	56
7.3	Syndrome d'Eisenmenger	57
8.	Diagnostic positif	57
8.1	Manifestations cliniques	57
8.1.1	Signes fonctionnels	57
8.1.2	Signes physiques	58
8.2	Signes radiographiques : Radiographie du thorax	58
8.3	Signes électriques : Electrocardiogramme (ECG)	59
8.4	Biologie :	60
8.5	Confirmer le diagnostic :	60
8.5.1	Echocardiographie	60
8.5.2	Imagerie par tomodensitométrie (TDM) et par résonance magnétique (IRM)	68
8.5.3	Cathétérisme cardiaque	69
9.	Diagnostic différentiel	69
10.	Evolution spontanée	69
11.	Prise en charge thérapeutique	70
11.1	Présentation générale des traitements	70
11.1.1	Gestion non chirurgicale des CIV	70
11.1.2	Fermeture chirurgicale des CIV	71
11.1.3	Quand opérer	75
11.1.4	Procédures chirurgicales de la fermeture des CIV	75
11.2	Médications :	76
11.2.1	Indications	76
11.2.2	Indication de palivizumab chez nourrissons atteints de maladie congénitale cardiaque pour éviter la bronchiolite American Academy de Pédiatrie (AAP)	76
11.3	Chirurgie et procédures	78
11.3.1	Les indications de la fermeture chez les enfants	78
11.3.2	Indications de fermeture chez le grand enfant et l'adulte	78
11.4	Calendrier de fermeture des CIV	79
11.4.1	Groupe de travail sur la gestion des maladies cardiaques congénitales en Inde consensus sur le calendrier de l'intervention de maladie cardiaque congénitale commune .	80
11.5	Fermeture des CIV par cathétérisme interventionnel	80
11.6	Procédures des techniques chirurgicales	83
11.6.1	Traitement palliatif : Cerclage de l'artère pulmonaire	83
11.6.2	Fermeture chirurgicale des CIV	87
11.7	Autres Considérations de la fermeture chirurgicale :	98
11.8	Autres considérations chirurgicales	99
11.8.1	Considérations chez l'adulte et grand enfant	99
12.	Le suivi postopératoire :	100

12.1	Les recommandations d'American Collège of Cardiology(ACC) /American Heart Association(AHA) pour le suivi chez l'adulte et grand enfant après une intervention chirurgicale ou d'un cathéter pour CIV .	101
12.1.1	Intervalles de suivi (ACC / AHA Classe I, niveau c)	101
12.1.2	Le suivi des patients présentant un bloc transitoire bifasciculaire ou trifasciculaire	101
12.2	Recommandations de la Société canadienne de cardiologie de suivi chez les adultes atteints CIV .	101
13.	Complications :	102
13.1	Complications les plus courantes comprennent	102
13.2	Complications des CIV larges non réparées comprennent	102
13.3	Certaines complications peuvent être liées à l'emplacement de CIV	102
13.4	Autres complications associées au syndrome d'Eisenmenger	102
14	Les Recommandations et classifications	103
15.	Problématique	105
16.	Objectifs de l'étude	106
16.1	Objectif principal	106
16.2	Objectifs secondaires	106
17.	Patients et méthodes	107
17.1	Type de l'étude	107
17.2	Echantillonnage :	107
17.3	Mode de recrutement	107
17.4	Critères d'inclusion	108
17.5	Critères de non inclusion	108
17.6	Critères de diagnostic et d'opérabilité	108
17.7	Bilan d'évaluations préopératoires des CIV en HTAP sévère	109
17.7.1	Anamnèse et examen clinique : permet de déceler la gravité clinique de l' HTAP	109
17.7.2	Confirmation du diagnostic	109
17.8	Bilan biologique préopératoire :	110
17.9	Bilan supplémentaire au cas par cas selon la pathologie extracardiaque	110
17.10	Bilan d'évaluation à distance	110
18.	Matériel et méthode	111
18.1	Protocole d'étude	111
18.2	Protocole thérapeutique	111
18.2.1	Protocole thérapeutique proposé des CIV en HTAP sévère	111
18.2.2	Protocole thérapeutique proposé si d'autres malformations associées	115
18.2.3	Mesures thérapeutiques complémentaires	115
18.3	Evaluation du traitement et suivi	116
18.3.1	Rythme et modalités de la surveillance.	116
18.3.2	Critères jugements de réponse au traitement :	116
18.3.3	Surveillance de survenue des complications :	117
18.4	Date de clôture de l'étude	117
19.	Analyse statistique globale	117

19.1	Définir les études statistiques utilisées	117
19.2	Résultats de l'étude.....	118
19.2.1	Etude descriptive de l'échantillon	118
19.2.2	Préparation médicale préopératoire	137
20.	Données peropératoires.	138
20.1	Traitement palliatif (Cœur fermé).....	138
20.2	Fermeture chirurgicale des CIV	139
20.2.1	Données de la CEC	139
20.2.2	Les voies d'abord chirurgicales	142
20.2.3	Techniques de fermetures des CIV	144
20.2.4	Traitement des lésions cardiaques associées.	146
20.2.5	Création d'une communication interauriculaire de décharge	147
21.	Les résultats postopératoires	148
21.1	Suites opératoires en unité de soins intensifs.....	148
21.1.1	Drogues à la sortie du bloc opératoire.....	148
21.1.2	Durée de traitement adrénaline	149
21.1.3	Durée du traitement milrinone	150
21.1.4	Durée de la ventilation assistée.....	151
21.1.5	Hématocrite de sortie du bloc.....	152
21.1.6	Saturation en O2 de sortie	152
21.1.7	PaO2 et la PCO2 de sortie du bloc opératoire.....	153
21.1.8	Durée de séjour en réanimation	153
21.1.9	Les complications en réanimation	154
21.2	Suites postopératoires immédiates.....	156
21.2.1	Durée de séjours en postopératoire immédiates	156
21.2.2	Complications en postopératoire immédiates	156
21.2.3	Echographie de sortie des patients	157
21.3	Suivi postopératoire à 3 mois et à 6mois	160
21.3.1	Poids des patients.....	160
21.3.2	Dyspnée postopératoire	160
21.3.3	Echographie cardiaque	161
21.4	Suivi à long terme	164
21.5	Mortalité postopératoire immédiate	167
22.	Discussion Commentaires :	168
22.1	Méthodologie de l'étude :	168
22.2	Epidémiologie des CIV	169
22.3	Répartition selon le sexe	171
22.4	Répartition selon l'Age de l'intervention.....	172
22.5	Facteurs étiologiques	173
22.5.1	Notion de consanguinité :.....	173
22.5.2	Syndromes malformatifs.....	174

22.6	Aspect clinique	175
22.6.1	Circonstances de découverte	175
22.6.2	Signes cliniques	176
22.6.3	Signes paracliniques	177
22.7	Timing opératoire	183
22.7.1	Indications opératoires	183
22.7.2	Préparations des malades à l'intervention	183
22.8	Les données peropératoires.....	185
22.8.1	Cerclage du tronc l'artère pulmonaire.....	185
22.8.2	Fermeture chirurgicale des CIV	186
22.9	Suites postopératoires.....	190
22.9.1	Fréquence d'utilisation des drogues	190
22.9.2	Durée de la ventilation assistée.....	191
22.9.3	Interprétation et surveillance gazométrique sanguine.....	192
22.9.4	Durée de séjour.....	192
22.10	Evaluation postopératoire précoce et tardive	192
22.10.1	Morbidités postopératoire	192
22.10.2	Suivi au long cours	196
22.10.3	Mortalité.....	199
23.	Conclusion.....	202
24.	Résumé	204
25.	Abstract	206
26.	Bibliographie	209
27.	Annexes	222

Liste des figures	Page
Intitulé des figures	
Tube cardiaque primitif	8
Embryogénèse du cœur normal	9
Embryologie du cœur	10
D loop	11
Embryologie du cœur	12
Zone de transition	13
La convergence : la formation du canal atrioventriculaire et voie de sortie de ventricule droit	13
Septation du ventricule droit	14
Formation du septum conal et la voie d'éjection gauche	16
Anomalie de formation du septum conal CIV conoventriculaire	16
Formation du septum interventriculaire	18
Configuration interne du ventricule droit	21
Base du cœur	22
Paroi septale du ventricule droit	23
Valve tricuspide	24
Bande septale du VD.	25
Face droite du septum interventriculaire	26
Classification d'ANDERSON	26
Classification de VAPRAAGH	27
Classification selon la localisation des CIV	27
Les rapports anatomiques de la CIV périmembraneuse	28
Communication interventriculaire périmembraneuse	29
CIV trabéculées	29
Différents types de malalignement dans les CIV d'admission	30
CIV admission - Entre les deux branches de la bande septale - Pas de continuité musculaire	31
CIV infundibulaire	32
Innervation du cœur	33
Trajet du faisceau de conduction	34
Rapport des différentes CIV avec le tissu de conduction	34
Trois types straddling tricuspide	35
Mécanisme physiopathologique de l'HTAP	40
Radiographie thoracique de face d'un nourrisson atteint d'une large communication interventriculaire	47

Echocardiographie par voie sous-costale CIV sans HTAP. La coupe transventriculaire permet d'identifier une courbure septale parfaitement arrondie en télésystole	49
Echocardiographie par voie sous-costale avec HTAP. Courbure septale aplatie en télésystole signifiant une égalité de pression entre les 2 ventricules (HTAP isosystémique).	50
Échocardiographie d'une CIV musculaire trabéculée centrale large Coupe apicale des quatre cavités montrant le large défaut septal central. Coupe parasternale petit axe centré sur les deux ventricules visualisant parfaitement la CIV (indiquée par la flèche).	51
Échocardiographie d'une CIV musculaire trabéculée centrale large	51
Échocardiographie d'une CIV pérимembraneuse large Coupe parasternale petit axe au niveau de l'orifice aortique ; la CIV (grande flèche)	52
Échocardiographie d'une petite CIV pérимembraneuse Il existe un anévrisme du septum membraneux (A) perforé à son extrémité	53
Échocardiographie d'une large CIV juxta-artérielle AP : Artère pulmonaire VD : Ventricule droit OG : Oreillette gauche TAP : Tronc de l'artère pulmonaire VG : Ventricule gauche	53
Récapitulatif des images échographiques des CIVs	55
Imagerie de la CIV pérимembraneuse A : TDM B : IRM	56
La prothèse Amplatzer pour CIVs musculaires	69
La prothèse Amplatzer pour CIVs pérимembraneuses	69
Échocardiographie d'une prothèse de type Amplatzer placée dans une CIV musculaire trabéculée du tiers inférieur septal VD : Ventricule droit VG : Ventricule gauche	70
Fluoroscopie et angiographie des étapes de la fermeture d'une CIV musculaire par voie percutanée	70
Etapes de la fermeture percutanée d'une CIV pérимembraneuse	71
Cerclage de l'artère pulmonaire. A : L'artère pulmonaire est disséquée à minima B : Le cerclage pulmonaire est fixé au tronc de l'artère pulmonaire.	72
Levée du cerclage	74
Exposition de la communication interventriculaire (CIV admission) par atriotomie droite. Atriotomie droite. 1. Veine cave supérieure ; 2. veine cave inférieure. Exposition. 1. CIV ; 2. fosse ovale ; 3. sinus coronaire	75
Fixation de patch de CIV admission Exposition et repère. B. Trois points d'exposition. C. Fermeture en surjet. D. CIV fermée.	76
Désinsertion des cordages tricuspides dans les CI primembraneuses	77

A.Désinsertion d'un faisceau de cordage tricuspide, B.Section du faisceau de cordage tricuspide, C.Fermeture de la communication interventriculaire perimembraneuse, D.Réinsertion du faisceau de cordage tricuspide. ^[100]	
Détachement de la valve tricuspide dans la fermeture des CIV périmembraneuses	78
Fermeture de la CIV type CAV	79
Association de CIV PM ET CIV admission	80
CIV trabéculée	81
Fermeture de communications interventriculaires multiples (B à D). (Vue peropératoire en A)	81
voie VD pour la fermeture de la CIV	82
Fermeture de communication interventriculaire de type Fallot par le ventricule droit à points séparés (A, B).Abord d'une communication interventriculaire (CIV) infundibulaire par le ventricule droit. 1. Valve pulmonaire ; 2. Valve aortique ; 3. CIV.	83
Fermeture de communication interventriculaire (CIV) du dièdre antérieur. A. Ouverture de l'apex du ventricule droit. B. Fermeture des CIV de pointe	83
Fermeture de la CIV par voie artérielle	84
A. Plastie aortique en cas de prolapsus sigmoïdien associé. Plicature du bord libre de la sigmoïde. 1. Ostium coronaire gauche 2. Ostium coronaire droit. B. Plicature au niveau de la commissure.	85
Fermeture par la pointe du ventricule gauche (A, B). 1. Artère interventriculaire antérieure 2. Ventricule droit 3. Apex 4. Ventricule gauche.	86
Mise en place CEC	99
Mise en place de patch PTFE	100
Désinsertion de la valve tricuspide	101
Fermeture partielle d'une CIA os	102

Liste des tableaux	Page
Intitulé des tableaux	
Houyell.the broken heart, spinger 2016	19
Classification clinique des HTAP	37
Classification suggérée des cardiopathies congénitales avec shunt gauche droit	38
Classification hémodynamique des communications interventriculaires	42
Récapitulatif clinique et paraclinique selon la classification physiopathologique	54
Recommandations American college of cardiology/American heart association (ACC/AHA) 2008 et recommandation Canadian cardiovascular society (CCS) 2009	62
Incidence des civ en htap chez les enfants pris en charge au cmci Bou Ismail de janvier 2015 à décembre 2016	104
Le nombre des cas de civ pris en charge à la cmci Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016	105
Répartition selon l'âge des patients pris en charge à la cmci de Bou Ismail janvier 2015 décembre 2016	106
Répartition selon le sexe des patients prise en charge à la cmci Bou Ismail de janvier 2015 –décembre 2016	107
Circonstances de découverte des patients pris en charge à la cmci Bou Ismail de janvier 2015 –décembre 2016	108
Syndromes malformatifs associés aux civ des patients pris en charge à la cmci Bou Ismail de janvier 2015 –décembre 2016	110
Les signes fonctionnels chez les patients pris en charge à la cmci Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016	110
Stade de la dyspnée chez des patients pris en charge à la cmci Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016	111
La saturation en oxygène chez les patients pris en charge à la cmci Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016	112
Le poids des patients pris en charge à la cmci Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016	113
Nombre de cas présentant une cardiomégalie des patients pris en charge à la cmci Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016	114
Répartition des cas selon le type de la vascularisation pulmonaire des patients pris en charge à la cmci Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016	115
Des anomalies à l'ECG des patients pris en charge à la cmci Bou Ismail de janvier	116

2015 au décembre 2016	
Les différents types des civ des patients pris en charge à la cmci Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016	117
Fraction d'éjection du ventricule gauche des patients pris en charge à la cmci Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016	118
Les paps selon leur sévérité chez des patients pris en charge à la cmci Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016	120
Les lésions associées à la civ chez des patients pris en charge à la cmci Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016	121
Cathétérisme cardiaque préopératoire chez des patients pris en charge à la cmci Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016	122
Traitements préparatoires chez des patients pris en charge à la cmci Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016	123
Pression moyenne d'APT avant et après cerclage (APT) chez des patients pris en charge à la cmci Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016	124
La durée de cec chez les patients pris en charge à la cmci Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016	125
La durée du clampage aortique chez les patients pris en charge à la cmci Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016	126
La durée de l'assistance circulatoire les patients opérés à la cmci Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016	127
Les différentes voies d'abords chez les patients opérés à la cmci Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016	128
Matériel utilisé dans la fermeture des civ chez les patients pris en charge à la cmci Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016	130
Les différentes techniques de fermeture des civ chez les patients pris en charge à la cmci Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016	131
Traitement des lésions associées chez les patients pris en charge à la cmci Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016	132
Nombre de patients avec CIA de décharge chez les patients pris en charge à la cmci Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016	133
Différents drogues utilisées à la sortie du bloc chez les patients pris en charge à la cmci Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016	134

Durée de traitement d'adrénaline chez les patients pris en charge à la cmci Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016	135
Durée du traitement par milrinone chez les patients pris en charge à la cmci Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016	136
Durée de la ventilation assistée postopératoire chez des patients pris en charge à la cmci Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016	137
Le séjour en réanimation chez les patients pris en charge à la cmci Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016	139
Des différentes complications postopératoires chez les patients pris en charge à la cmci Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016	140
Les complications postopératoires chez les patients pris en charge à la cmci Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016	142
Lésions résiduelles à l'échographie chez les patients pris en charge à la cmci Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016	143
Les gradients VD/AP du cerclage d'APT avant la sortie les patients chez des patients pris en charge à la cmci Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016	144
Comparaison de la paps avant la chirurgie et à la sortie chez les patients pris en charge à la cmci Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016	145
Evolution de la dyspnée avant et 6 mois après l'intervention chez les patients pris en charge à la cmci Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016	146
Comparaison des gradients VD/AP avant la sortie des patients et a 6mois chez des patients pris en charge à la cmci Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016	147
Comparaison de la fraction d'éjection du ventricule gauche chez les patients pris en charge à la cmci Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016	148
L'évolution de la paps après 6mois chez des patients pris en charge à la cmci Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016	149
Suivi 2017-2018 chez des patients pris en charge à la cmci Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016	152
Répartition des décès en fonction de la chronologie temporelle du diagnostic d'hospitalisation des procédures utilisées, des gestes effectuées cause de décès à la cmci Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016	153
Incidence des civ par rapport aux cardiopathies congénitale	157

Répartition selon le sexe.	158
Cardiopathies congénitales observées dans les principales aberrations chromosomiques.	
Cardiopathies observées dans certains syndromes géniques	160
Anomalie a ECG dans les différents centres	164
Différents types anatomiques selon les différents centres	165
Lésions associées dans différents centres	
Comparaison des temps de cec	173
Techniques de fermeture des civ dans différents centres	175
Différentes complications en réanimations dans différents centres	
Le taux de mortalité dans différents centres	187

LISTE DES ABREVIATIONS

AHA : Association Américaine du Cœur

APT : tronc de l'artère pulmonaire

ARVPP : Anomalie de retour veineux pulmonaire partiel

ARVPS : Anomalie de retour pulmonaire systémique

ASM : Anévrisme du septum membraneux

AVC : Accident vasculaire cérébral

BAV : Bloc auriculo-ventriculaire

BBD : Bloc de branche droit

BBDC : Bloc de branche droit complet

CEC : Circulation extracorporelle

CIA : Communication interauriculaire

CIV : Communication interventriculaire

CMV : Cardiomégalie

CAC : Collège Américain de Cardiologie

DTDVG : Diamètre tédiastolique du VG

DTSVG : Diamètre téstolique du VG

ECG : Electrocardiogramme

ED : Echocardiographie doppler

FE : Fraction d'éjection

ETF : Echocardiographie transfontanelle

HVG : Hypertrophie ventriculaire gauche

HVD : Hypertrophie ventriculaire droite

HBV : Hypertrophie biventriculaire

HTAP : Hypertension artérielle pulmonaire

IRM : Imagerie par résonance magnétique

MM Hg : Millimètre de mercure

NO : Monoxyde d'azote

NYHA: New York heart association

OD: Oreillette droite

OG : Oreillette gauche

PAPS : Pression artérielle pulmonaire systolique

PAPM : Pression artérielle pulmonaire moyenne

PCA : Persistance du canal artérielle

PCO₂ : Pression artérielle en dioxyde de carbone

PaO₂ : Pression artérielle en dioxygène

PTFE : Polytetrafluorethylene

PVR : Rapport des résistances pulmonaires

QP : Débit pulmonaire

QS : Débit systémique

RRS : Rythme régulier sinusal

RVP : Résistances vasculaires pulmonaires

SaO₂ : Saturation artérielle en dioxygène

SIV : Septum interventriculaire

TDM : Tomodensitométrie

TSH us : Thyréostimuline ultrasensible

TGV : Transposition des gros vaisseaux

VD : Ventricule droit

VG : Ventricule gauche



PARTIE THÉORIQUE



1. Introduction.

Les communications interventriculaires sont des déhiscences de la cloison interventriculaire qui mettent en contact les deux circulations pulmonaire et systémique. Elles sont les plus fréquentes des malformations cardiaques.

La première description a été réalisée par Roger en 1879 et la première fermeture chirurgicale a été rapportée par Lillehei en 1955.

Le traitement en deux temps avec cerclage de l'artère pulmonaire premier a longtemps été de mise. Aujourd'hui, le traitement en un temps est le plus généralement utilisé, le cerclage restant utile dans certaines situations précises. La fermeture percutanée des CIV est un procédé en cours de développement.

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, pérимembraneuses 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 les conséquences hémodynamiques, et de rechercher des anomalies associées ou d'éventuelles complications, à tel point que le cathétérisme cardiaque n'est pas indispensable en préopératoire.

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.

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 en une étude prospective de 113 cas de malades opérés pour CIV en HTAP, suivis au service de chirurgie cardiaque Bou Ismail. Il portera sur une analyse épidémiologique, étiopathogénique, clinique, thérapeutique, et des résultats post-opératoires de cette série de patients.

2. Epidémiologie.

CIV est la malformation cardiaque congénitale la plus fréquente 20 % avec une incidence rapportée sur 3-3,5 pour 1000 naissances vivantes avec prédominance féminine ^[1] La prévalence est variable chez les nourrissons plus âgés et les adultes en raison de la forte incidence de la fermeture spontanée des petites CIV.

La CIV isolée est la malformation cardiaque la plus commune, ^[2] représentant au moins 30 à 40 % de L'ensemble des malformations cardiovasculaires des nourrissons. 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.^[3] 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.^[4] Avec l'avènement du doppler couleur permettant d'identifier facilement les petites CIV trabéculées, la prévalence des CIV est devenue nettement plus élevée : 17,9 pour mille naissance^[5] 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 (53,2/1 000 et 56,6/1 000 naissances) des CIV chez les nouveau-nés à terme et prématurés.^[6] L'augmentation constatée de la prévalence des CIV n'est pas due à une épidémie, comme cela a été suggéré, mais à une meilleure détection, dès la naissance, des petites CIV trabéculées dont l'évolution, marquée par la fermeture spontanée rapide, explique une prévalence plus faible à un âge plus avancé. ^[6]

La cause des CIV est inconnue dans la majorité des cas. Il n'y a pas de prédominance de sexe. Les formes familiales sont très rares. En cas d'aberrations chromosomiques, les CIV larges sont fréquentes ; leur découverte à l'échocardiographie anténatale facilite le diagnostic des anomalies chromosomiques grâce au caryotype fœtal. Les trisomies 13 et 18 comportent une CIV d'admission large dans 80 à 90 % des cas. Dans la trisomie 21, la CIV est la malformation cardiaque la plus fréquente après le canal atrioventriculaire. La délétion 22q11 est observée dans 10 % des CIV périmembraneuses étendues vers le septum infundibulaire avec ou sans malalignement. [7] 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 fœtale. [8]

3. 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.

3.1 Embryologie cardiaque : généralités

La formation du cœur est extrêmement précoce. Elle débute 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. [9] Avant la fin de la troisième semaine, va se former la boucle cardiaque. Stade majeur du développement dans 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. 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 artériels 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. [10]

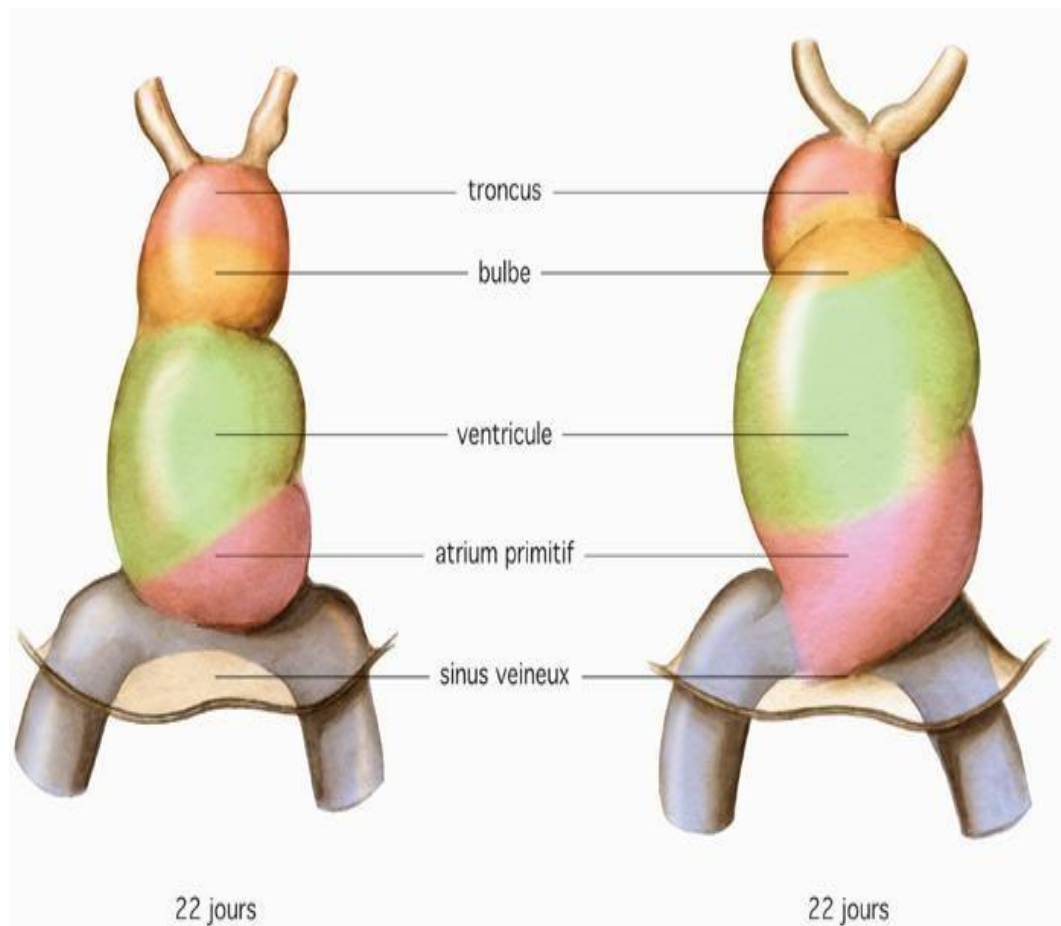


Fig 1 : tube cardiaque primitif

3.2 Formation du cœur normal : les 3 grandes étapes

La formation du cœur normal se fait en 3 grandes étapes : ^[11]

- Loop
- Convergence
- Wedging

Repères chronologiques

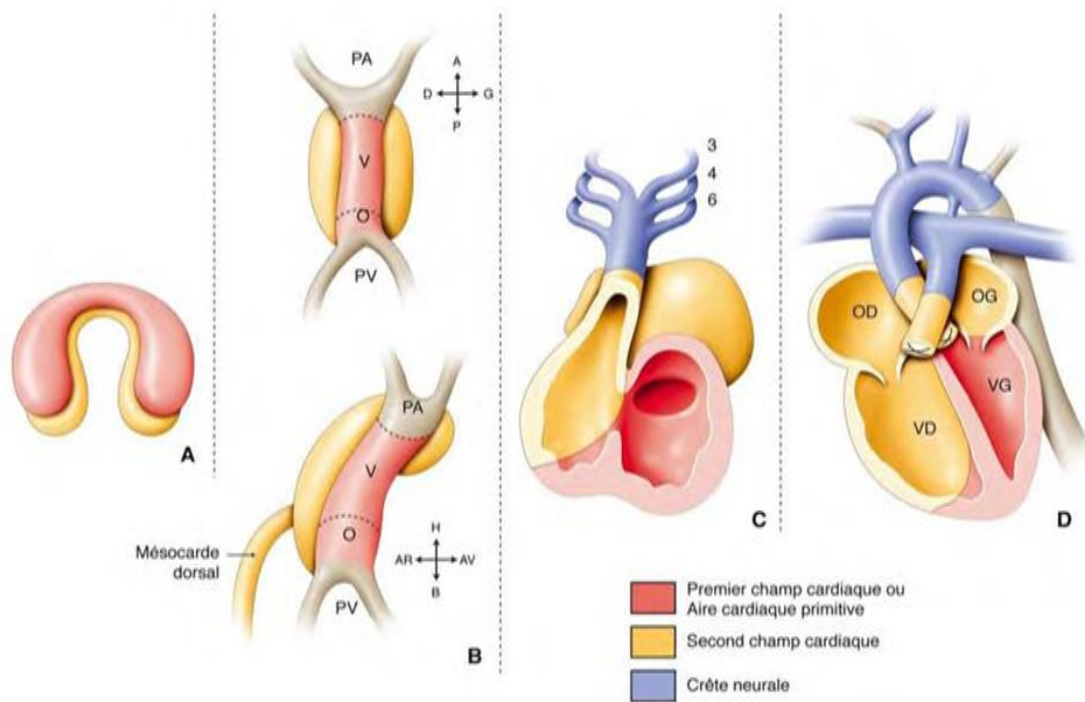
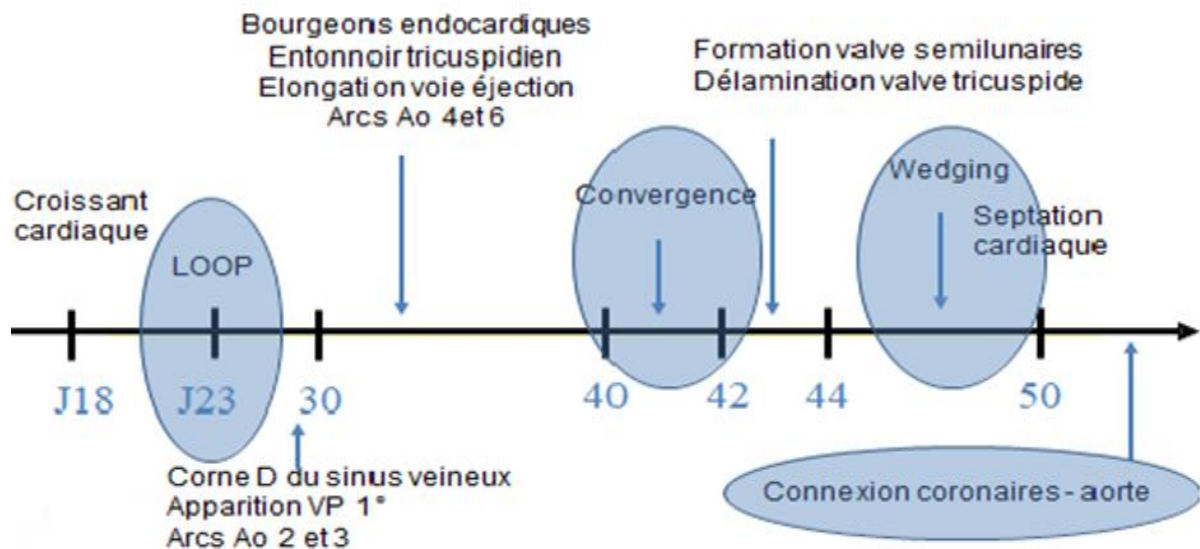


Fig 2 : Embryogénèse du cœur normal

3.2.1 La loop : Latéralisation gauche-droite ^[11]

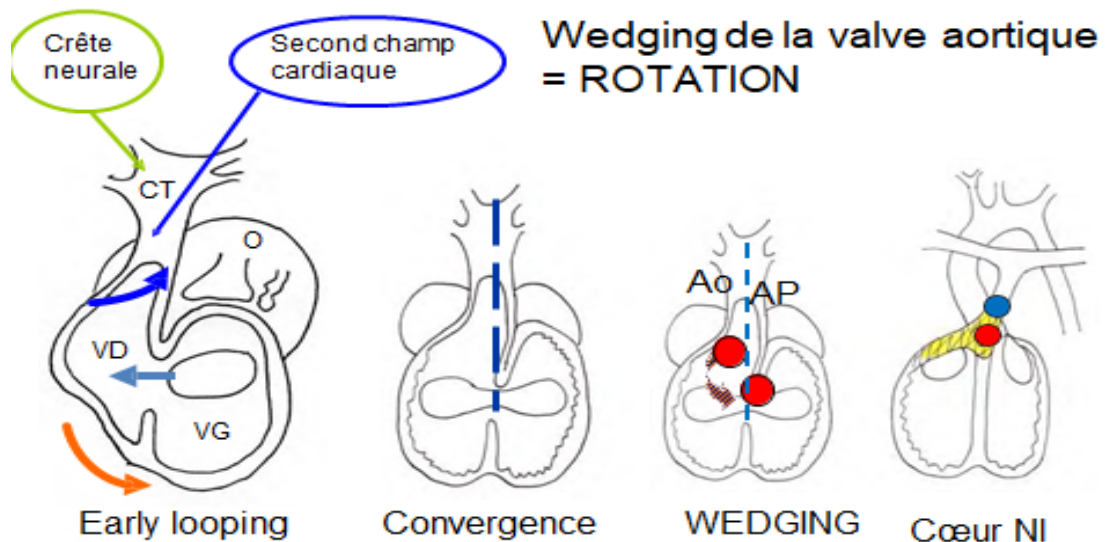


Fig 3 : embryologie du cœur

- Looping est la première manifestation de l'asymétrie gauche- droite ou latéralisation chez l'embryon
- Disparition de la mésocarde ventrale
- Le tube cardiaque primitif est connecté à son extrémité crâniale, aux arcs pharyngés (pôle artériel) à son extrémité caudale, par la mésocarde dorsale, au pôle veineux (veines omphalomésentériques) ; point d'entrée des veines cardinales et des veines pulmonaires. ^[30]
- Juste avant : déplacement vers la gauche de l'extrémité caudale de l'embryon (jogging)
- boucle à convexité D : D-loop

3.2.1.1 Anomalies du situs et de la loop ^[11]

- Inversion : Situs inversus totalis
- Randomisation globale : Hétérotaxies (isomérismes)
- Randomisation partielle :
 - TGV en double discordance
 - Discordances intersegmentaires
 - TGV
- C'est la conséquence des anomalies de la latéralité

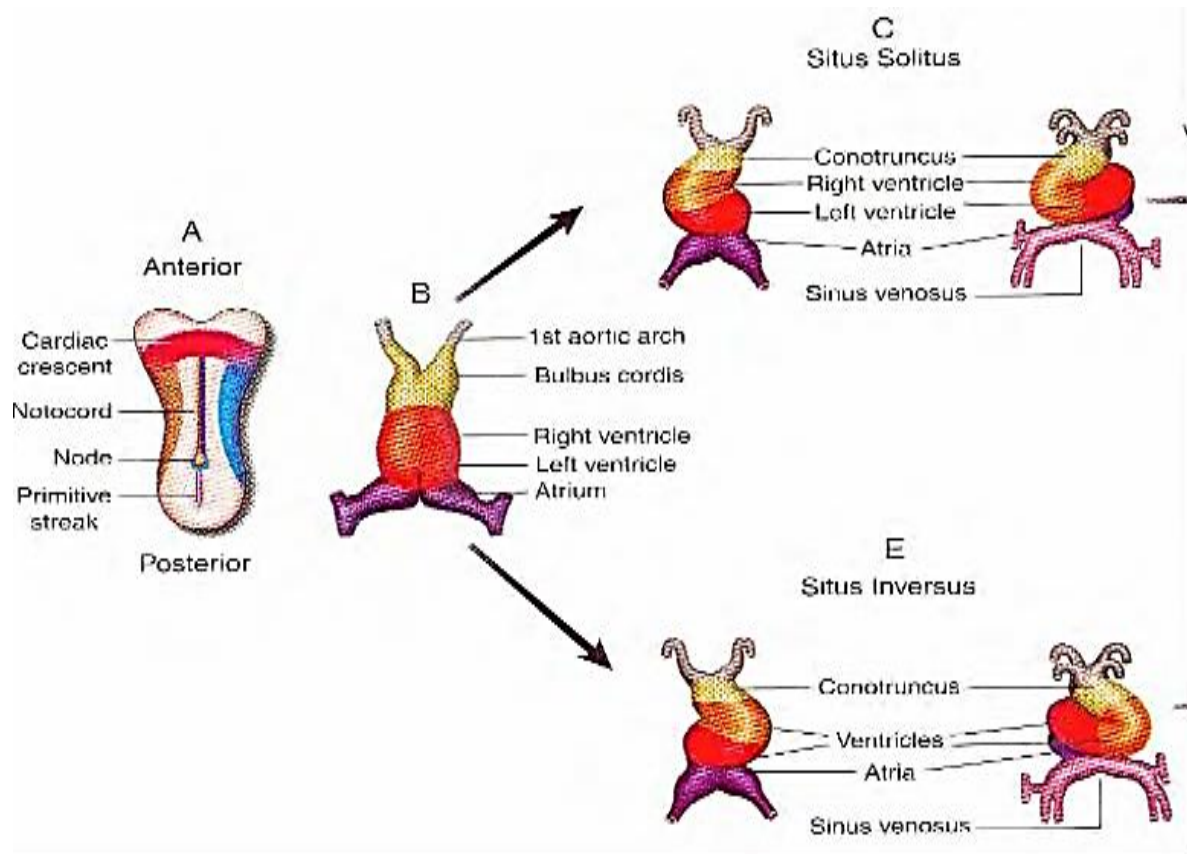


Fig 4 : D LOOP

3.2.2 La convergence :

L'alignement des cavités cardiaques avec croissance des ventricules, elle se fait par un ensemble de phénomènes :

- Zones de transition
- La convergence
- Croissance des ventricules
- Septation ventriculaire
- Développement de la jonction AV droite

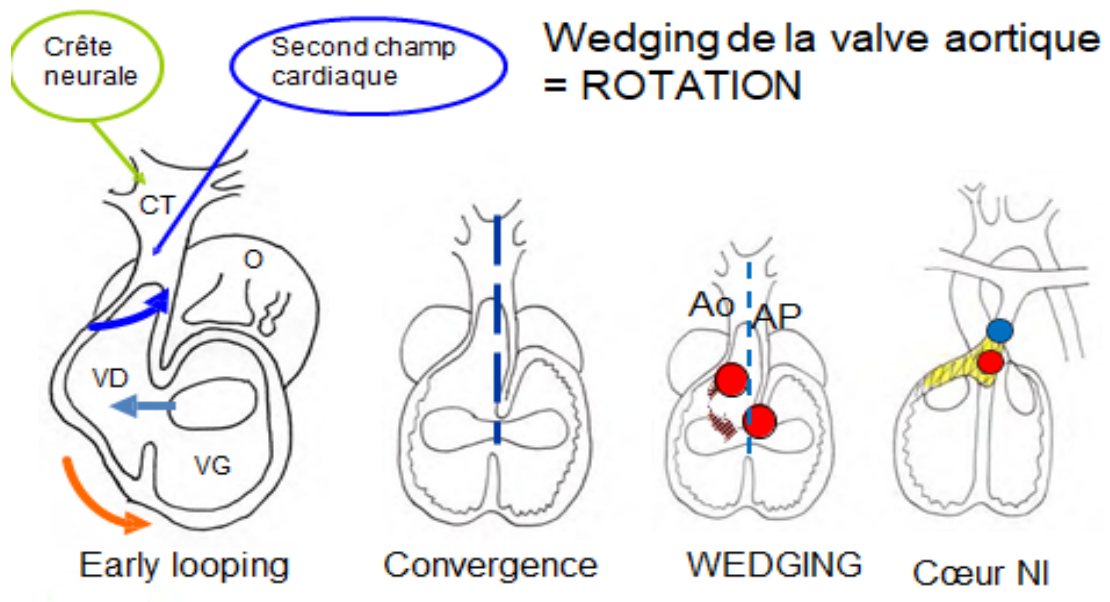


Fig 5 : embryologie du cœur

3.2.2.1 Zones de transition

- Anneau primitif donne
 - Septum interventriculaire
 - Tissus de conduction
 - Connexion OD-VD
- Courbure interne pivot autour duquel s'organise le remodelage des jonctions AV et VA (convergence, wedging) ^[11]
- Courbure externe croissance des ventricules.

Zones de transition

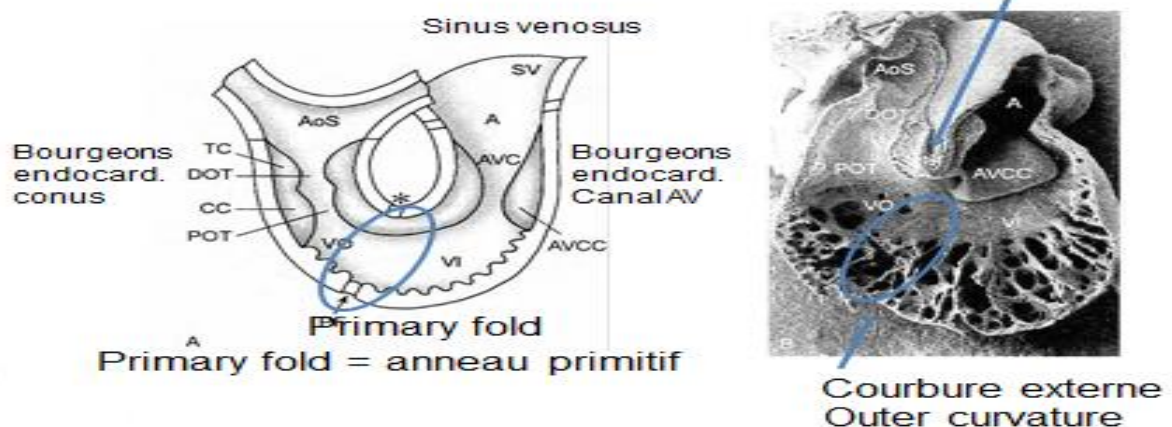


Fig 6 : zone de transition

Le cœur à J23

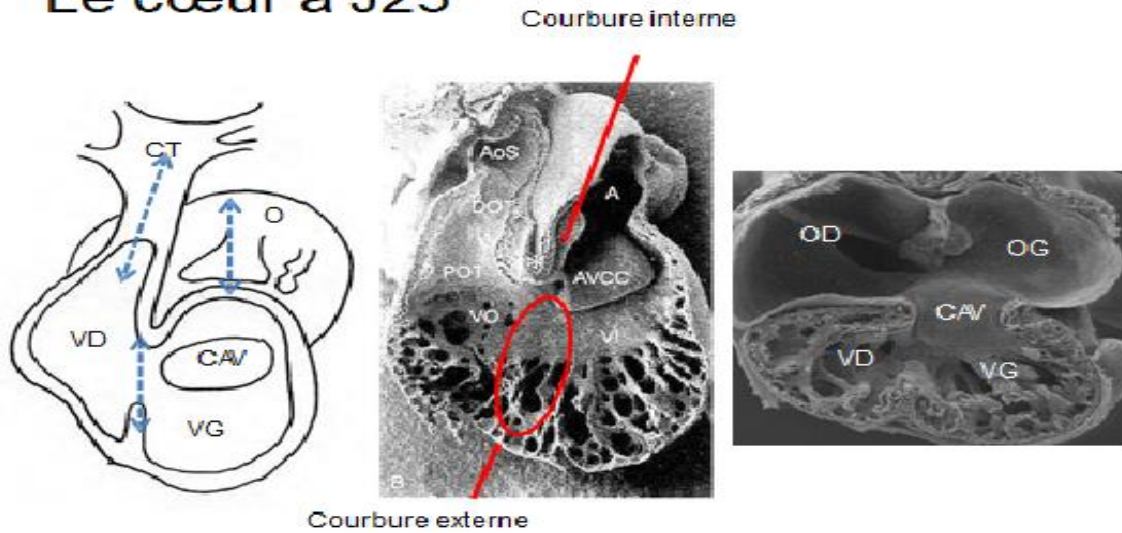


Fig 6 : zone de transition

3.2.2.1.1 La convergence : est une série des déplacements morphogénétiques qui est constituée de ^[11]

- Croissance des ventricules ($D > G$).
- Etablissement de la jonction AV droite.
- Croissance du ventricule droit et de la voie d'éjection.

La convergence : série de déplacements morphogénétiques

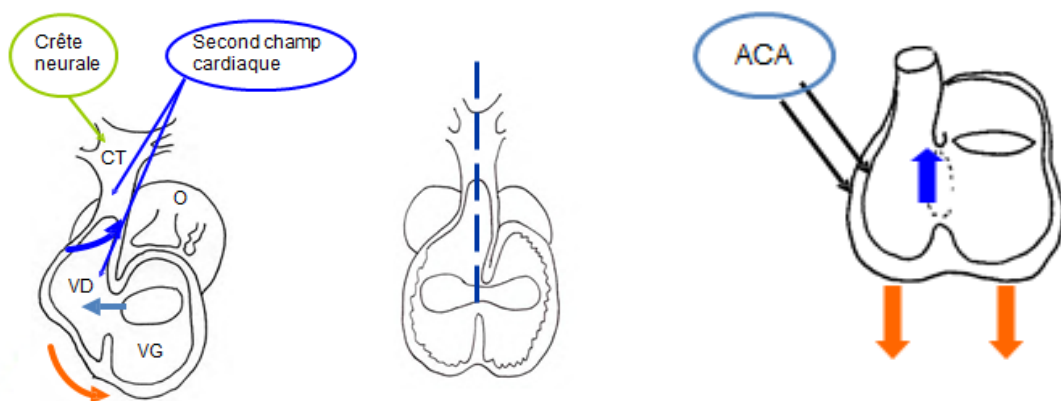


Fig 7 : la convergence : la formation du canal atrioventriculaire et voie de sortie de ventricule droit

3.2.2.1.2 Croissance des ventricules

- Croissance très rapide du myocarde ventriculaire et des trabéculations (ACA) contribue à la convergence
- Développement du septum interventriculaire à la fois par croissance vers le haut et par développement des cavités ventriculaires vers le bas (courbure externe)

3.2.2.1.3 Septation ventriculaire Développement de la jonction AV droite

- Au début early looping : pas de connexion entre VD et OD, VD petit réduit à la zone trabéculée.
- Développement de l'inlet du VD par expansion de l'anneau primitif à la partie postérieure de la courbure interne, puis formation de la tricuspide nécessaire à la septation ventriculaire.

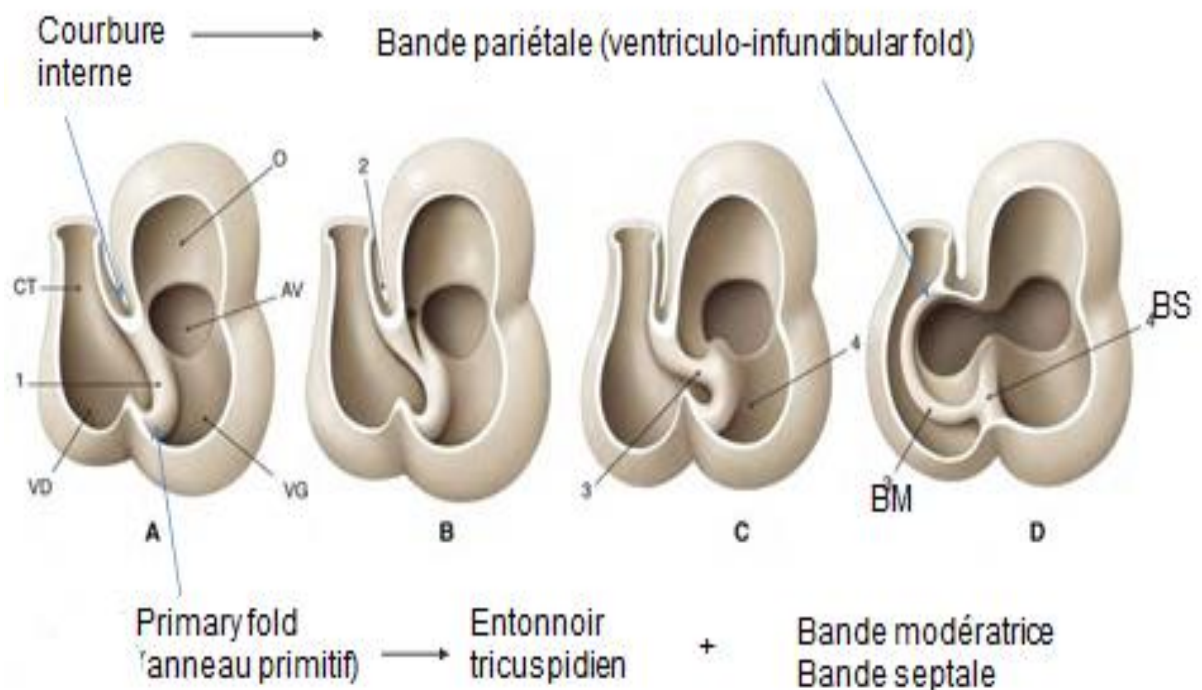


Fig 8 : septation du ventricule droit

3.2.2.1.4 Développement de la jonction AV droite :

- Si arrêt du développement à J23 donne
 - Atrésie tricuspide
 - Ventricule unique à double entrée

3.2.2.1.5 Les anomalies de la convergence

- Causes : sont liées au défaut
 - De croissance des ventricules
 - De la formation de la jonction AV droite
- Conséquences : Mal alignement des septa interventriculaires et inter auriculaires
 - Ventricules uniques.
 - Atrésie tricuspide.
 - Hypoplasies ventriculaires.
 - Anomalies des ventricules et des valves AV.

3.2.2.1.6 Anomalies de la septation ^[11]

- La convergence est indispensable à la septation cardiaque.
- Anomalies de septation :
 - Auriculo-ventriculaire (CAV).
 - Atrial (CIA).
 - Ventriculaire (CIV).

3.2.3 Le wedging : Formation et septation de la voie d'éjection

Deux formations

- le septum conal.
- la voie d'éjection gauche.

3.2.3.1 Formation du septum conal

- Septum conal est la partie du septum interventriculaire située entre les valves aortique et pulmonaire.
- Le septum conal se forme, par fusion des bourgeons endocardiques, en même temps que le wedging (45-49 jours) ^[11].

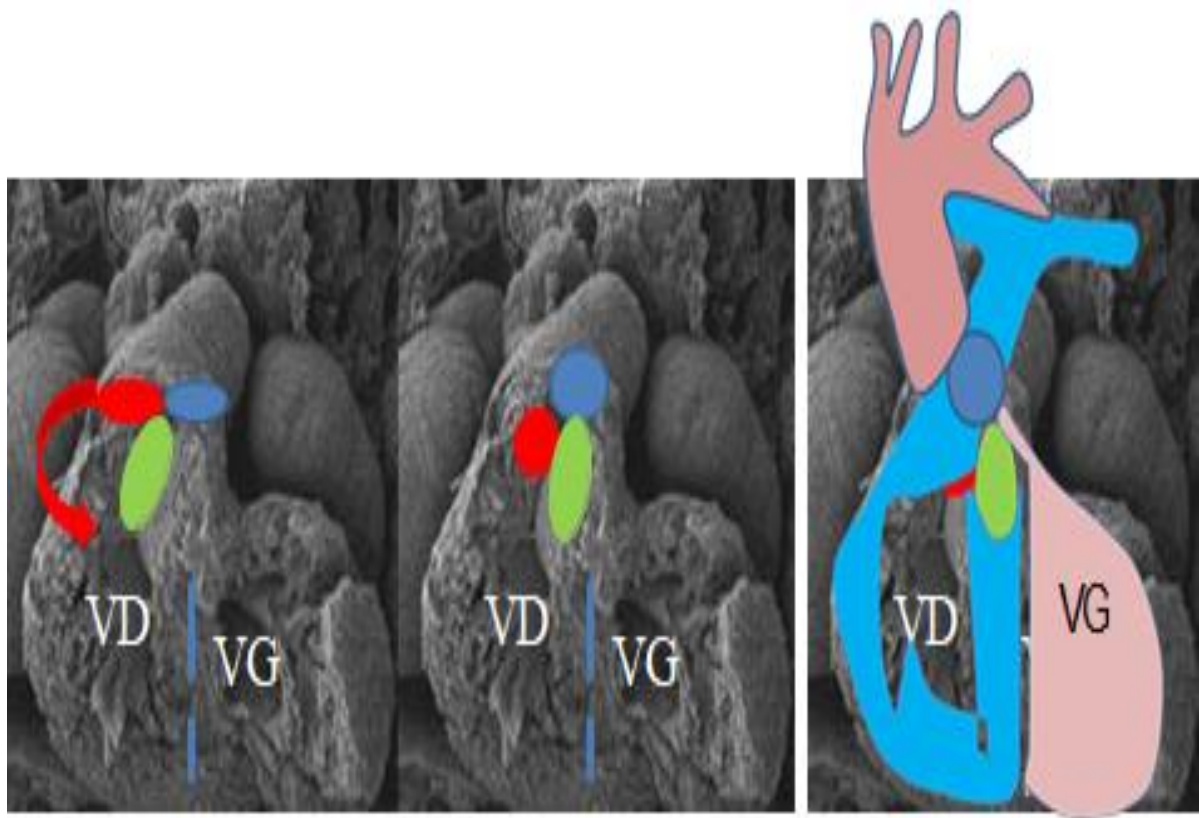


Fig 9 : Formation du septum conal et la voie d'éjection gauche

3.2.3.1.1 Anomalie de formation du septum conal = CIV conoventriculaire

- "Y" de la bande septale est la zone de fusion entre le septum conal et le septum interventriculaire primitif pas de fusion à ce niveau (hypoplasie ou mal alignement du septum conal).
- CIV conoventriculaire → (cardiopathies conotruncales).^[11]

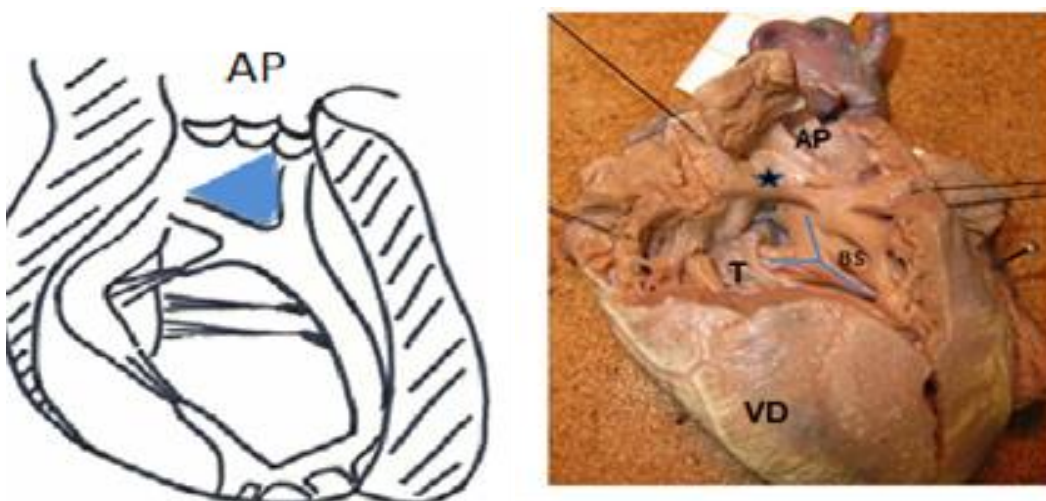


Fig 10 : Anomalie de formation du septum conal CIV conoventriculaire

3.2.3.1.2 Embryologie de la voie d'éjection gauche

C'est le remodelage de la jonction interventriculaire au niveau de la courbure interne qui est responsable de la formation de la jonction atrioventriculaire droite et aussi de la formation de la voie d'éjection du ventricule gauche ^[12]

3.3 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 aortopulmonaire droit et un bourrelet aortopulmonaire gauche. L'absence de soudure de ces éléments entraîne la persistance d'une communication interventriculaire. ^[12]

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 (figure3). Le septum interventriculaire est donc une structure complexe, dont la constitution fait intervenir plusieurs composantes ^[12]

3.3.1 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. ^[12]

3.3.2 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.

3.3.3 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 malalignement.

3.3.4 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 sinistroversale et dextrodorsale ;
 - les bourgeons endocardiques au niveau de la crête septale et 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.

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. ^[12]

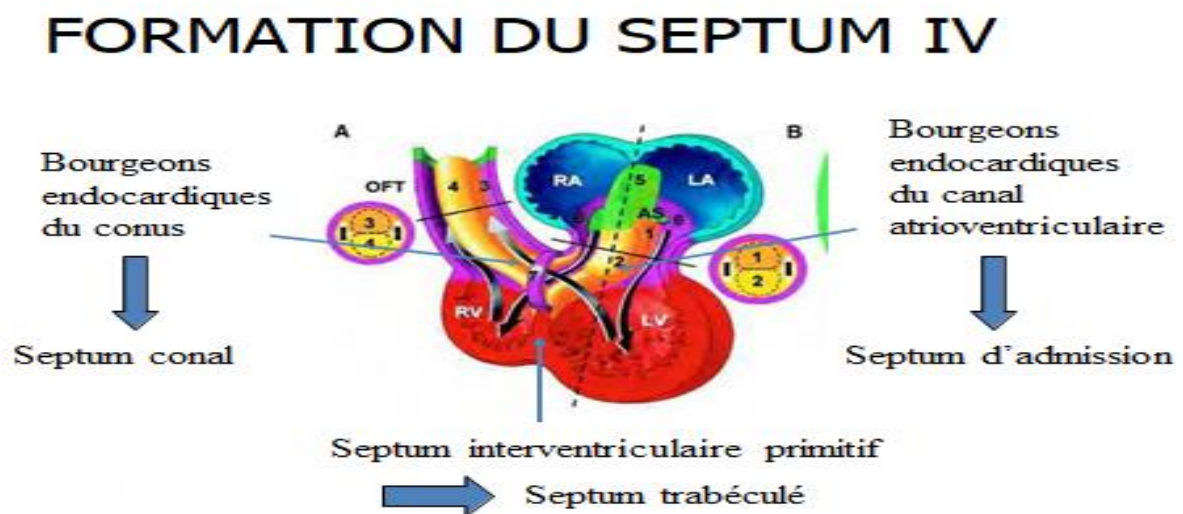


Fig 11 : Formation du septum interventriculaire

CIV	TYPE DE DFECT		CONTINUITE FIBREUSE	ORIGINE EMBRYOLOGIQUE	STADE EMBREG- LOGIQUE
CIV MUSCULAIRE	MUSCULAIRE MOYENNE		NON	COMPACTION DU MYO- CARDE TRABUCULATION	VIE FOETALE
	MUSCULAIRE APICAL				
	MUSCULAIRE ADMISSION				
CIV CENTRAL PERIM- BRANEUSE SANS MALALINGNEMENT			OUI FEUILLET SEPTAL TRI- CUSPIDE/AORTIQUE	FORMATION DU SEP- TUM MENBRANEUX DU CANAL ATRIOVENTRI- CULAIRE	VIE FOETALE
CIV DE SORTIE (VOIE D'EJECTION DU VENTICULE DROIT)	CIV MALALIGNEMENT AORTIQUE OVER- RIDING	AVEC CONTINUITE FIBREUSE AOR- TIQUE /TRI- CUSDPIDE (MENBRANEUSE)	OUI (FEUILLET ANTERIEURE TRICUSPIDEAORTIQUE)	CRETE NEURALE CAR- DIAQUE ET SECOND CHAMP CARDIAQUE ANTERIEURE BOURGEONS ENDO- CARDIQUE DE LA VOIE D'EJECTION	WEDGING
		BORD MUSCU- LAIRE	NON BORD MUSCULAIRE		
	CIV JUXTA-ARTEIELLES CONTINUITE FI- BREUSE VALVE Ao\VALVE PULM	AVEC CONTINUITE FIBREUSE AOR- TIQUE /TRICUS- PIDE (MENBRAEUSE)	OUI (FEUILLET ANTERIEURE TRICUSPIDE AORTIQUE)		
		BORD MUSCU- LAIRE	NON BORD MUSCULAIRE		
CIV D'ADMISSION	JONCTION AURICULO-VENTRICULAIRE COMMUN		OUI TRICUSPIDE\MI- TRALE	SECOND CHAMP CAR- DIAQUE POST BOUR- GEONS DU CANAL	SEPTATION
	MALALIGNEMET SEPTUM AURIVENT (STRADDLING TRICUSPIDE)			CONVEGENCE FORMA- TION DE LA JONCTION ATRIOVENTRICULAIRE	CONVERGENCE

Tableau I: HOUYELL.THE BROKEN HEART, SPINGER 2016

4. Etiologies

Aucune cause précise n'est connue. Dans les familles aux antécédents de malformations cardiovasculaires congénitales, certaines anomalies génétiques ont une incidence élevée de CIV associée, le syndrome le plus courant étant le syndrome de Down, qui est associé à des malformations cardiovasculaires congénitales dans environ 50% des cas.

4.1 Troubles héréditaires

- Syndrome de Holt-Oram
- Divers syndromes de trisomie, comme ^[13]
 - le syndrome de Down
 - la trisomie 18
 - La trisomie 13
- Le syndrome FG (syndrome Opitz-Kaveggia)
- Syndrome de Fryns
- Syndrome de Dandy-Walker
- Syndrome de collagénome

- Cardiomyopathie idiopathique familiale
- Syndrome dysmorphie simpson
- Le syndrome de Di George (syndrome de délétion 22q11.2)
 - Des enfants atteints de CIV ventriculaire associé avec partialité anormale de l'arche aortique, et les artères pulmonaires ^[13]

4.2 Exposition prénatale

- Alcool (voir également le syndrome d'alcoolisation fœtale (SAF))
- La rubéole
- Diabète maternel
- L'obésité pendant la grossesse associée à un risque accru de CIV congénitale chez le nourrisson par rapport à la grossesse en poids normal mère basé sur l'étude de 41 013 grossesses uniques.
- Phénylcétonurie(PCU) maternelle.
- Médicaments tératogènes associés à des malformations cardiaques, tels que :
 - Phénylhydantoin
 - Thalidomide
 - Isotretinoïne et etretinat ^[13]

5. Anatomie descriptive

Ces quinze dernières années, les développements des techniques de ciné angiographie axiale et d'échocardiographie ont facilité la localisation des CIV et ont entraîné une modification de leur nomenclature. La localisation exacte du défaut septal n'a pas seulement une valeur sémantique mais a également des implications quant aux possibilités de réduction de calibre voire de fermeture spontanée. De plus, certaines localisations peuvent exposer à certaines complications comme les régurgitations aortiques ou les obstructions de la voie d'éjection du ventricule gauche. Enfin, lorsqu'une fermeture chirurgicale est envisagée, la localisation de la CIV peut conditionner la voie d'abord et renseigner le chirurgien sur les rapports de la malformation avec le tissu de conduction. On comprend ainsi pourquoi la nomenclature idéale des CIV doit être comprise à la fois par les échocardiographistes et les chirurgiens. ^[14]

5.1 Ventricule droit

5.1.1 La paroi diaphragmatique

Elle est concave. Elle est entre :

- le sillon coronaire droit, en arrière, sur sa partie inférieure.
- le bord droit du cœur, à droite.
- le sillon interventriculaire postérieur, à gauche.

Elle supporte le muscle papillaire postérieur qui est juste derrière, et qui lui-même supporte l'insertion des cordages tendineux de la cuspidé postérieure et de la cuspidé septale de la valve atrio-ventriculaire droite (ou valve tricuspide). [15]

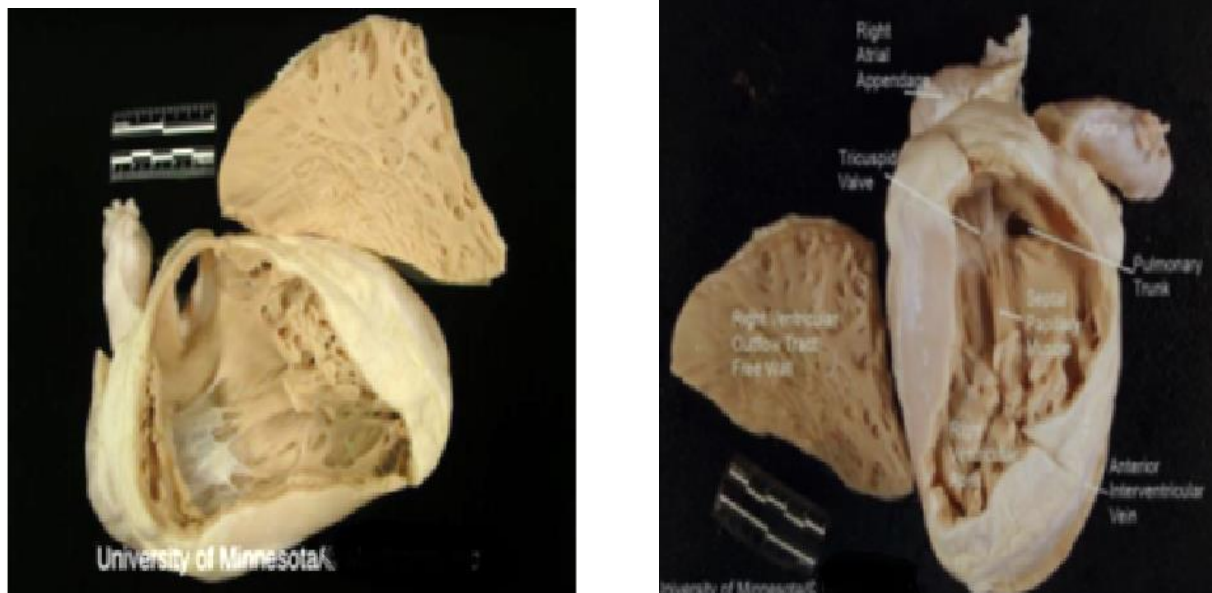


Fig 12 : configuration interne du ventricule droit

5.1.2 La paroi septale : Fig 14

Elle est convexe et commune avec le VG.

Elle est formée par le septum interventriculaire.

Elle est séparée en deux par la crête supraventriculaire ou éperon de Wolff :

- une partie dorso-craniale étroite, lisse, fine et membraneuse qui forme l'infundibulum pulmonaire (partie du VD juste sous la valve pulmonaire)
- une partie ventro-caudale étendue, musculaire et épaisse qui présente de nombreux reliefs musculaires. [15]

5.1.2.1 Les muscles papillaires septaux : Fig 14

Il y a 2 groupes :

- Groupe supérieur : le **muscle papillaire septal supérieur** qui est volumineux et constant. Sur son sommet s'insèrent les cordages des cuspidés antérieure et septale de la valve tricuspide.
- Groupe inférieur : **muscles papillaires septaux inférieurs**, plus petits et inconstants qui envoient des cordages sur la cuspidé septale.

5.1.2.2 Trabécule septo-marginale : Fig 14

C'est un vortex, une bande musculaire qui traverse la cavité ventriculaire et qui va de la paroi diaphragmatique du VD à sa paroi septale. ^[15]

On peut d'ailleurs constater l'aspect charnu du VD qui est un des éléments qui permet de reconnaître un VD d'un VG. Le VD contient un certain nombre d'anfractuosités (cavité profonde et irrégulière).

5.1.3 Apex du VD : Fig 14

Il se situe à droite de l'apex cardiaque (= apex du ventricule gauche).

Il est cloisonné par des vortex cardiaque et des trabécules charnues qui lui donnent un aspect caverneux. On le reconnaît en angiographie par cet aspect caverneux, qui est lié à l'ensemble des muscles et trabécules.

5.1.4 Base du VD : Fig 13

La base est orientée en arrière, en haut et à droite. Elle présente 2 orifices :

5.1.4.1 Orifice atrio-ventriculaire droit ou orifice tricuspide :

Qui mesure entre 3 à 4 cm de diamètre, qui sépare le ventricule droit et l'oreillette droite, fermé par la valve tricuspide.

5.1.4.2 Ostium du tronc pulmonaire :

Orifice ventriculo-artériel qui est dans le prolongement de l'infundibulum pulmonaire entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire. Il se trouve au-dessus et à gauche de l'ostium atrio-ventriculaire droit. Il mesure 20 à 25 mm et est fermé par la valve pulmonaire. Composée de 3 valvules semi-lunaires. On verra comment cette valve fonctionne, il faut savoir que la valve aortique et la valve pulmonaire fonctionnent de la même manière. ^[16]

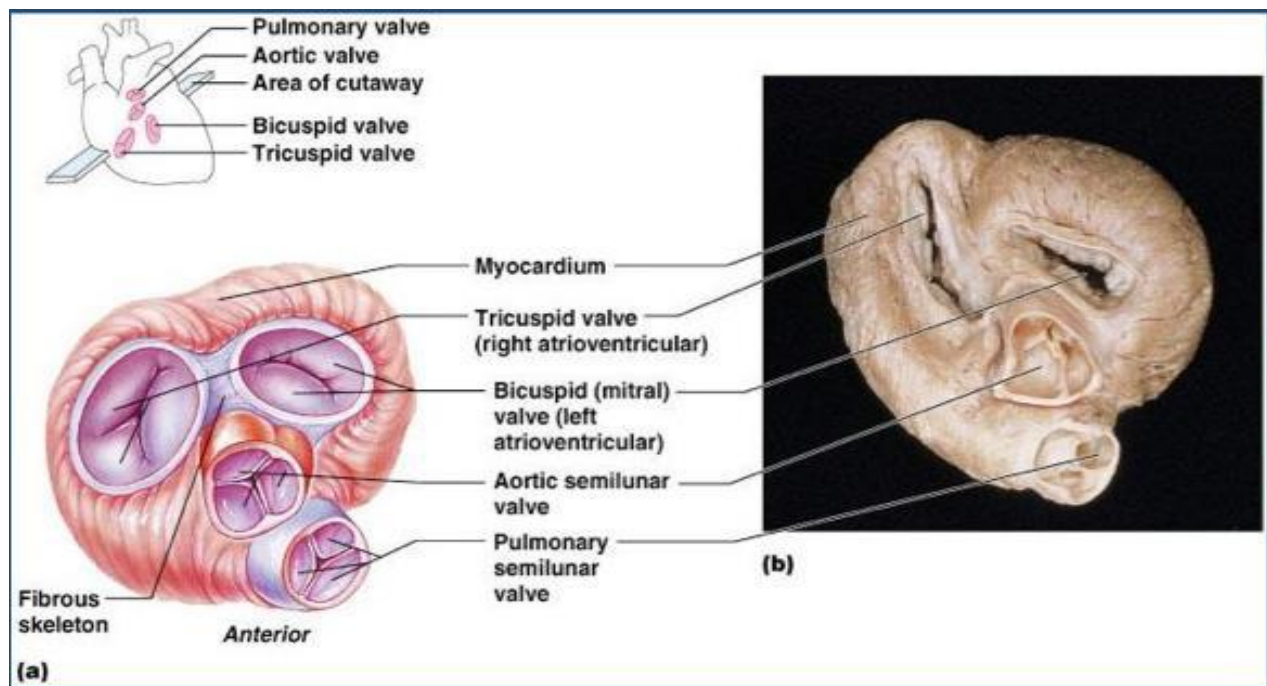


Fig 13 : Base du cœur

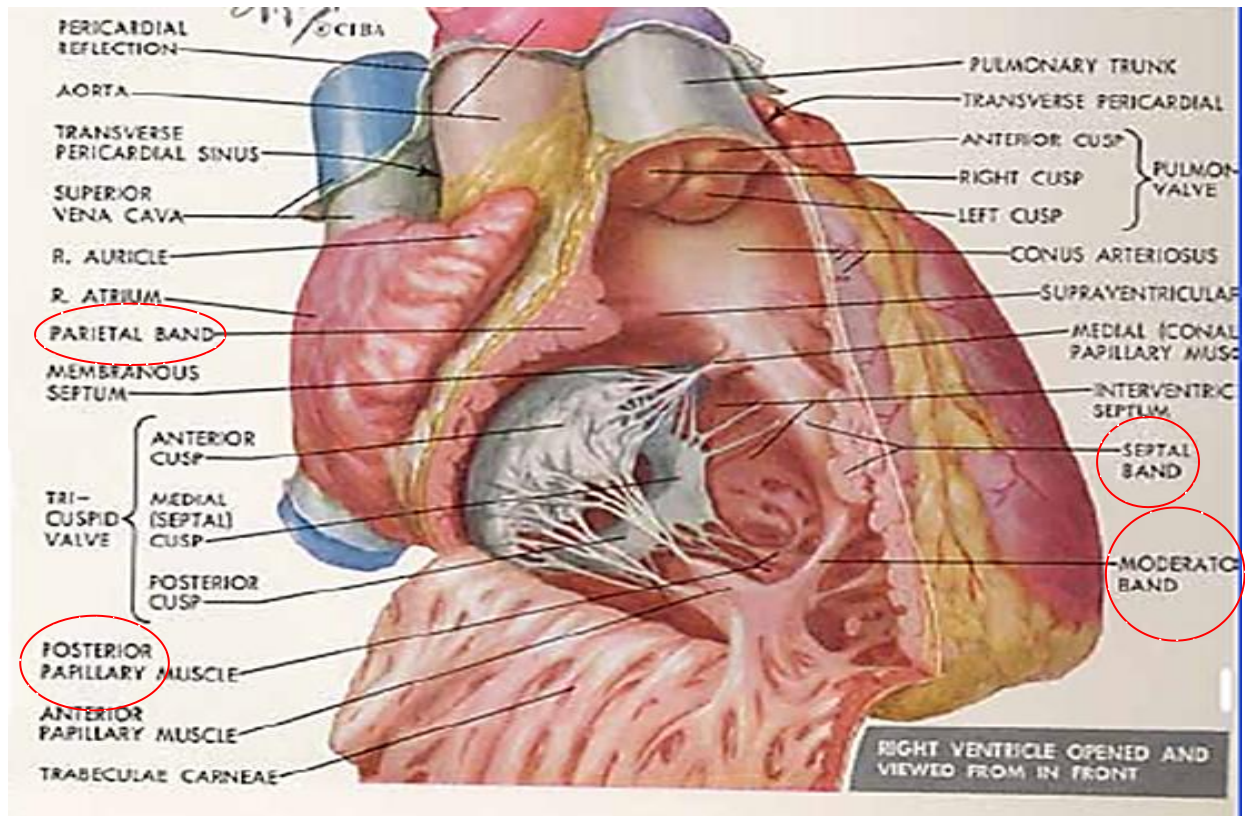


Fig 14 : Paroi septale du ventricule droit

5.1.4.3 Valve tricuspide (atrio-ventriculaire droite) : Fig 15

Elle présente 3 cuspides (ou feuillets) implantées d'une part sur la circonférence de l'orifice atrio-ventriculaire droit (anneau tricuspide), elles sont reliées aux muscles papillaires par les cordages tendineux. (Extrêmement solides, blanchâtres, qui s'insèrent du bas du pilier et jusque sur les bords libres, voire la partie moyenne de valve).

- La cuspside antérieure est la plus large, reliée au muscle papillaire antérieur et septal supérieur.
- La cuspside postérieure (inférieure) est plus étroite.
- La cuspside septale (interne) est la plus petite. ^[16]

Les valves s'ouvrent passivement en diastole (dès que pression OD > pression VD, cas de la partie initiale de la diastole ventriculaire, la pression s'effondre dans le ventricule et monte dans l'oreillette, lors de sa contraction. La pression devient donc plus importante dans l'OD, ce qui va ouvrir les feuillets de la valve tricuspide : le sang va passer de l'OD au VD) et se ferment passivement en systole (quand pression VD > pression OD). ^[14]

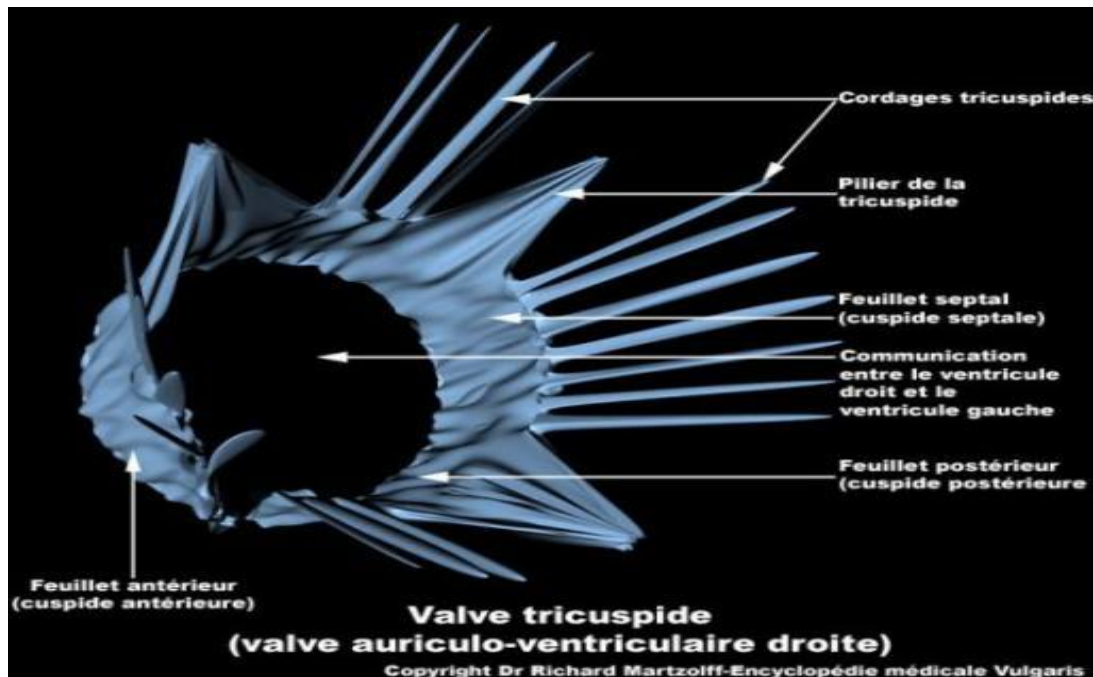


Fig15 : valve tricuspidé

5.2 Anatomie chirurgicale et segmentaire du septum interventriculaire

Le septum interventriculaire est une structure complexe, hélicoïdale, que l'on peut diviser en quatre segments en fonction de repères anatomiques situés sur sa face ventriculaire droite. Le septum d'admission forme la partie postérieure de la cloison interventriculaire au contact des valves auriculoventriculaires et sépare les chambres d'entrée des deux ventricules. Il s'étend en arrière de l'insertion septale des feuillets tricuspidés jusqu'au muscle papillaire des conus en avant. Le septum trabéculé sépare la portion apicale grossièrement trabéculée du ventricule droit, de celle finement trabéculée du ventricule gauche. Sur son versant droit, il est traversé dans sa partie moyenne par une bande musculaire : la trabécule septomarginale.

Le septum infundibulaire ou conal sépare les chambres de chasse des deux ventricules. Il est isolé du septum trabéculé par la bande septale. Le septum membraneux est une petite zone à partir de laquelle irradient ces trois segments et dont la plus grande partie, le segment interauriculoventriculaire, sépare le ventricule gauche de l'oreillette droite. Du côté ventriculaire droit, il est situé à proximité du feuillet tricuspidé antéroseptal. A gauche, il est adjacent à la commissure qui unit les valvules aortiques coronaire droite et non coronaire. ^[16]

Les différents types de CIV vues sur leur versant ventriculaire droit. Ces communications peuvent être divisées entre celles qui sont entièrement bordées de tissu musculaire et celles dont une des berges est constituée de tissu valvulaire. Les communications de ce deuxième groupe peuvent être encore subdivisées entre celles qui sont sous-aortiques au contact du noyau fibreux central appelées communications périmembraneuses et celles dans lesquelles les anneaux aortique et pulmonaire sont en continuité. Ces communications sont donc non seulement sous-aortiques mais également sous-pulmonaires et sont appelées communications interventriculaires

sous-artérielles. La classification précise des CIV proposée par Anderson ^[17] fait également intervenir la ou les portions du septum interventriculaire dans lesquelles s'étend le défaut septal. ^[16]

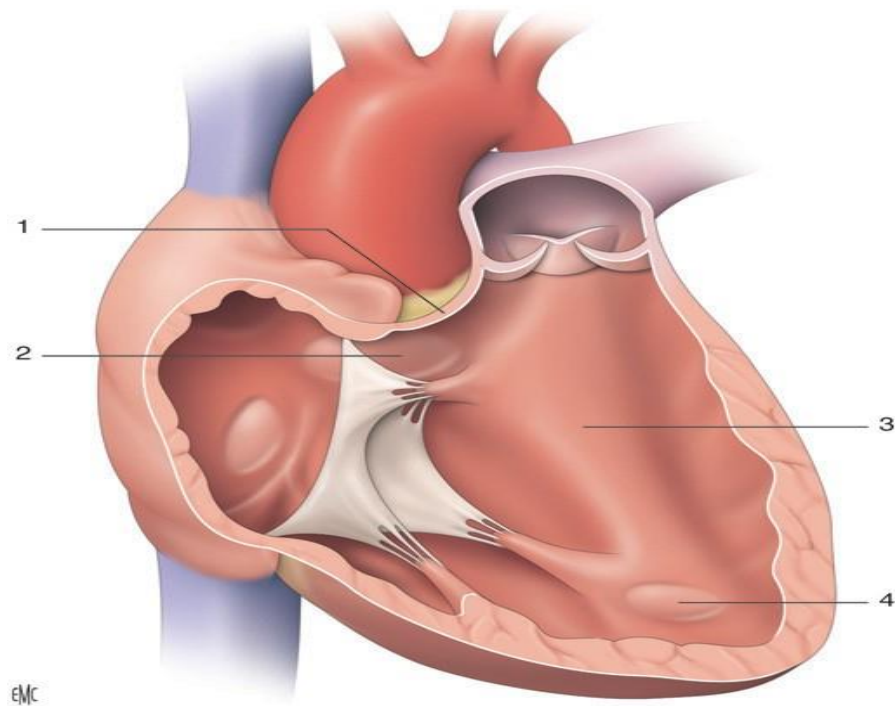


Fig 16. Bande septale du VD.

1. Crête supraventriculaire ; 2. Septum membraneux ; 3. Trabécule septomarginale ; 4. Bande modératrice.

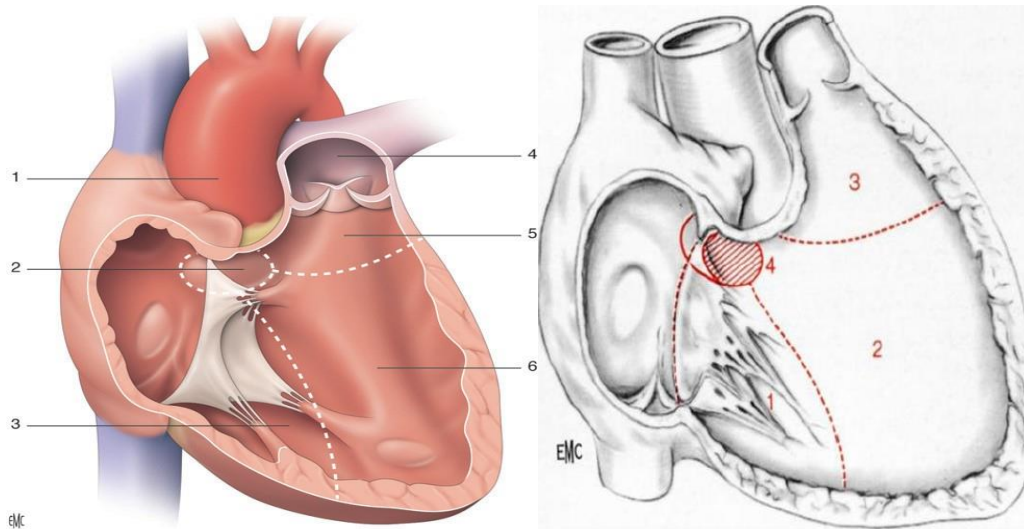


Figure 17. Face droite du septum interventriculaire.

1. Aorte ; 2. Septum membraneux ; 3. Septum d'admission ; 4. Artère pulmonaire ; 5. Septum infundibulaire ; 6. Septum trabéculé.

5.3 Les différents types de CIV

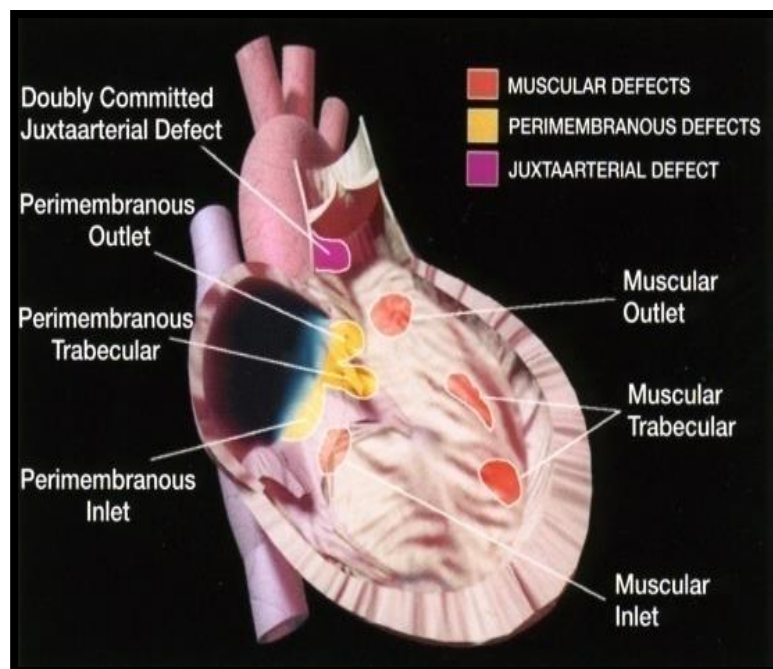


Fig 18 : Classification d'ANDERSON

- CIV périmembraneuse
- CIV musculaire (trabéculée, admission, infundibulaire)
- CIV juxtarterielle

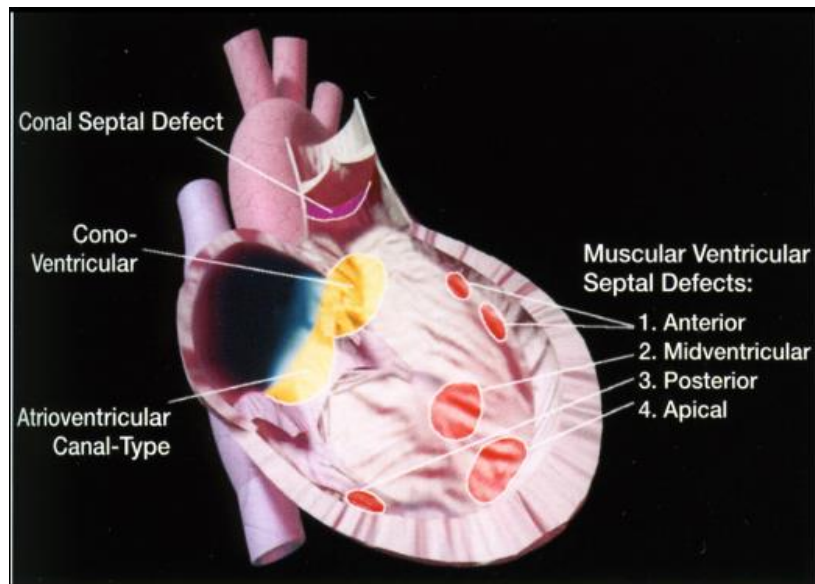
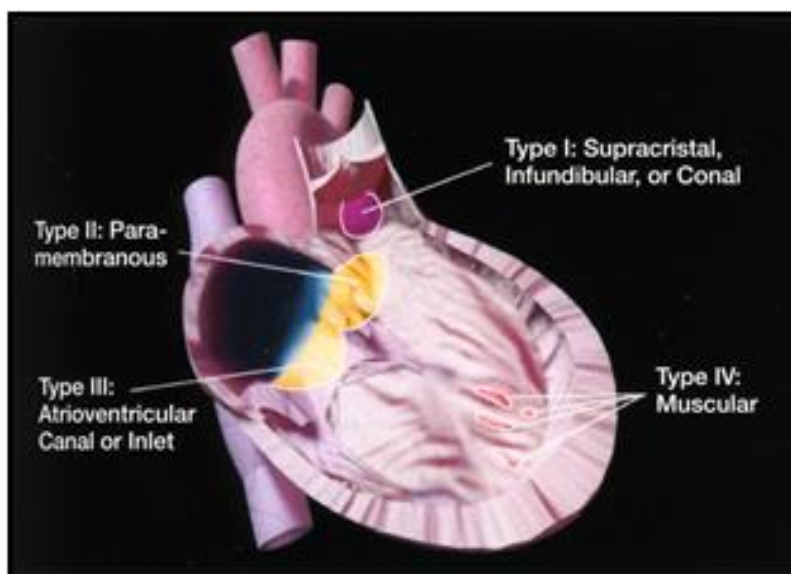


Fig 19 : Classification de VAPRAAGH

- CIV cono-septale
- CIV cono-ventriculaire
- CIV type CAV



- Fig 20 : classification selon la localisation des CIV

- Type I conal, infundibulaire
- Type II périmembraneuse
- Type III type CAV ou admission
- Type IV musculaire

5.3.1 Communications interventriculaires pérимembraneuses :

Les communications membraneuses dépassent presque toujours les limites du septum membraneux pour s'étendre vers un des trois segments musculaires de la cloison interventriculaire. C'est pourquoi le terme de pérимembraneuses leur convient mieux. Ces communications sont toujours surplombées par le noyau fibreux central et l'anneau aortique.

Elles représentent la majorité des communications interventriculaires qui font l'objet d'une fermeture chirurgicale. Les formes à extension postérieure vers le septum d'admission sont au contact direct des valves auriculoventriculaires et sont situées en arrière du feuillet septal de la tricuspide qui peut les recouvrir. Le pilier médian de la tricuspide (encore appelé muscle papillaire du conus) sur lequel s'insère les cordages de ce feuillet tricuspide est situé en avant de ces communications. Les formes à extension vers le septum trabéculé sont les plus fréquentes, et leur plus grand diamètre est situé dans l'axe du pilier médian de la tricuspide qui est situé au sommet du défaut septal. Les variétés à extension infundibulaire siègent en avant du pilier médian de la tricuspide et s'accompagnent parfois d'un malalignement entre le septum infundibulaire et le septum trabéculé, comme dans la tétralogie de Fallot lorsqu'il est dévié vers la droite ou les syndromes de coarctation lorsqu'il est dévié vers la gauche. [18]

Ces communications pérимembraneuses sont situées à proximité du feuillet septal de la tricuspide et il n'est pas rare que des formations, fibreuses, accessoires d'origine tricuspide contribuent à la fermeture spontanée partielle, voire totale de ces défauts septaux, grâce au développement d'un anévrysme du septum membraneux. Cette éventualité est plus fréquente dans les communications étendues au septum d'admission ou trabéculé. [16]

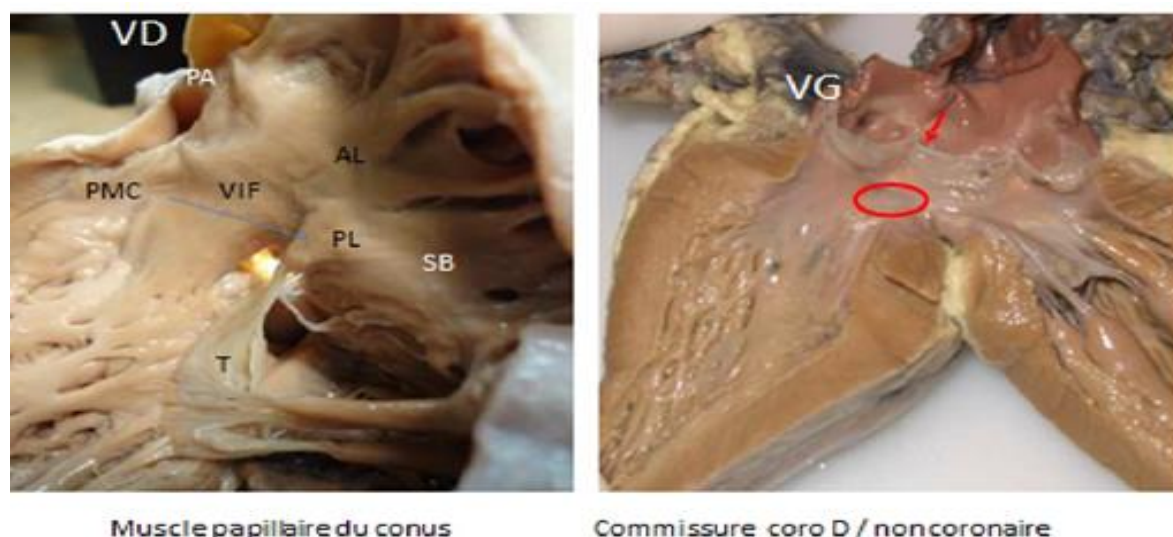


Fig 21 : les rapports anatomiques de la CIV pérимembraneuse

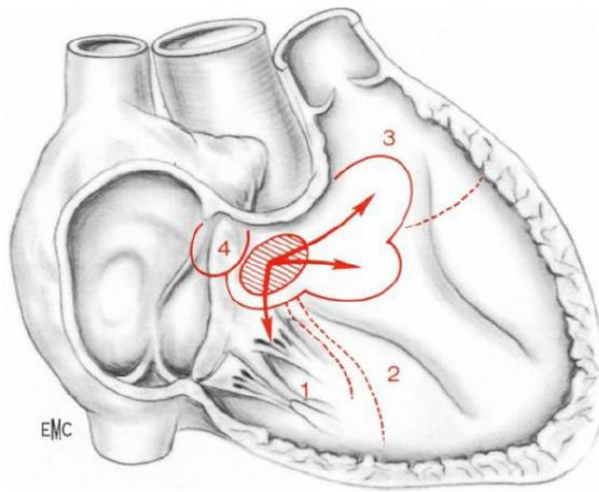


Fig 22 : communication interventriculaire périmembraneuse

1 : extension septum admission 2 : extension septum trabéculée 3 : extension septum infundibulaire 4 : CIV périmembraneuse

5.3.2 Communications interventriculaires musculaires :

Ce sont les communications entièrement bordées de tissu musculaire. Elles sont réparties en trois catégories en fonction de leur localisation dans le septum interventriculaire : CIV d'admission, CIV trabéculées ou CIV infundibulaires.^[16]

5.3.2.1 Communications interventriculaires trabéculées

Lorsqu'elles sont larges et situées dans la partie moyenne du septum, vues du ventricule gauche, elles forment habituellement un orifice unique mais sont souvent traversées sur leur versant ventriculaire droit par la trabécule septomarginale qui divise en deux le défaut septal et lui donne l'aspect de deux communications adjacentes. Ces communications trabéculées sont aussi volontiers multiples et peuvent au maximum donner l'aspect en " fromage de gruyère " surtout lorsqu'elles s'étendent vers la pointe du cœur.^[17]

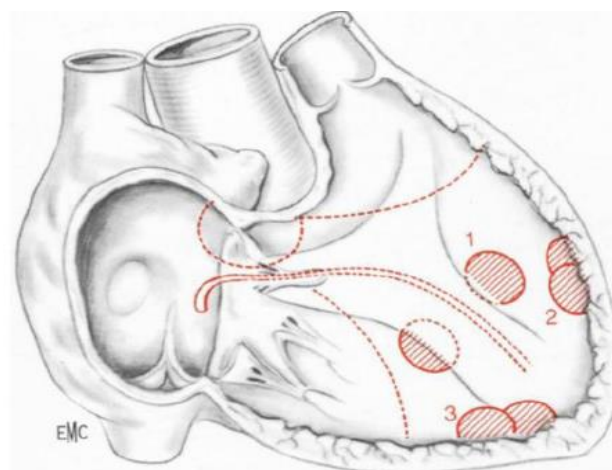
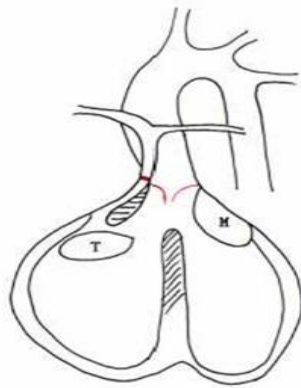


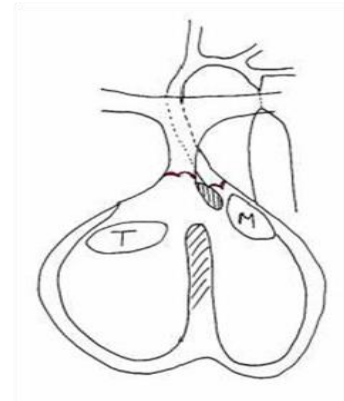
Fig 23 : CIV trabéculées

5.3.2.2 Communications interventriculaires d'admission :

- CIV de l'inlet par malalignement antérieur
- Analyse du septum conal
 - Présence ou absence
 - Orientation : malalignement antérieur/ postérieur



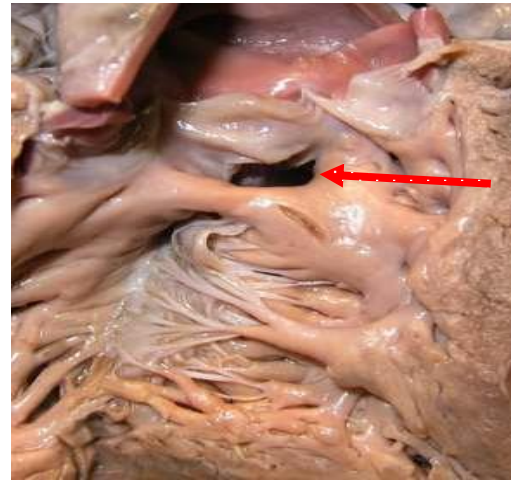
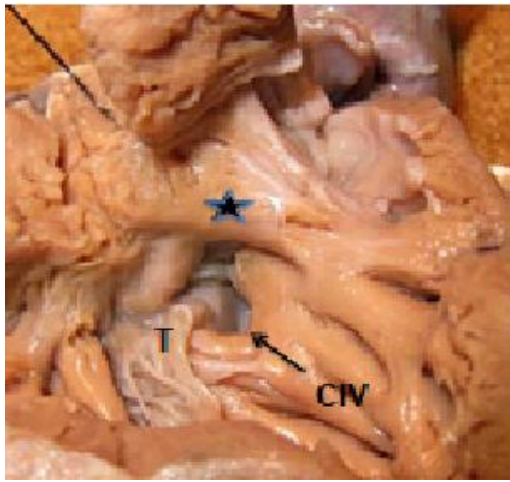
Malalignement antérieur



Malalignement postérieur

Fig24 : Différents types de malalignement dans les CIV d'admission

Le terme de CIV de type " canal atrioventriculaire " qui servait à les qualifier autrefois a tendance à être abandonné car ses défauts septaux se caractérisent par l'intégrité du septum atrio-ventriculaire et des valves auriculoventriculaires. On les distingue également des communications périmembraneuses étendues au septum d'admission par le fait qu'elles ne sont pas au contact direct des valves auriculoventriculaires mais sont séparées de ces dernières par une portion musculaire parfois minime. ^[17]



**Fig 25 : CIV admission - Entre les deux branches de la bande septale
- Pas de continuité musculaire**

5.3.2.3 Communications interventriculaires infundibulaires :

CIV d'éjection (outlet) Anomalie de formation du septum conal

- L'égrec «Y» de la bande septale = zone de fusion entre le septum conal et le septum interventriculaire primitif
- Pas de fusion à ce niveau (hypoplasie ou malalignement du septum conal) donc CIV de l'outlet
- Localisation : septum conal
- Caractéristiques anatomiques principales :
 - Entre les deux branches de l'Y de la bande septale.
 - Malalignement du septum conal avec le reste du septum.
 - Ou absence de septum conal

Ces défauts septaux sont le plus souvent de petite taille et uniques. Leur berge supérieure est constituée de la portion restante du septum infundibulaire qui les sépare de l'orifice pulmonaire, alors que leur berge inférieure est formée par la branche postérieure de la trabécule septomarginale. Cette bande musculaire sépare la communication du tissu de conduction qui est ainsi protégé d'une éventuelle lésion peropératoire lors de la fermeture chirurgicale. ^[14]

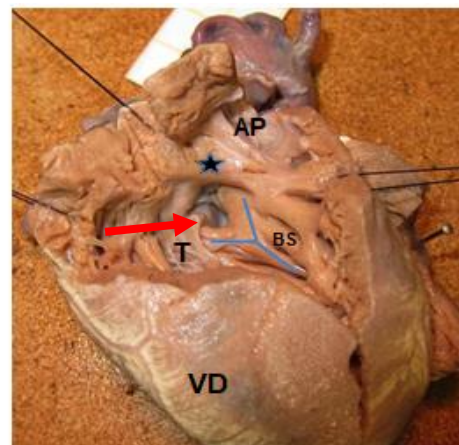
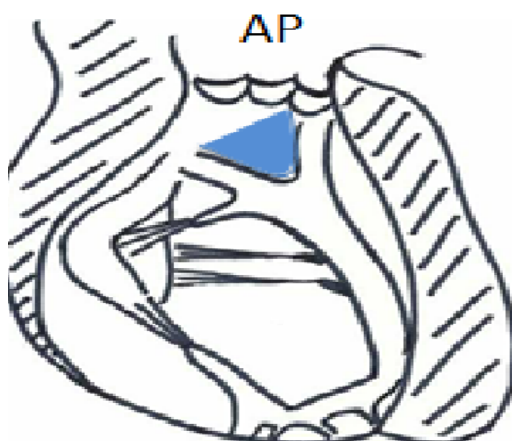


Fig 26 : CIV infundibulaire

5.3.3 Communications interventriculaires sous-artérielles

Ces CIV, fréquentes en Extrême-Orient, sont dénommées ainsi car elles sont directement situées à la fois sous les anneaux aortiques et pulmonaires. Parmi ces communications, on distingue celles qui s'étendent vers l'arrière jusqu'au septum membraneux et celles qui en sont séparées par un bourrelet musculaire. L'absence de septum sous-valvulaire aortique explique la fréquence du prolapsus d'un des feuillets valvulaires aortiques qui caractérise ce type de défaut septal. ^[14]

5.4 Rapports avec le tissu de conduction

Les rapports de la CIV avec le tissu de conduction peuvent être déduits de la position du défaut septal de même que de la nature de ses berges. Ainsi, dans les communications péri-membraneuses, le faisceau de His longe toujours le bord postéro-inférieur du défaut septal. ^[19]

Il est très proche de la crête septale dans les communications à extension vers le septum d'admission et souvent plus éloigné de cette dernière dans les communications à extension infundibulaire.

Dans les CIV musculaires les relations entre le tissu de conduction et le défaut septal sont variables. Les voies de conduction sont situées en arrière et en dessous des communications infundibulaire et sont séparées de ces dernières par un bourrelet musculaire constitué en partie par la branche postérieure de la trabécule septomarginale.

Dans les communications musculaires du septum d'admission, le faisceau de His chemine au-dessus et en avant du défaut septal, alors qu'il est au contact immédiat de la berge postéro-

inférieure de la déhiscence septale et dans les CIV périmembraneuses étendues au septum d'admission. C'est dire l'importance, en cas de communication siégeant dans le septum d'admission, d'identifier précisément la présence ou l'absence d'un bourrelet musculaire qui sépare la communication du plan des valves auriculoventriculaires et qui permettra de distinguer ces deux types de défauts septaux.

Les CIV du septum trabéculé sont à distance du faisceau de His. Il est toutefois possible que des ramifications des voies de conduction cheminant près des berges de ces communications soient lésées au cours d'une chirurgie réparatrice, et que des lésions exsudatives ou hémorragiques cheminant de façon rétrograde le long des gaines encerclant ces tissus de conduction soient responsables de lésions plus proximales. ^[17]

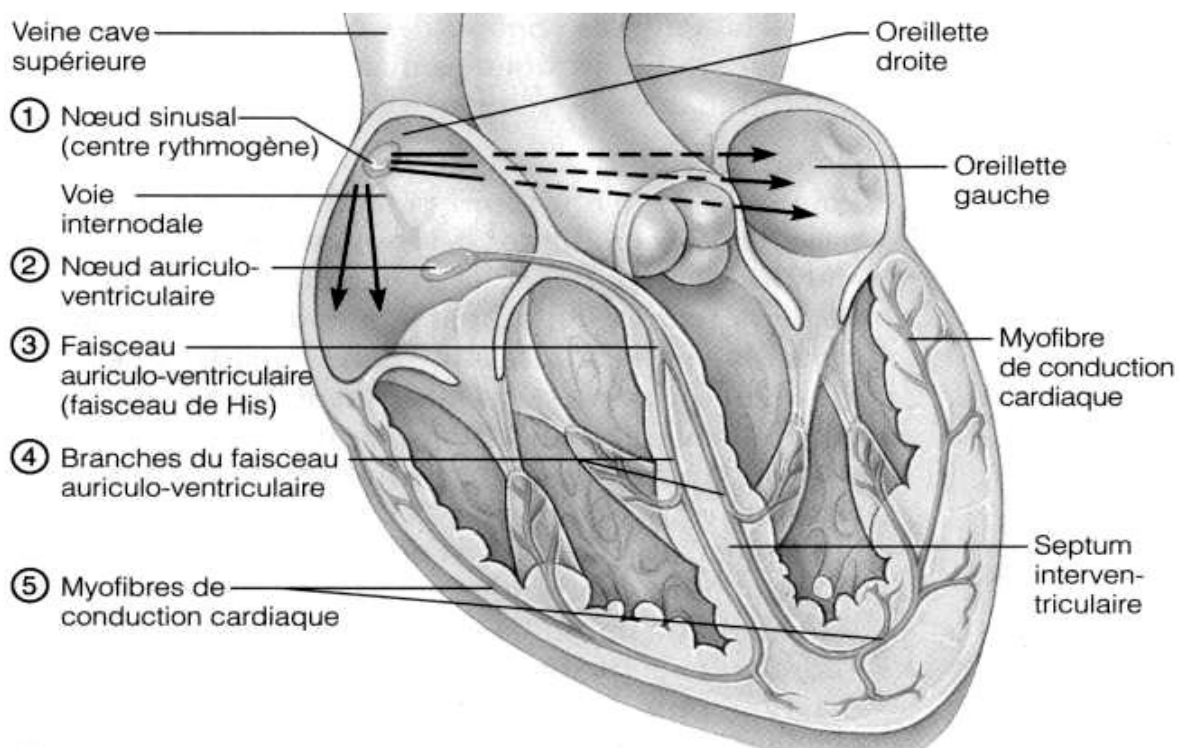


Fig27 : Innervation du cœur

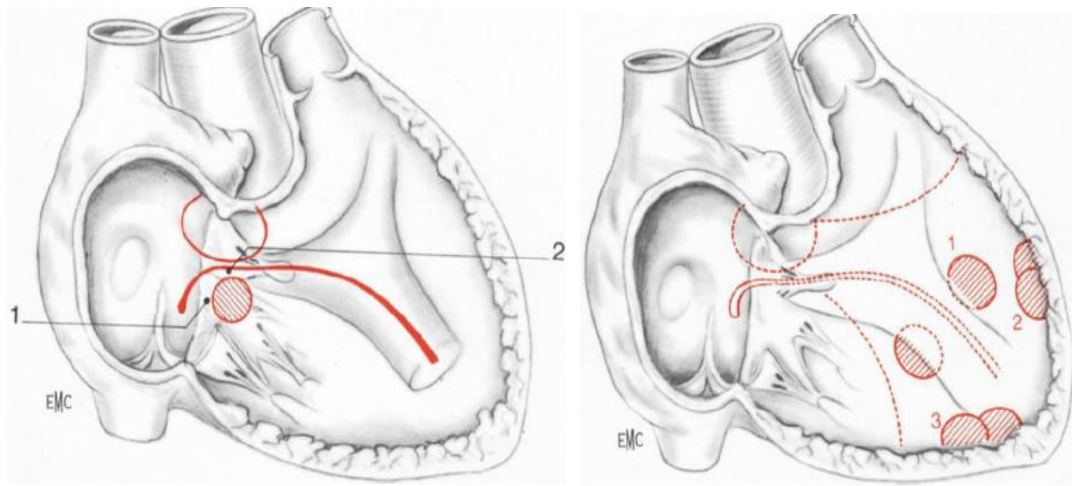


Fig 28 : Trajet du faisceau de conduction

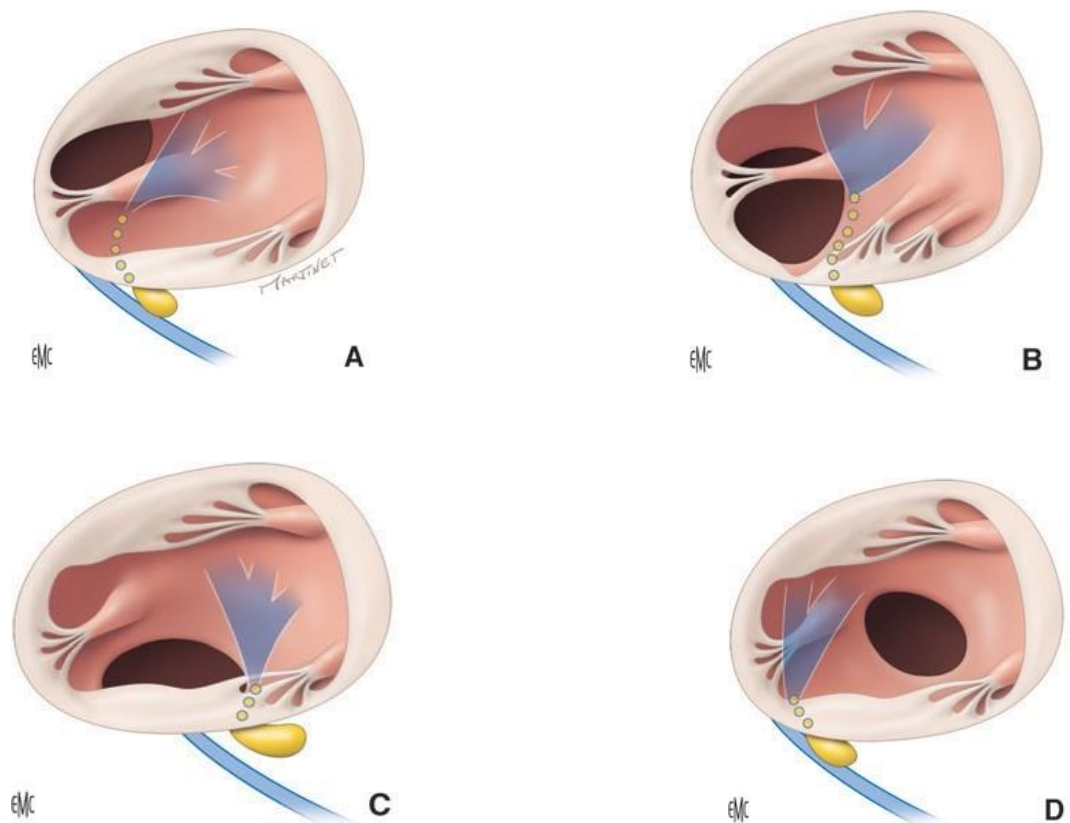


Fig 29 : Rapport des différentes CIV avec le tissu de conduction

- A. CIV périmembraneuses avec extension infundibulaire
- B. CIV périmembraneuses avec extension trabéculée.
- C. CIV d'admission.
- D. CIV périmembraneuses avec extension trabéculée

5.5 Malalignement des structures septales

Les CIV étendues au septum d'admission, particulièrement si elles sont pérимembraneuses peuvent s'accompagner d'un malalignement du septum interventriculaire avec le septum interauriculaire. Dans cette éventualité un chevauchement de l'anneau tricuspide sur le septum interventriculaire est fréquent et il n'est pas rare non plus que les cordages du feuillet septal de la tricuspide traversent la CIV pour s'insérer dans la cavité ventriculaire gauche. Cette particularité anatomique dans laquelle les cordages tricuspides sont positionnés à califourchon sur le septum interventriculaire et qui complique singulièrement toute tentative de réparation chirurgicale est connue sous le nom de " straddling tricuspid ". [11]

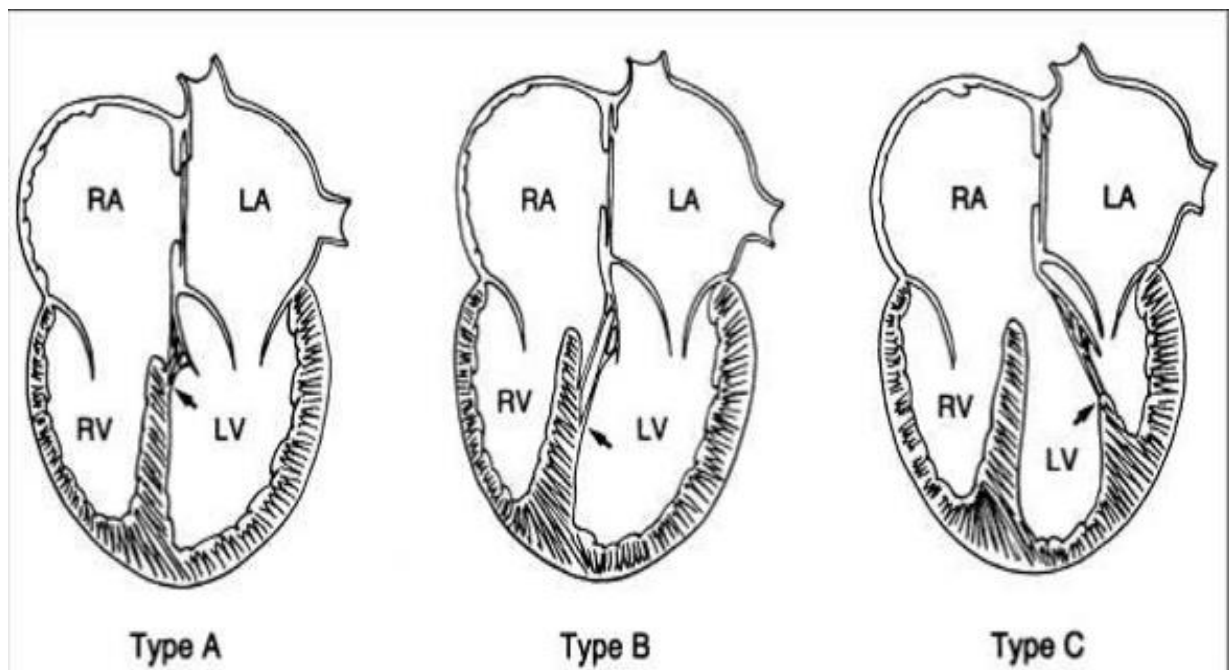


Fig 30 : Trois types straddling tricuspid

6. Pathogenèse :

La CIV représente le prototype de shunt gauche-droite. Deux paramètres régissent l'importance de ce shunt : la taille du défaut septal d'une part et le niveau des résistances vasculaires pulmonaires d'autre part. La localisation de la communication dans le septum interventriculaire n'a quant à elle, pas d'influence sur l'importance du shunt.

6.1 Taille du défaut septal

En dessous d'une taille critique, la CIV offre une résistance à l'écoulement du flux sanguin et est dénommée restrictive. Au-dessus de cette taille, il n'y a plus de résistance à l'écoulement et l'importance, de même que la direction du shunt, dépendent exclusivement du niveau des résistances pulmonaires. Il est communément admis que cette taille critique correspond à la dimension de l'anneau aortique ^[20]. Toutefois des études anatomiques ont montré que des communications non restrictives pouvaient avoir une taille inférieure à cette dimension ^[21].

En pratique, c'est l'évaluation hémodynamique au cours d'un cathétérisme ou d'un écho-Doppler qui permet de déterminer le caractère restrictif ou non d'une CIV. ^[22] Lorsque le shunt gauche-droite est isolé, sans malformation associée notamment une sténose pulmonaire, une CIV large entraîne une égalisation des pressions entre ventricule droit, ventricule gauche, aorte et artère pulmonaire. A l'inverse, lorsque les pressions ventriculaires droites et pulmonaires sont inférieures à celles du ventricule gauche et de l'aorte, la CIV est restrictive.

Parmi les CIV restrictives tous les intermédiaires sont possibles entre la CIV de petite taille avec un shunt gauche-droite négligeable et des pressions droites normales, et la CIV suffisamment large pour créer des perturbations hémodynamiques sérieuses sans toutefois que les pressions droites atteignent le niveau des pressions systémiques. ^[23]

6.2 Niveau des résistances pulmonaires

L'HTAP est une complication majeure des CIV. Les lésions histopathologiques sont semblables à celles rencontrées dans l'HTAP idiopathique. Dès lors, il est suggéré que la pathobiologie est également similaire. C'est pour cette raison que les cardiopathies congénitales caractérisées par un shunt gauche-droit sont classées dans le groupe 1 de la classification diagnostique de l'HTAP Venise 2003 (tableau I). Et a été adopté par la suite dans les recommandations diagnostiques et thérapeutiques de l'HTAP de la Société Européenne de Cardiologie en 2004 (tableau II). Bien que le mécanisme physiopathologique menant à la maladie vasculaire pulmonaire ne soit pas complètement élucidé, beaucoup d'arguments suggèrent que les mécanismes de cisaillement de l'endothélium dû à l'augmentation du débit pulmonaire constituent une des causes principales.

Classification clinique des hypertensionns pulmonaires.
(D'après Provencher et coll. Presse Med 2005.)

Hypertension artérielle pulmonaire (HTAP)

- Idiopathique
- Familiale
- Associée à une condition sous jacente :
 - Connectivite
 - Cardiopathie congénitale (shunt)
 - Hypertension portale
 - Infection VIH
 - Médications et toxiques
 - Autres (dysthyroïdies, maladie de gaucher, hémoglobinopathies, syndromes myéloprolifératifs, splénectomie, télangiectasie)
- Associée avec un atteinte veineuse/capillaire
 - Maladie veno-occlusive
 - Hémangiomatose capillaire
- Hypertension pulmonaire persistante du nouveau né

Hypertension pulmonaire associée à une cardiopathie gauche

- Atteinte auriculaire ou ventriculaire gauche
- Valvulopathie gauche

Hypertension pulmonaire associée aux maladies respiratoires et/ou à l'hypoxie

- Bronchopathie pulmonaire obstructive chronique
- Maladie interstitielle
- Troubles ventilatoires du sommeil
- Hypoventilation alvéolaire
- Exposition chronique à l'altitude anomalies du développement

Hypertension pulmonaire secondaire à une maladie thromboembolique chronique

- Obstruction thromboembolique des artères pulmonaires proximales
- Obstruction thromboembolique des artères pulmonaires distales
- Embolies pulmonaires non thrombotiques (tumoraes, parasitaires, etc...)

Autres

- Sarcoïdose, histiocytose X, lymphangiomatose, compression vasculaire pulmonaire (adénopathies, tumeurs, fibrose médiastinale)

Tableau II : classification clinique des HTAP

Classification suggérée des cardiopathies congénitales avec shunt.
(D'après Provencher et coll. Presse Med 2005.)

Type

- Simple

- Communication interauriculaire (CIA)

- Communication interventriculaire (CIV)

- Canal artériel persistant

- Anomalies du retour veineux

- Combinée

- Définir la combinaison et l'anomalie prévalente

- Complexe

- Ventricule unique

- Transposition des grands vaisseaux

- Canal atrioventriculaire

Dimensions

- Petite (CIA $\leq$ 2.0 cm et CIV $\leq$ 1.0 cm)

- Large (CIA $>$ 2.0 cm et CIV $>$ 1.0 cm)

Anomalies extracardiaques associées

Correction

- Non corrigée

- Partiellement corrigée (âge)

- Corrigée : spontanément ou chirurgicalement (âge)

Tableau III : classification suggérée des cardiopathies congénitales avec shunt gauche droit

Sur la base des résultats de l'observatoire français de l'HTAP ^[24], les cardiopathies congénitales représentent 13 % des cas, comparés aux 13 % de connectivites et 11 % d'HTAP après exposition aux anorexigènes, ce qui en fait un groupe relativement comparable en nombre.

Le niveau des résistances pulmonaires est influencé par de nombreux facteurs parmi lesquels l'âge, l'hématocrite, l'altitude et l'état du lit vasculaire pulmonaire.

Chez le nouveau-né normal, les résistances pulmonaires sont élevées mais s'abaissent dans les heures qui suivent la naissance. En cas de CIV large, cette chute des résistances est moindre mais surtout beaucoup plus lente, c'est pourquoi les premiers troubles sont souvent retardés de quelques semaines après la naissance. Ce retard à l'abaissement des résistances est principalement dû à l'hypertrophie persistante des fibres musculaires lisses comprises dans la paroi des artérioles et des veinules pulmonaires ^[25].

Une recherche extrêmement active a permis de mieux comprendre les mécanismes physiopathologiques conduisant au développement de la maladie vasculaire pulmonaire, en présence d'un shunt systémicopulmonaire. Dans les CIV associées à une augmentation significative du flux pulmonaire, on assiste à l'apparition progressive d'anomalies tant anatomiques que fonctionnelles du lit vasculaire pulmonaire (fig.30 bis). Cet état est caractérisé par une prolifération et une hyperplasie des cellules musculaires lisses, une prolifération intinale et une vasoconstriction pulmonaire. ^[26] De plus, il existe également des changements dans la matrice extracellulaire et dans l'adventice, avec une synthèse et une déposition de collagène et d'élastine. ^[27] Le rôle d'un débit élevé a été clairement démontré dans le développement de la maladie vasculaire pulmonaire. La dysfonction endothéliale apparaît bien avant l'hypertension pulmonaire, ou même l'évidence de lésions histologiques des cellules musculaires lisses. ^[28]

L'aboutissement de ces lésions du lit vasculaire pulmonaire est une augmentation irréversible des résistances artérielles pulmonaires (HTAP) qui peuvent atteindre voire excéder le niveau des résistances systémiques. Il s'ensuit une inversion du shunt à l'étage ventriculaire et une désaturation artérielle systémique responsable d'une cyanose. L'association d'une CIV avec maladie vasculaire pulmonaire et d'une cyanose réalise le syndrome d'Eisenmenger stade ultime de l'HTAP.

^[29]

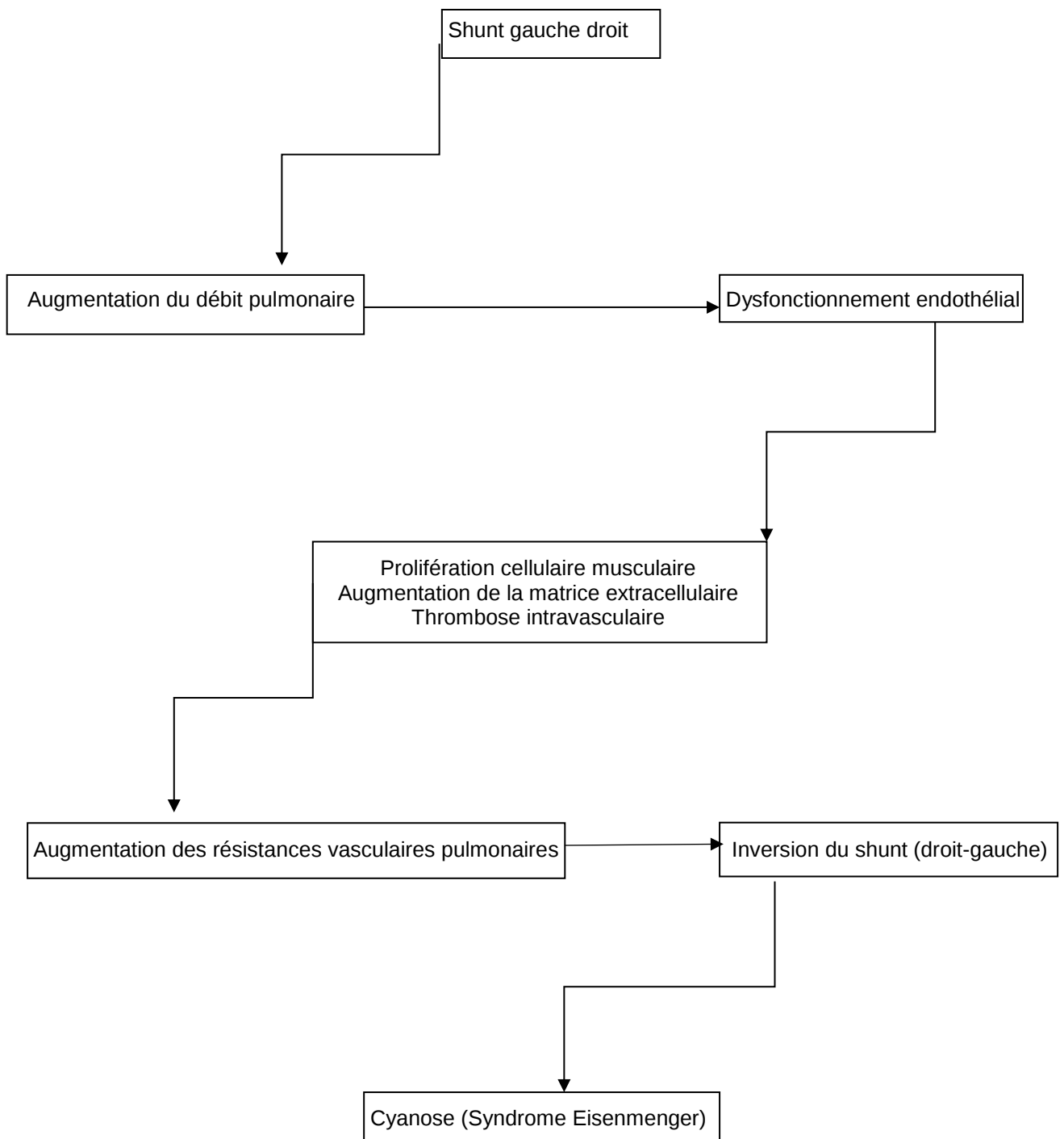


Fig. 30 bis : Mécanisme physiopathologique de l'HTAP

6.3 Conséquences hémodynamiques de la communication interventriculaire

Un shunt gauche-droit à l'étage ventriculaire a trois conséquences hémodynamiques :

- Une surcharge volumétrique des cavités gauches
- Un hyper débit pulmonaire
- Une diminution du débit systémique.

La surcharge volumétrique des cavités gauches entraîne une dilatation de ces dernières et s'accompagne d'une élévation des pressions auriculaire gauche et télédiastolique du ventricule gauche. Un des mécanismes d'adaptation du ventricule gauche à sa dilatation est le développement d'une hypertrophie de ses parois. Cette hypertrophie qui permet une diminution de la contrainte pariétale du ventricule est également responsable d'une diminution de sa compliance et est ainsi un facteur supplémentaire d'augmentation de la pression télédiastolique du ventricule gauche et indirectement des pressions auriculaire gauche et veineuse pulmonaire. ^[30]

L'augmentation du débit pulmonaire combinée à l'hyperpression veineuse pulmonaire est à l'origine d'une augmentation de la pression capillaire pulmonaire (HTAP) favorisant une extravasation de liquide vers le milieu interstitiel pulmonaire. Il en résulte une diminution de la compliance pulmonaire ^[31] et à moindre titre des échanges gazeux. Dans les formes les plus sévères, cette augmentation des liquides interstitiels peut s'accompagner d'un œdème pulmonaire. ^[32]

La recirculation pulmonaire d'une partie du flux atteignant le ventricule gauche se produit aux dépens du débit sanguin systémique. Des mécanismes de compensation permettent à l'organisme de maintenir une pression artérielle suffisante et une bonne perfusion des organes périphériques. Ces mécanismes compensateurs font intervenir une augmentation des catécholamines circulantes et de l'activité du système nerveux sympathique dont les effets se conjuguent pour augmenter les résistances périphériques. Une diminution du débit sanguin rénal est à l'origine d'une rétention hydrosodée par le biais d'une activation du système rénine angiotensine ^[33]. Cette rétention hydrosodée favorise à son tour le développement d'un œdème interstitiel pulmonaire voire d'œdèmes périphériques dans les cas les plus évolués.

6.3.1 Processus pathogénique

Par étapes, la dérivation du sang du ventricule gauche vers le ventricule droit à travers le défaut septal peut causer l'augmentation du flux sanguin et de la pression de la circulation pulmonaire conduisant à des changements irréversibles dans les moyennes et petites artères engendrant une augmentation de la pression artérielle pulmonaire (HTAP). ^[34] si la pression artérielle pulmonaire atteint la pression systémique, shunt peut s'inverser de sens (syndrome d'Eisenmenger) avec cyanose conséquent, les symptômes de l'insuffisance cardiaque. ^[35]

6.3.2 Physiopathologie chez les nouveau-nés

- Haute résistance vasculaire pulmonaire (ce qui est normal à la naissance) limite shunt gauche-droite, même avec une grande CIV.

- Augmentation du shunt gauche droit commence quand la résistance pulmonaire diminue dans les premières semaines de la vie. ^[36]
- L'HTAP est une augmentation de la précharge ventriculaire gauche (nécessaire pour maintenir le débit cardiaque systémique) entraîne des symptômes de l'insuffisance cardiaque chez les nourrissons avec un grand shunt gauche-droite. ^[37]

6.3.3 Classification hémodynamique des communications interventriculaires

La classification hémodynamique désormais classique des CIV reproduite dans le tableau II divise les défauts septaux en quatre groupes en fonction de leur taille et des rapports des débits et des résistances pulmonaires et systémiques. ^[38]

Tableau IV - Classification hémodynamique des communications interventriculaires.						
Groupe	Taille	PAP/PS	RP/RS	QP/QS	Gdt VD-AP (mmHg)	Dénomination clinique
Ia	restrictive (petite)	< 0,3	< 0,3	1 - 1,5	0	Maladie de Roger
Ib	restrictive (petite)	< 0,3	< 0,3	1,5 - 2	0	Maladie de Roger
IIa	restrictive (large)	0,3 - 0,7	< 0,5	> 2	< 25	CIV à gros débit
IIb	non restrictive (large)	0,7 - 1	< 0,8	> 2	< 25	CIV à gros débit
III	non restrictive (large)	> 1	> 1	< 1	< 25	Syndrome d'Eisenmenger
IV	non restrictive (large) mais sténose infundibulaire	< 0,7	< 0,5	> 2	> 25	CIV à poumons protégés

CIV : communication interventriculaire ; Gdt VD-AP : gradient systolique entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire ; PAP : pression artérielle pulmonaire systolique ; PS : pression artérielle systémique systolique ; QP/QS : rapport des débits pulmonaire et systémique ; RP/RS : rapport des résistances artérielles pulmonaire et systémique ; VD : ventricule droit.

7. Histopathologie

7.1 Description

La CIV congénitale peut être un défaut isolé, ou multiples, ou être associée à d'autres lésions cardiaques. C'est la malformation cardiaque congénitale la plus courante. Classée en 4 types selon

la classification d'Anderson d'après leur emplacement anatomique (sous-artérielle, périmembra-neuse, entrée et musculaire).^[39]

Basée sur des données de la Société de chirurgie cardiothoracique et Association euro-péenne de chirurgie cardiothoracique classe les CIV selon le siège anatomique

- **type 1** (aussi appelé conal, sous-valvulaire, infundibulaire, supracristal, double-ment engagé juxta-artérielle).
 - Situé dans la région de sortie de ventricule droit au dessous de la valve semi-lunaires
 - Représente environ 33% dans les populations asiatiques fermeture spontanée rare
- **type 2** (aussi appelé périmembraneuse, paramembranous, conoventriculaire)
 - Situé dans le septum membraneux, près septale recouverte par la valve tri-cuspide dans le ventricule droit et près de la valve aortique dans le ventricule gauche.
 - Peut se prolonger vers septum d'admission.
 - La valve tricuspide peut former une poche ou "anévrisme" qui limite shunt gauche à droite et peut partiellement ou totalement recouvrir la CIV.
 - Représente environ 80% des CIV.
- **type 3** (également appelée CIV d'entrée ou d'admission, le type de canal atrio-ventriculaire)
 - Situé dans la partie inférieure de ventricule droit, près de valve tricuspide.
 - Plus fréquent dans le syndrome de Down.
- **Type 4** (également appelé musculaire)
 - Situé au centre, à l'apex, ou à antérieure ou postérieure marge entre la cloi-son et la paroi libre de ventricule droit.
 - Défaut complètement entouré par le muscle.
 - Peut-être multiple et fermeture spontanée possible.
 - Jusqu'à 20% des CIV chez les nourrissons, moins fréquente chez les grands enfants.^[40]

7.2 Autres classifications

7.2.1 Restrictive par rapport aux non-restrictif

- **CIV restrictive**

Généralement très petite, avec relativement petit shunt gauche-droite avec une pression ar-térielle pulmonaire normale.

- **CIV non restrictive**

Généralement de grande taille avec très grand shunt gauche-droite et des pressions élevées de l'artère pulmonaire.

L'évolution spontanée vers l'égalité des pressions des ventriculaires droits et gauches en l'absence d'obstruction de la voie ventriculaire droit. ^[41]

7.2.2 Par la taille

- **Petite**

- Taille de défaut inférieure ou égale à 25% du diamètre de l'anneau aortique
- Petit shunt gauche-droite, pas de surcharge de volume du ventricule gauche, pas de l'hypertension artérielle pulmonaire.
- Présente comme souffle systolique
- Rapport d'écoulement de sang pulmonaire à systémique (Q_p/Q_s) inférieur à 1,5
- Basse pression dans l'artère pulmonaire.
- Rapport de pression pulmonaire sur systémique inférieur à 0,3
- Pression moyenne artère pulmonaire inférieure à 20 mm Hg
- Pression pulmonaire systolique inférieure à 35 mm Hg

- **Modérée**

- Taille de défaut de 25% à 75% du diamètre de l'anneau aortique.
- Shunt petit à modéré, avec surcharge légère à modérée du volume du ventricule gauche, l'hypertension artérielle pulmonaire légère ou absente.
- Patients peuvent être asymptomatiques ou développer des symptômes de l'insuffisance cardiaque.
- Rapport de la résistance vasculaire pulmonaire sur systémique inférieure 0,2, avec débit pulmonaire sur débit systémique inférieure 1,2.
- Pression systolique pulmonaire sur pression systolique aortique inférieure ou égale à 0,3.
- Pression moyenne l'artère pulmonaire principale inférieure ou égale à 20mmHg.
- La pression artérielle pulmonaire systolique inférieure ou égale à 35mmHg

- **Grande**

- Taille de défaut supérieure ou égale 75% du diamètre de l'anneau aortique
- Shunt gauche droite généralement modéré à grand, surcharge de volume ventriculaire gauche, et de l'hypertension artérielle pulmonaire.

- Rapport de résistance pulmonaire sur systémique vasculaire entre 0,2-0,7 et haute pression.
- Grande CIV sans hypertension pulmonaire ne se produit que chez les patients avec une obstruction droite associée sortie des voies ventriculaires (rares).

7.3 Syndrome d'Eisenmenger

Rapport résistance vasculaire pulmonaire/systémique supérieure à 0,7, Qp/Qs inférieur à 1.2 et haute pression. ^[42]

8. Diagnostic positif

8.1 Manifestations cliniques

Les manifestations cliniques et la tolérance fonctionnelle des CIV dépendent de l'importance du shunt gauche-droite et du niveau des pressions pulmonaires. ^[43]

8.1.1 Signes fonctionnels

En raison de l'élévation des résistances pulmonaires, les CIV sont rarement détectées dès la naissance. Les manifestations fonctionnelles, si elles surviennent, sont la conséquence de l'hyperdébit pulmonaire et sont généralement retardées de quelques semaines.

Lorsque s'installe une insuffisance cardiaque congestive apparaît une dyspnée d'effort qui se traduit essentiellement par des difficultés d'alimentation. Non seulement la durée des repas s'allonge, mais l'apport calorique devient insuffisant et la courbe de poids s'infléchit. Avec le développement d'une insuffisance cardiaque plus sévère, la dyspnée devient permanente et s'associe à un tirage sous-costal, intercostal ou sus-claviculaire.

Une autre conséquence de l'hyperdébit pulmonaire est la susceptibilité aux infections pulmonaires. Cette tendance est favorisée par la dilatation de l'artère pulmonaire et de ses branches qui peut favoriser des compressions des voies aériennes et des troubles de ventilation. ^[43] Une CIV restrictive de petite taille peut être détectée à tout âge mais ne sera jamais à l'origine de symptômes.

Dans certains cas heureusement rares, la CIV sera détectée dans la seconde enfance voire exceptionnellement à l'adolescence à la suite d'une intolérance à l'effort avec cyanose. Ces patients qui ont jusque-là été asymptomatiques se présentent d'emblée avec une maladie vasculaire pulmonaire sévère. Il est probable que les résistances pulmonaires de ces malades n'ont jamais suffisamment baissé pour permettre un shunt gauche-droite suffisant qui aurait permis un dépistage précoce de la cardiopathie. ^[44]

Les patients en HTAP sévère peuvent être considérés comme une sorte de « zone grise » pour la chirurgie. Ces patients sont généralement un peu plus âgés. Fréquemment, ils se caractérisent par une diminution de capacité à l'effort, plutôt qu'une insuffisance cardiaque congestive. C'est un groupe extrêmement difficile et il peut s'avérer particulièrement complexe de décider si

l'hémodynamique permet ou ne permet pas de procéder à une correction chirurgicale sans avoir le risque de rencontrer une HTAP persistante, malgré le geste chirurgical. ^[45]

8.1.2 Signes physiques

L'aspect du patient dépend, là encore, de l'importance du shunt gauche-droite. Lorsque la CIV est de petite taille, l'apparence de l'enfant est tout à fait normale.

En cas de shunt important :

- Un retard pondéral est la règle. Le ralentissement ou la cassure de la courbe pondérale est d'ailleurs parfois le premier motif de consultation.
- Les sueurs, notamment lors de l'alimentation, sont fréquentes en cas d'insuffisance cardiaque congestive du nourrisson et sont liées à une hyperactivité du système nerveux sympathique.
- Une hépatomégalie de degré variable est également habituelle à ce stade.
- Une déformation thoracique est parfois présente témoignant de difficultés respiratoires chroniques : le thorax bombe en avant dans sa partie supérieure.
- La cyanose est habituellement absente sauf en cas de maladie vasculaire pulmonaire obstructive. ^[46]
- A la palpation, un frémissement systolique localisé au bord gauche du sternum. ^[47]
- L'auscultation est très évocatrice lorsqu'elle retrouve un souffle holosystolique au troisième ou quatrième espace intercostal gauche. Dans les CIV de gros diamètre le souffle peut être de faible intensité voire totalement absent.
- En cas d'hyperdébit pulmonaire, un roulement mitral diastolique dit de débit est souvent audible. ^[47]

8.2 Signes radiographiques : Radiographie du thorax

L'aspect radiographique dépend tout d'abord de l'importance du shunt et de l'HTAP :

- La taille du cœur est mesurée par l'indice cardiothoracique permettant de classer la cardiomégalie de V1 à V4 :
 - V1 : légère augmentation de taille.
 - V2 : augmentation de la taille du ventricule gauche (arc inférieure gauche) n'atteignant pas le grill costal.
 - V3 : augmentation de la taille de ventricule gauche atteignant (arc inférieure gauche) le grill costal.
 - V4 : arc inférieure gauche du VG et l'arc inférieure droit de l'oreillette droite touchant le grill costal à gauche et à droite.

- En cas de shunt important une cardiopathie avec shunt gauche droite et hyperdébit, la cardiomégalie est nette et la vascularisation pulmonaire est augmentée.
- Lorsque l'HTAP est en rapport avec des résistances pulmonaires élevées, la cardiomégalie est moindre voire inexistante, le tronc pulmonaire est dilaté sur l'arc moyen gauche, les vaisseaux pulmonaires sont dilatés aux hiles, et la vascularisation pulmonaire est pauvre en périphérie.

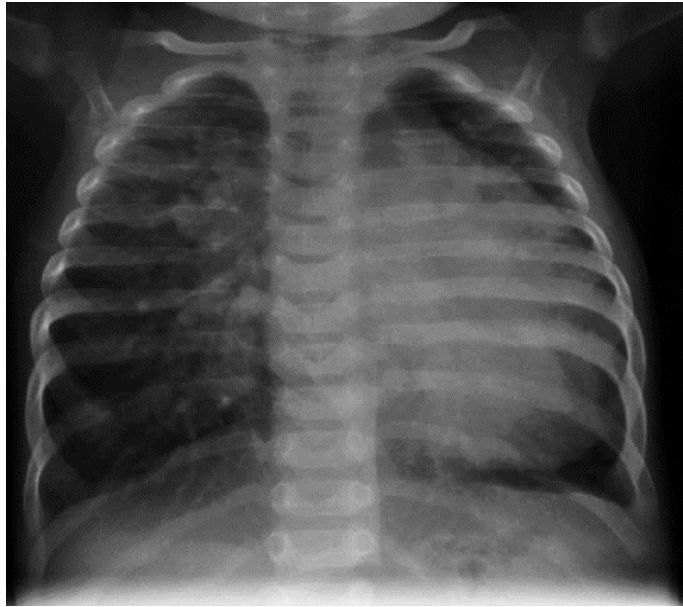


Figure 31 : Radiographie thoracique de face d'un nourrisson atteint d'une large communication interventriculaire

8.3 Signes électriques : Electrocardiogramme (ECG)

- Les signes électrocardiographiques ne sont pas spécifiques de la malformation et sont la conséquence des perturbations hémodynamiques.
- Le rythme est habituellement sinusal avec une conduction auriculoventriculaire normale, un axe de QRS non dévié et une hypertrophie biventriculaire.
- Une hyperdéviation axiale gauche des ventriculogrammes doit suggérer des CIV multiples ^[48], une CIV étendue au septum d'admission ou plus souvent un canal atrioventriculaire.
- Des ondes T amples et positives dans les précordiales droites indiquent souvent que la pression est systémique dans le ventricule droit et doit évoquer en premier lieu la présence d'une sténose pulmonaire associée.
- L'apparition d'un bloc incomplet de la branche droite avec déviation axiale gauche peut témoigner du développement d'un anévrisme du septum membraneux.

- Lorsque le shunt est important, des ondes Q fines et profondes sont habituelles dans les dérivations précordiales gauches et sont le reflet de la surcharge volumétrique du ventricule gauche ou biventriculaire.
- Dans les CIV opérées, en particulier chez les patients ayant une pression artérielle pulmonaire augmentée.
 - Extrasystoles ventriculaires(PVC) (isolés, couplets et multiforme).
 - Tachycardie ventriculaire.
 - Envisager Holters des patients symptomatiques.

8.4 Biologie :

Peptide natriurétique de type B (BNP) élevé associée à un risque accru d'insuffisance cardiaque chez les enfants avec un seul ventricule physiologie. ^[49]

8.5 Confirmer le diagnostic :

8.5.1 Echocardiographie

8.5.1.1 Méthodes d'exploration des CIV par échocardiographie doppler

L'échocardiographie avec doppler(ED) constitue la meilleure méthode de diagnostic ^[50] et de surveillance des CIV, permettant à la fois d'affirmer le diagnostic, de préciser ses caractères anatomiques, ^[50, 51,52] 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 ^[51, 52] et proposer, le cas échéant, le traitement chirurgical sans avoir recours au cathétérisme cardiaque. ^[55, 56, 57,58]

- Échocardiographie transthoracique(ETT) et Doppler sont nécessaires pour le diagnostic CIV.
- Échocardiographie transœsophagienne(ETO) peut être nécessaire chez les patients ayant une mauvaise fenêtre échocardiographique.
- Transœsophagienne préopératoire(ETOperop) meilleur moyen de diagnostic des CIV résiduelles et la nécessité de réintervention.
- L'ED tridimensionnelle (3D) est une nouvelle technique prometteuse pour préciser l'anatomie des CIV ^[59,60] et contribuer à une meilleure approche thérapeutique des CIV musculaires. ^[61]
- Une approche bidimensionnelle de l'estimation des pressions dans le ventricule droit par l'aspect de la courbure septale est intéressante si aucune fuite valvulaire n'est présente. Une indication du rapport des pressions de chaque côté du septum, avec trois situations possibles : infra-systémique, iso-systémique et supra-systémique, et par rapport au sens du shunt de la CIV : gauche→ doit, bidirectionnel et droit→gauche. Cette méthode

qualitative, même si elle est imparfaite parce que peu précise, est un bon appoint pour la pratique clinique (Fig. 32 et 33).

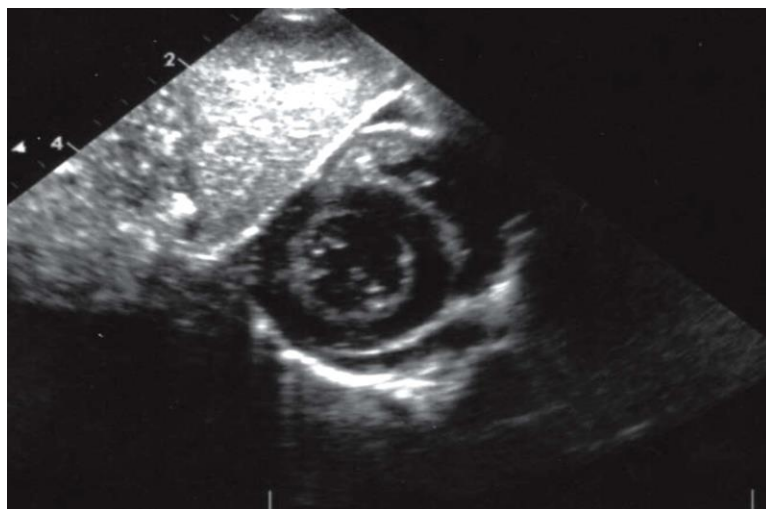


Fig 32 : Echocardiographie par voie sous-costale CIV sans HTAP.
La coupe transventriculaire permet d'identifier une courbure septale parfaitement arrondie en télésystole

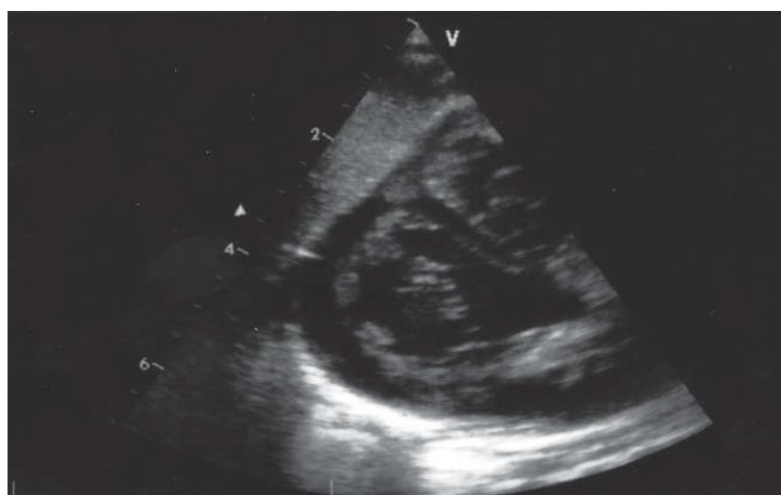


Fig 33 : Echocardiographie par voie sous-costale avec HTAP.
Courbure septale aplatie en télésystole signifiant une égalité de pression entre les 2 ventricules (HTAP isosystémique).

8.5.1.2 Localisation et mensuration des CIV

8.5.1.2.1 CIV musculaire trabéculée

L'immense majorité des CIV trabéculées sont de petites dimensions, souvent difficiles à détecter par l'échographie doppler mais immédiatement repérables grâce au doppler couleur ^[62] 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 34,35) mais peuvent être masquées par les trabéculations du ventricule droit en cas de siège apical. Le diagnostic d'une ou de plusieurs CIV apicales associées à une autre CIV, membraneuse ou musculaire, est facilité par le doppler couleur. ^[63]

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.

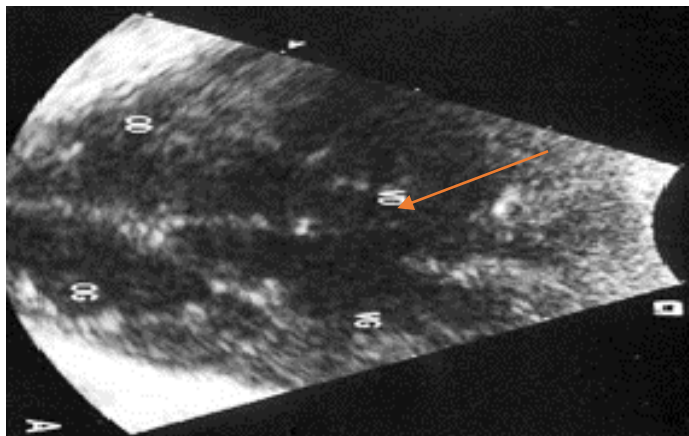


Figure 34 : Échocardiographie d'une CIV musculaire trabéculée centrale large

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

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

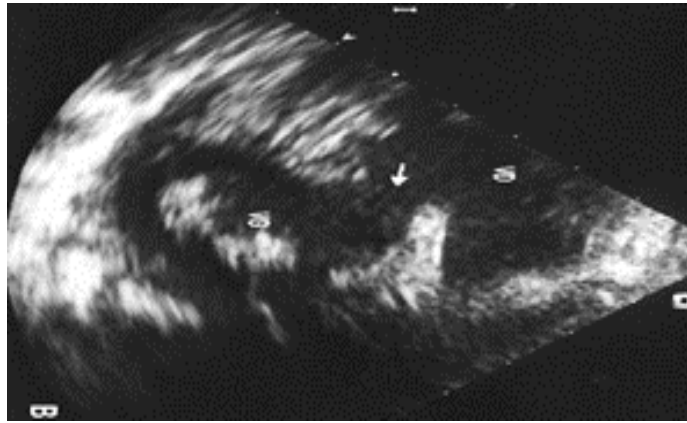


Figure 35 : Échocardiographie d'une CIV musculaire trabéculée centrale large

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

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

8.5.1.2.2. CIV musculaire du septum d'entrée

En général de grande taille, 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.

8.5.1.2.3. 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.

8.5.1.2.4 Communication interventriculaire pérимembraneuse

En échographie doppler, une CIV pérимembraneuse est identifiable dans la région sous-aortique en coupe parasternale petit axe (défaut situé à « 10 heures ») (figure 36 A), en coupe apicale antérieure « cinq cavités », en coupe sous-costale petit et grand axe (figure 36 B).^[64]

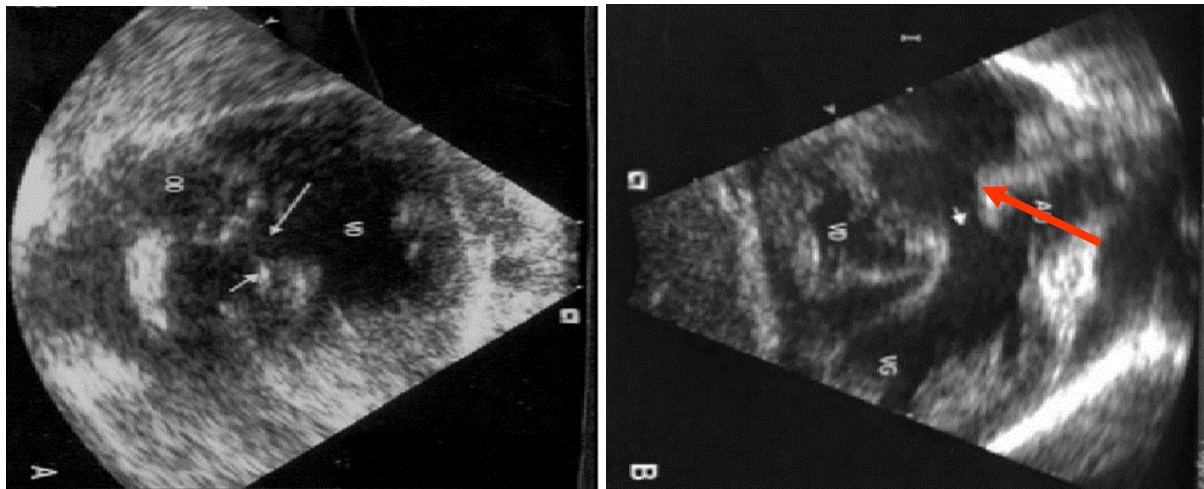


Figure 36 : Échocardiographie d'une CIV périmembraneuse large

- 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 VD : Ventricule droit
OD : Oreillette droite VG : Ventricule gauche

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 37), située sur la face droite de la CIV et restreignant plus ou moins la dimension de la communication.

Pour limiter les erreurs, il est recommandé d'effectuer des mesures dans plusieurs plans qui seront vérifiés lors d'examens ultérieurs. Dans l'avenir, l'utilisation de l'ED 3D pourrait améliorer la précision de ces mesures. ^[65]

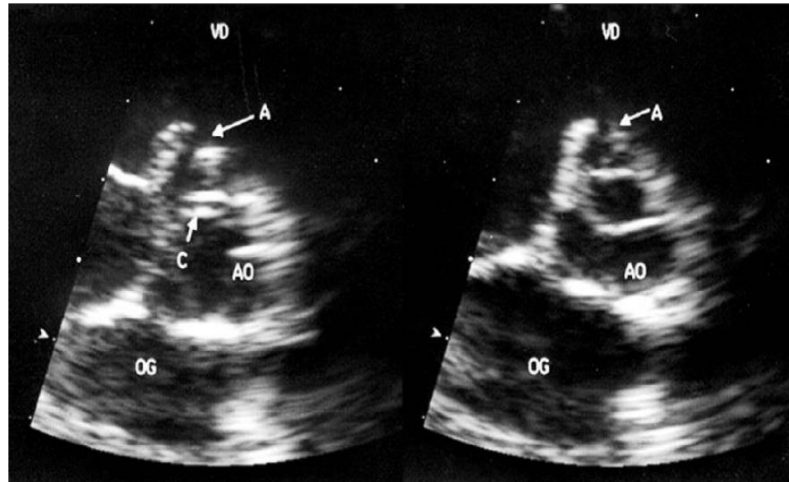


Figure 37 : Échocardiographie d'une petite CIV pérимembraneuse :

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

8.5.1.2.5. Communication interventriculaire juxta-artérielle

Ce type anatomique, rare en Europe, est parfaitement visualisé dans la région sous aortique au contact de l'anneau pulmonaire et de l'anneau aortique et de dimension moyenne ou large (figure 38 A, B). Le siège juxta-artériel de la CIV induit un prolapsus de la sigmoïde aortique antérodroite avec fuite aortique qu'il convient de rechercher attentivement. [66]

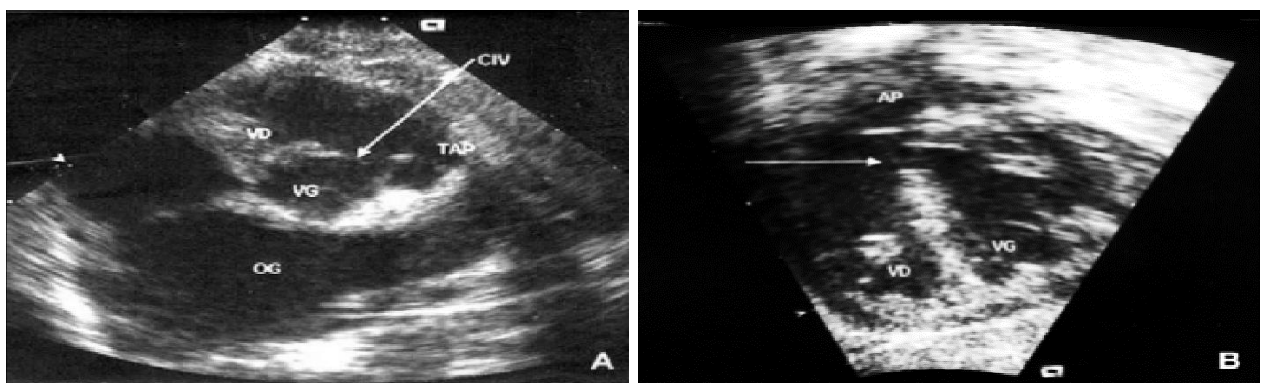


Figure 38 : Échocardiographie d'une large CIV juxta-artérielle

AP : Artère pulmonaire VD : Ventricule droit OG : Oreillette gauche TAP :
Tronc de l'artère pulmonaire VG : Ventricule gauche

symptôme	Ia	Ib	Ila	IIb	III	IV
Dyspnée	Absente	Aux efforts Intenses	permanente	aux efforts	Variable	Variable
Insuffisance cardiaque	Absente	Absente	présente ++	présente +	Absente	Absente
Cyanose	Absente	Absente	absente	Absente	Présente	Variable
Souffle systolique	Intense +	Intense +	intense	Modéré	Faible ou absent	Lié à l'obstacle
Rythme de galop	Absent	Absent	présent	absent ou faible	Absent	Absent
Eclat du B2 pulmonaire	Absent	Absent	faible ou modéré	modéré/fort	Intense	Absent
Vascularisation pulmonaire (radio)	Normale	Faiblement augmentée	Très augmentée	Augmentée	Diminuée, anormale	Variable
Cardiomégalie (radio)	Non	Faible	importante	moyenne	non	non (variable)
Taille de l'OG (écho)	Normale	Dilatation modérée	Dilatation importante	Dilatation importante	Peu ou pas dilatée	Peu ou pas dilatée
Diamètre du VG (écho)	Normal	Dilatation modérée	Dilatation importante	Dilatée, variable	Normal	Normal
Diamètre du VD (écho)	Normal	Normal	Normal	Normal	Souvent augmenté	Variable
Shunt gauche- droit	Minime	Moyen	Important	Moyen à important	Minime ou absent	minime ou ab- sent
Shunt droit- gauche	Non	Non	Non	Non	Présent	Variable
Pressions pulmonaires	Normales	Faiblement augmentées	Augmentées	Très augmentées	Très augmentées	Normales ou basses
Résistances pulmonaires	Normales	Normales	Peu augmentées	Augmentées	Très augmentées	Normales
Indication chirurgicale	Non	Rarement	Oui	Oui, urgente	Non	Variable

Tableau V : Récapitulatif clinique et paraclinique selon la classification physiopathologique

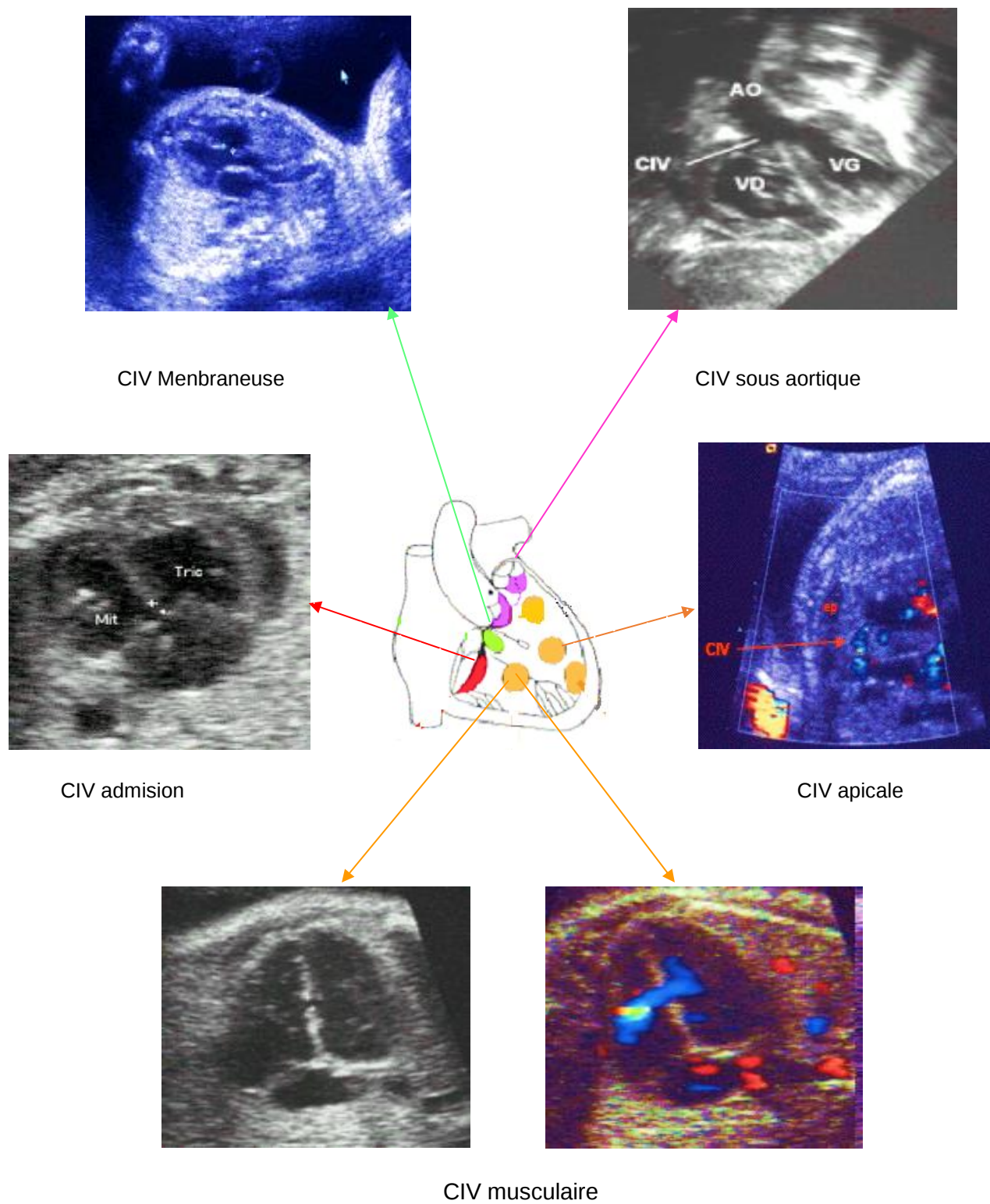


Fig 39 : Récapitulatif des images échographiques des CIV

8.5.2 Imagerie par tomodensitometrie (TDM) et par résonancemagnétique(IRM)

En comparaison des méthodes classiques de calcul des shunts gauche-droite, l'imagerie par résonance magnétique (IRM) dynamique avec codage des vitesses ^[67] ou par méthode volumétrique permet d'évaluer correctement le degré du shunt. La TDM et l'IRM sont deux méthodes non invasives intéressantes pour préciser l'anatomie des CIV en particulier chez les grands enfants et les adultes lorsque la qualité de l'échocardiographie transthoracique est médiocre. ^[68] Pour confirmer l'anatomie des lésions pas mal visualisés à l'échocardiographie ou à évaluer vasculaire chez les patients avec des lésions coexistantes. La résonance magnétique cardiaque préopératoire semble sûre, efficace et moins coûteuse par rapport à un cathétérisme.

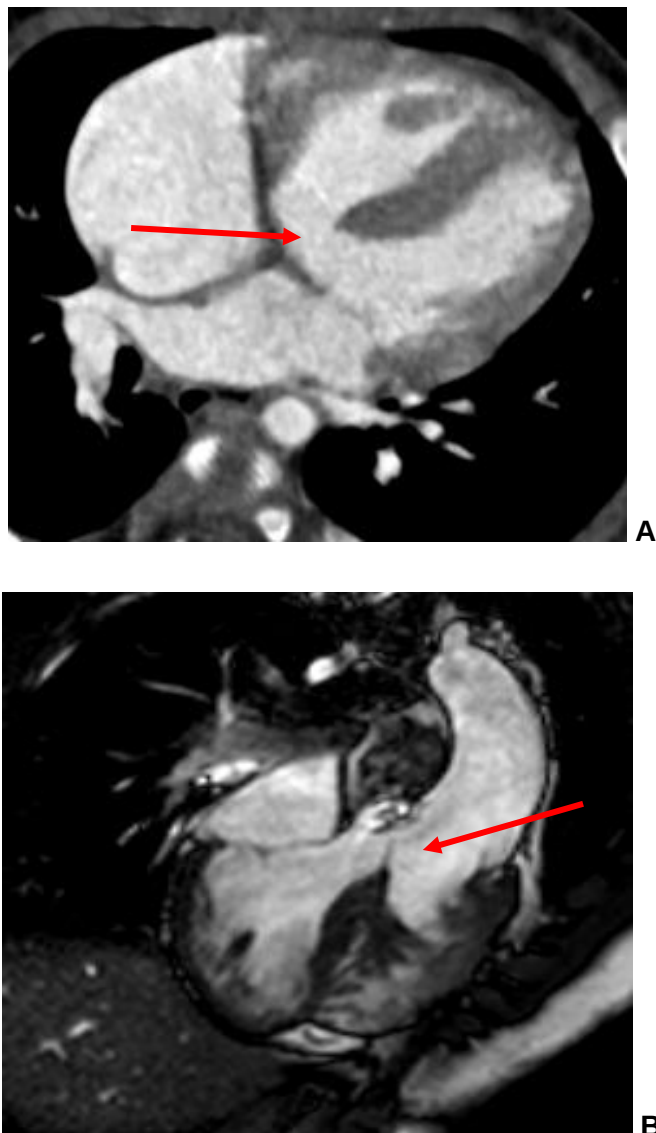


Fig 40 : CIV pérимемbraneuse

A : TDM

B : IRM

8.5.3 Cathétérisme cardiaque

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 ^[69] : Etat incertain des RVP dans les CIV avec hypertension pulmonaire de niveau systémique ou supra systémique, réalisation d'un test de vasodilatation pulmonaire, malformation associée à explorer, réalisation d'une angiocardiographie pour préciser l'anatomie de certaines CIV, notamment en cas de CIV multiples. D'évaluer les patients atteints d'hypertension artérielle pulmonaire (ACC / AHA Classe I, niveau C) Si les données non concluantes par moyens non invasifs. ^[70]

9. Diagnostic différentiel

D'autres malformations cardiaques

- Canal atrioventriculaire
- Communication interauriculaire(CIA).
- Cœur triatrial
- Sténose mitrale.
- Tétralogie de Fallot.
- Coarctation aortique.

10. Evolution spontanée

Entre 9% ^[71] et 75% ^[72] de tous CIV cliniquement significatives se ferment spontanément dans l'enfance, le plus souvent dans les deux premières années de la vie. L'amélioration majeure de la mortalité et la morbidité des enfants atteints d'HTAP sévère des CIV est la prise en charge chirurgicale précoce, dans les premiers mois de vie, pour prévenir la maladie vasculaire pulmonaire.

- Les petites CIV musculaires sont les sous-types les plus susceptibles de fermeture spontanée, ils ne développent pas de maladie vasculaire pulmonaire, le mécanisme de fermeture spontanée : ^[73] ^[74]
 - CIV de toute taille peuvent diminuer de taille au cours de la première année de vie.
 - CIV peut devenir restrictive conduisant à la pression pulmonaire normale.
 - Un tissu de la valve tricuspide peut complètement obstruer CIV dans 72 % à 74 %.Des cas ^[75] ^[76]
 - CIV périmembraneuse non réparée chez les adolescents associés à un faible taux de fermeture spontanée et multiples complications.

- CIV modérée avec une grande pression pulmonaire et un shunt gauche droit normal. ^[76]
 - Peut rester asymptomatique.
 - Peuvent développer une insuffisance cardiaque et les infections pulmonaires fréquentes, s'améliore généralement avec un traitement médical.
 - Peuvent diminuer de taille ou se fermer spontanément.
- Grande CIV non opérée
 - La mort plutôt par insuffisance cardiaque chronique et les infections pulmonaires.
 - L'amélioration des premières années de la vie associée à une diminution de shunt gauche droite due à l'augmentation de la résistance vasculaire pulmonaire, suivie par le développement de shunt droite→gauche avec cyanose (syndrome d'Eisenmenger)
 - Syndrome d'Eisenmenger associée à une diminution de survie estimée, indépendante du type de défaut (79,4% de survie estimée). ^[77]

11. Prise en charge thérapeutique

11.1 Présentation générale des traitements

11.1.1 Gestion non chirurgicale des CIV

11.1.1.1 Moyennes et grandes CIV

Exiger un traitement médical, y compris chez les nourrissons symptomatiques atteints d'hypertension pulmonaire, les diurétiques avec ou sans inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine ; surveiller étroitement la fonction rénale et la pression artérielle. ^[78]

Patient symptomatique sans hypertension pulmonaire mais le cœur gauche surchargé, la gestion conservatrice peut être indiquée :

- **chez le nourrisson avec CIV compliquée par une insuffisance cardiaque congestive comporte.** ^[78]
 - Diurétiques.
 - Repas hypercaloriques.
 - Digoxine.
 - Diminution de la post charge.
 - Chirurgie précoce en cas d'insuffisance cardiaque rebelle au traitement médical.
- **Chez les patients atteints CIV compliquée par un syndrome Eisenmenger.** ^[78]
 - Les soins spécialisés en ambulatoire
 - Traitement vasodilatateur.
 - Fermeture après évaluation de la fonction ventriculaire droite.

- **Endocardite antibioprophylaxie.** ^[78]
 - Antibioprophylaxie systématique est indiquée pour les patients qui présentent des CIV.
 - Patients non opérés ou avec CIV résiduelle exigent un suivi périodique en raison du risque significatif d'endocardite.

11.1.2 Fermeture chirurgicale des CIV

11.1.2.1 Indications de fermeture des Civ dépendent ^[78]

- La localisation de la CIV.
- Le degré de l'élargissement des cavités cardiaques.
- Rapport de débit pulmonaire sur le débit systémique (Q_p / Q_s) de 1,5 à 2.
- Augmentation de la résistance artériolaire pulmonaire (HTAP).
- CIV multiple défaut réfractaire au traitement médical. Peut exiger procédure palliative : le cerclage de l'artère pulmonaire.
- CIV pérимembraneuses compliquées de régurgitation aortique importante par prolapsus de la valve aortique.
- CIV avec d'autres malformations cardiaques associées.

11.1.2.2 Indications de fermeture chez le grand enfant et l'adulte

- **Recommandations American College of Cardiology/American Heart Association (ACC/AHA) 2008** ^[79]
 - **Indications pour la fermeture chirurgicale**
 - ✓ Rapport du flux sanguin pulmonaire/systémique (Q_p / Q_s) ≥ 2 : avec des signes cliniques de surcharge de volume du ventricule gauche (ACC / AHA Classe I, niveau B).
 - ✓ Antécédent de l'endocardite infectieuse (ACC / AHA Classe I, niveau C).
 - **Indications possibles pour la fermeture chirurgicale (ACC / AHA classe IIa, niveau B)**
 - ✓ Shunt net de gauche à droite à $Q_p/Q_s > 1,5$ avec la pression artérielle pulmonaire $< 2/3$ de la pression systémique et la résistance vasculaire pulmonaire $< 2/3$ de la résistance vasculaire systémique.
 - ✓ Shunt net de gauche à droite à $Q_p/Q_s > 1,5$ avec dysfonctionnement systolique ou diastolique ventriculaire gauche.
 - **Fermeture chirurgicale n'est pas recommandée** chez les patients atteints de l'hypertension artérielle pulmonaire irréversible (syndrome d'Eisenmenger) (ACC / AHA Catégorie III, niveau B)

- **Autres indications de la fermeture de la CIV.**
 - ✓ CIV restrictives avec shunt gauche-droite significatif (pulmonaire à systémique rapport du flux sanguin $>1,5$).
 - ✓ Peut-être relative chez les patients avec :
 - Une augmentation des facteurs de risque chirurgical.
 - Histoire des interventions chirurgicales cardiaques multiples.
 - CIV musculaire peu accessible.
 - CIV multiple.
 - ✓ Envisager la fermeture pour CIV musculaire.
 - Surtout si défaut est éloigné de valve tricuspide et de l'aorte (ACC / AHA classe IIb, niveau C).
 - Si dilatation de la chambre cardiaque gauche sévère (ACC / AHA classe IIb, niveau C).
 - Si l'hypertension artérielle pulmonaire (ACC / AHA classe IIb, niveau C).
- **Recommandation Canadian Cardiovascular Society (CCS) 2009 :** ^[80]
 - **Indications pour la fermeture chirurgicale (CCS Classe I, niveau B)**
 - ✓ Le patient symptomatique.
 - ✓ Surcharge de volume du ventricule gauche.
 - ✓ Détérioration de la fonction ventriculaire en raison du volume du débit pulmonaire.
 - ✓ Surcharge de pression ventriculaire gauche ou droite.
 - ✓ Rapport du débit sanguin Pulmonaire/systémique (Q_p/Q_s) ≥ 2 .
 - ✓ La pression artérielle pulmonaire systolique $> 50\text{mmHg}$.
 - ✓ Obstruction des voies droites significative (cathéter ou gradient moyen échocardiographique $> 50\text{mmHg}$).
 - ✓ L'insuffisance aortique bénigne chez les patients avec CIV périmembra-neuse ou sous artérielle.
 - ✓ Hypertension artérielle pulmonaire sévère avec shunt gauche-droite net (Q_p/Q_s) $\geq 1,5$ ou preuve de réactivité de l'artère pulmonaire avec défi dilateur pulmonaire (par exemple, l'oxygène, l'oxyde nitrique, prostaglandines)

- **Indications possibles pour la fermeture chirurgicale (CCS classe IIa, niveau B)**
 - ✓ Antécédents d'endocardite, surtout si récurrente.
 - ✓ Patient nécessitant une stimulation endocavitaire pour éviter embolie Paradoxale

- **La fermeture chirurgicale n'est pas recommandée**
 - ✓ chez les patients atteints l'hypertension artérielle pulmonaire irréversible (syndrome d'Eisenmenger) : hypertension artérielle pulmonaire définie comme la pression artérielle pulmonaire $>2/3$ de systémique pression sanguine artérielle ou résistance artériolaire pulmonaire $>2/3$ de la résistance systémique artériolaire (CCS Catégorie III, NiveauC).

- **Envisager la fermeture de la CIV pour :**
 - ✓ CIV trabéculaire isolée (musculaire), surtout si elle est assez loin de valve tricuspide et de l'aorte (CCS de la classe IIb, niveau B)
 - ✓ CIV pérимembraneuse si elle est assez loin de la valve aortique (associée à un risque accru de bloc cardiaque complet qu'avec la fermeture chirurgicale) (CCS de la classe IIb, niveau B)

Indication	Recommendations American College of Cardiology/American Heart Association (ACC/AHA) 2008 ^[79]	Recommandation Canadian Cardiovascular So- ciety (CCS) 2009 ^[80]
Fermeture chirurgicale CCS Classe I niveau B	✓ Rapport du flux sanguin pulmonaire/systémique (Qp /Qs) ≥ 2 : avec des signes cliniques de surcharge de volume du ventricule gauche (ACC / AHA Classe I, niveau B). ✓ Antécédent de l'endocardite infectieuse (ACC / AHA Classe I, niveau C).	✓ Le patient symptomatique. ✓ Surcharge de volume du ventricule gauche. ✓ Détérioration de la fonction ventriculaire en raison du volume du débit pulmonaire. ✓ Surcharge de pression ventriculaire gauche ou droite. ✓ Rapport du débit sanguin Pulmonaire/systémique (Qp/Qs) ≥ 2. ✓ La pression artérielle pulmonaire systolique > 50mmHg. ✓ Obstruction des voies droites significative (cathéter ou gradient moyen échocardiographique > 50mmHg). ✓ L'insuffisance aortique bénigne chez les patients avec CIV périmembraneuse ou sous artériel. ✓ Hypertension artérielle pulmonaire sévère avec shunt gauche-droite net (Qp/Qs) $\geq 1,5$ ou preuve de réactivité de l'artère pulmonaire avec défi dilateur pulmonaire (par exemple, l'oxygène, l'oxyde ni- trique, prostaglandines)
Possibles pour la fermeture chirurgicale (CCS classe IIa niveau B)	✓ Shunt net de gauche à droite à Qp/Qs >1,5 avec la pression artérielle pulmonaire <2/3 de la pression systémique et la résistance vasculaire pulmonaire <2/3 de la résistance vasculaire systémique. ✓ Shunt net de gauche à droite à Qp/Qs >1,5 avec dysfonctionnement systolique ou diastolique ventriculaire gauche.	✓ Antécédents d'endocardite, surtout si récurrente. ✓ Patient nécessitant une stimulation endocavitaire pour éviter embolie Paradoxale
La fermeture chirurgicale n'est pas recommandée	Chez les patients atteints de l'hypertension artérielle pulmonaire irréversible (syndrome d'Eisenmenger) (ACC / AHA Catégorie III, niveau B)	Chez les patients atteints l'hypertension artérielle pulmo- naire irréversible (syndrome d'Eisenmenger) : hyperten- sion artérielle pulmonaire définie comme la pression arté- rielle pulmonaire >2/3 de systémique pression sanguine artérielle ou résistance artériolaire pulmonaire >2/3 de la résistance systémique artériolaire (CCS Catégorie III, niveau C).
Autres indications de la fermeture de la CIV.	✓ CIV restrictives avec shunt gauche-droite significatif (pulmonaire à systémique rapport du flux sanguin >1,5). ✓ Peut-être relative chez les patients avec : • Une augmentation des facteurs de risque chirur- gical. • Histoire des interventions chirurgicales cardiaques multiples. • CIV musculaire peu accessible. • CIV multiple. ✓ Envisager la fermeture pour CIV musculaire. • Surtout si défaut est éloigné de valve tricuspide et de l'aorte (ACC / AHA classe IIb, niveau C). • Si dilatation de la chambre cardiaque gauche sé- vère (ACC / AHA classe IIb, niveau C). • Si l'hypertension artérielle pulmonaire (ACC / AHA classe IIb, niveau C).	✓ CIV trabéculaire isolée (musculaire), surtout si elle est assez loin de valve tricuspide et de l'aorte (CCS de la classe IIb, niveau B) ✓ CIV périmembraneuse si elle est assez loin de la valve aortique (associée à un risque accru de bloc cardiaque complet qu'avec la fermeture chirurgicale) (CCS de la classe IIb, niveau B)

Tableau VI : Recommendations American College of Cardiology/American Heart Association (ACC/AHA) 2008 et Recommandation Canadian Cardiovascular Society (CCS) 2009

11.1.3 Quand opérer

Recommandations de groupe de travail India sur la gestion des cardiopathies congénitales ^[81]

- Immédiatement chez les enfants avec grande CIV et insuffisance cardiaque congestive (classe I)
- Fermeture anticipée (à 3-6 mois d'âge) chez les enfants.
 - Grand CIV et grave hypertension artérielle pulmonaire (classe I)
 - Petite CIV avec épisode de l'endocardite infectieuse (classe IIb)
- **Entre 1-2ans chez les enfants atteints CIV modérée avec une pression systolique de l'artère pulmonaire de 50%-66% de la pression systémique (classe I)**
- Entre 2-4 ans chez les enfants
 - Petite CIV (<3 mm) avec la pression artérielle pulmonaire normale et shunt gauche-droit >1,5 (classe I)
 - Petite CIV de sortie (<3 mm) avec prolapsus de la valve aortique sans régurgitation aortique (classe I)
- Envisager la fermeture lorsque la régurgitation aortique est détectée chez les enfants
 - Petite CIV sous artérielle (<3 mm) avec un degré de régurgitation aortique (classe I)
 - Petite CIV périmembraneuse avec prolapsus aortique (classe I)

11.1.4 Procédures chirurgicales de la fermeture des CIV

- Sternotomie et circulation extracorporelle est la méthode chirurgicale préférée de fermeture des Civ
- La fermeture chirurgicale de CIV rapporte une bonne efficacité et faible morbidité chez les nourrissons et les enfants (niveau 3 [Manque directe] des Preuves). ^[78]
- Détachement de valve tricuspide temporaire dans la fermeture CIV peut être associée à un faible taux de mortalité et morbidité chez les enfants avec CIV périmembraneuse (niveau2 [mi- niveau] des preuves). ^[78]
- Chez les patients avec une augmentation de la résistance vasculaire pulmonaire due à CIV, procédure chirurgicale-patch valve modifié peut être associée à une faible mortalité, mais les avantages globaux ont été controversés. ^[78]
- Chez les patients avec CIV multiple, des Bandes résorbables ou bonde dilatable au ballon peut être Indiqué pour réduire le débit sanguin pulmonaire.

11.2 Médications :

11.2.1 Indications

11.2.2 Indication de palivizumab chez nourrissons atteints de maladie congénitale cardiaque pour éviter la bronchiolite American Academy de Pédiatrie (AAP) ^[82]

Chez les nourrissons atteints de cardiopathie congénitale avec altération hémodynamique significative :

- maladie cardiaque non cyanogène recevant des médicaments pour contrôler l'insuffisance cardiaque et nécessitant une chirurgie cardiaque.
- **Hypertension pulmonaire modérée à sévère.**
- Cardiopathie cyanogène (décision prise en consultation avec un cardiologue pédiatrique).

11.2.2.1 Le traitement des symptômes et les complications

- **les moyennes et grandes CIV :** ^[83]

Peut exiger un traitement médical, y compris

- Chez les nourrissons symptomatiques, les diurétiques, avec ou sans la digoxine et les inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine ; un régime hypercalorique et ou sonde nasogastrique ; surveiller étroitement la fonction rénale et la pression artérielle.
- Chez les patients asymptomatiques sans hypertension pulmonaire mais le cœur gauche surchargé, la gestion conservatrice peut être indiquée.
- **Chez le nourrisson avec CIV compliquée d'une insuffisance cardiaque congestive** ^[84]
 - Diurétiques
 - Digoxine
 - La réduction de la postcharge
- **Chez les patients atteints CIV compliquée par un syndrome d'Eisenmenger** ^[84]
 - Soins spécialisés en milieu hospitalier.
 - L'évaluation de la fonction ventriculaire droite.
 - Cathétérisme cardiaque en cas d'indication fermeture chirurgicale.
 - Traitement vasodilatateur.
- **Antibioprophylaxie endocardite** ^[83]
 - Antibioprophylaxie systématique n'est plus indiquée pour tous les patients.
 - Patients opérés avec une CIV résiduelle exigent un suivi périodique en raison du risque significatif d'endocardite.

11.2.2.2 American Heart Association(AHA) 2007 des lignes directrices sur la prévention de l'endocardite infectieuse ^[85]

- **Prophylaxie antibiotique est recommandée chez les patients :**
 - Antécédent d'endocardite infectieuse (ACC / AHA classe IIA, niveau B)
 - Une maladie cardiaque congénitale :
 - ✓ Maladie cardiaque congénitale cyanogène réparée, y compris shunts et conduits palliatifs
 - ✓ Cardiopathie congénitale.
 - ✓ Réparation complète avec du matériel ou dispositif prothétique, pendant 6 mois après procédure de la réparation (ACC / AHA classe IIA, niveau B)

11.2.2.3 Considérations périopératoire

Avec les avancées thérapeutiques et l'introduction des nouveaux médicaments (antagonistes des récepteurs de l'endothéline, inhibiteurs des phosphodiesterases et prostacyclines : milrinone) utilisés dans les autres formes de l'HTAP et HTAP sever et considérés comme potentiellement utiles pour remodeler le lit vasculaire pulmonaire, un nouveau concept pourrait être évoqué et nécessite des études dirigées. Serait-il possible de remodeler le lit vasculaire pulmonaire et de diminuer les résistances vasculaires pulmonaires à un niveau où la chirurgie pourrait être pratiquée, avec une morbidité et une mortalité basses et en conséquence une survie prolongée.

Plusieurs études non contrôlées se sont avérées prometteuses avec les antagonistes des récepteurs de l'endothéline, les inhibiteurs de la phosphodiesterase ou les prostacyclines. ^[84]

Lévosimendan pourrait réduire le risque de syndrome de bas débit cardiaque après chirurgie chez les nouveau-nés avec cardiopathies congénitales. Basée sur des essais randomisés avec significativité limitée. ^[86]

Enfant symptomatique de moyenne à grande CIV et hypertension pulmonaire peut exiger un traitement médical, y compris l'oxyde nitrique inhalé pour traiter l'hypertension pulmonaire postopératoire, mais la preuve est limitée ^[87]

Cardioplégie cristalloïde froide peut réduire le stress myocardique et les lésions de reperfusion, mais ne semble pas améliorer les résultats cliniques à court terme par rapport à la cardioplégie de sang-froid au cours de CIV réparation, basé sur petits essais randomisés. ^[88]

11.3 Chirurgie et procédures

11.3.1 Les indications de la fermeture chez les enfants

- fermeture peut être chirurgicale. ^[84]
 - Importante dilatation du cœur gauche.
 - Rapport débit pulmonaire/systémique (Q_p / Q_s) de 1,5 à 2.
 - Le développement de l'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP).
 - CIV multiples «fromage gruyère» défaut réfractaire au traitement médical peut exiger une procédure de cerclage de l'artère pulmonaire palliatif.
 - CIV périmembraneuses compliquées par un prolapsus ou de régurgitation aortique importante. ^[83]
 - Association avec d'autres malformations cardiaques, y compris ^[86]
 - ✓ Une coarctation de l'aorte et l'interruption arc aortique. .
 - ✓ Anomalies valvulaires atrioventriculaire.
 - ✓ Sténose pulmonaire.
 - ✓ VDDI.

11.3.2 Indications de fermeture chez le grand enfant et l'adulte

11.3.2.1 Recommendations American College of Cardiology/American Heart Association (ACC/AHA) 2008 pour la gestion des CIV chez l'adulte ^[85]

- la fermeture chirurgicale
 - Des indications définitives pour la fermeture chirurgicale comprennent
 - ✓ Le débit sanguin pulmonaire sur systémique (Q_p / Q_s) ≥ 2 des signes cliniques de surcharge de volume du ventricule gauche (ACC/AHA classel, niveauB)
 - ✓ Antécédent d'endocardite infectieuse (ACC/AHA classe I, niveau C).
 - La fermeture chirurgicale peut être indiquée (ACC/AHA classe IIA, niveau B) :
 - ✓ Nette shunt de gauche à droite avec $Q_p/Q_s > 1,5$ avec la pression artérielle pulmonaire $< 2/3$ de la pression systémique et la résistance vasculaire pulmonaire $< 2/3$ de la résistance vasculaire systémique.
 - ✓ Nette shunt de gauche à droite avec $Q_p/Q_s > 1,5$ avec surcharge systolique ventriculaire gauche.
 - La fermeture chirurgicale n'est pas recommandée chez les patients atteints d'hypertension artérielle pulmonaire irréversible (syndrome d'Eisenmenger) (ACC / AHA catégorie III, niveauB).

11.3.2.3 Recommandations de la Société canadienne de cardiologie (SCC) 2009 pour la gestion de CIV isolée chez les adultes souffrant d'une maladie cardiaque congénitale ^[80]

11.3.2.3.1 Indications pour la fermeture chirurgicale (CCS classe I, niveau B)

- Patients symptomatiques.
- Surcharge de volume du ventriculaire gauche.
- Détérioration de la fonction ventriculaire en raison du volume ventriculaire gauche ou à droite surcharge de pression ventriculaire.
- Rapport débit pulmonaire sur débit systémique (Q_p/Q_s) ≥ 2 , pression systolique de l'artère pulmonaire $> 50\text{mm Hg}$.
- Obstruction des voies de sortie ventriculaire droit importante (cathéter ou signifient gradient échocardiographique $> 50\text{mmHg}$).
- L'insuffisance aortique bénigne chez les patients avec CIV périmembraneuse ou sous artérielle.
- Hypertension pulmonaire sévère avec shunt gauche-droit nette $Q_p/Q_s \geq 1,5$ ou la preuve de la réactivité de l'artère pulmonaire (par exemple, l'oxygène, l'oxyde nitrique, prostaglandines).

11.3.2.3.2 Indications possibles pour la fermeture chirurgicale

Antécédents d'endocardite (CCS classe IIa, niveau B).

11.3.2.3.3 Fermeture n'est pas recommandée :

Chez les patients atteints d'hypertension artérielle pulmonaire irréversible (syndrome d'Eisenmenger) (CCS Catégorie III, Niveau C).

11.4 Calendrier de fermeture des CIV

- Immédiate chez les patients avec une large CIV avec une insuffisance cardiaque sévère.
- 3-6 mois chez les nourrissons atteints de CIV réfractaire au traitement médical ou une hypertension pulmonaire significative.
- 1-2 ans chez les patients avec des pressions modérées ou large CIV, ou les pressions pulmonaires entre 50-66% de la pression systémique.
- 2-4 ans pour les CIV modérées, pour les petites CIV sous aortique ou périmembraneuse avec la dilatation du cœur gauche ou prolapsus de la valve aortique (avec ou sans insuffisance aortique).

- A tout moment en cas d'insuffisance aortique importante ou progressive résultant d'un prolapsus de la valve (syndrome de Laubry Pezzi) ^[89]

11.4.1 Groupe de travail sur la gestion des maladies cardiaques congénitales en Inde consensus sur le calendrier de l'intervention de maladie cardiaque congénitale commune ^[90]

- immédiatement chez les enfants avec une grande CIV avec insuffisance cardiaque congestive incontrôlée (classe I).
- Fermeture anticipée (3-6mois d'âge) chez les enfants
 - grande CIV et hypertension artérielle pulmonaire grave (classe I)
 - petite CIV avec un épisode de l'endocardite infectieuse (classe IIb)
- Entre 1-2 ans chez les enfants avec CIV modérée et une pression systolique de l'artère pulmonaire de 50%-66% de la pression systémique (peut être plus tôt, chez les enfants aux antécédents des épisodes d'infections des voies respiratoires ou du retard de croissance) (classe I).
- 2-4 ans chez les enfants avec petite CIV (<3 mm) avec une pression artérielle pulmonaire normale et shunt gauche-droit >1,5 (classe I).
- 2-3 ans chez les enfants avec petite sortie CIV (<3 mm) avec prolapsus de la valve aortique sans régurgitation aortique (classe I)
- Envisager la fermeture lorsque la régurgitation aortique est détectée chez les enfants
 - Petite CIV sous artérielle (<3 mm) avec régurgitation aortique (classe I)
 - Petite CIV périmembraneuse avec aortique prolapsus (classe I)
- suivi tous 1 à 2 ans est recommandé chez les enfants :
 - Petite CIV sous artérielle (<3 mm) sans prolapsus de la valve aortique (à évaluer pour le développement de prolapsus de la valve aortique) (classe I).
 - Petite CIV périmembraneuse avec prolapsus de la valve.

11.5 Fermeture des CIV par cathétérisme interventionnel

La fermeture percutanée des CIV musculaires trabéculées a été tentée dès la fin des années 1980^[91] 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 22), la fermeture des CIV musculaires centrales ^{[92] [93]} et des CIV apicales type « fromage de gruyère » ^[94] 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. ^[95]

L'échocardiographie tient une place essentielle pour surveiller le bon déroulement de la procédure et apprécier le résultat final (figures 41, 42 et 43).

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 ^[94] (figure 44,45).

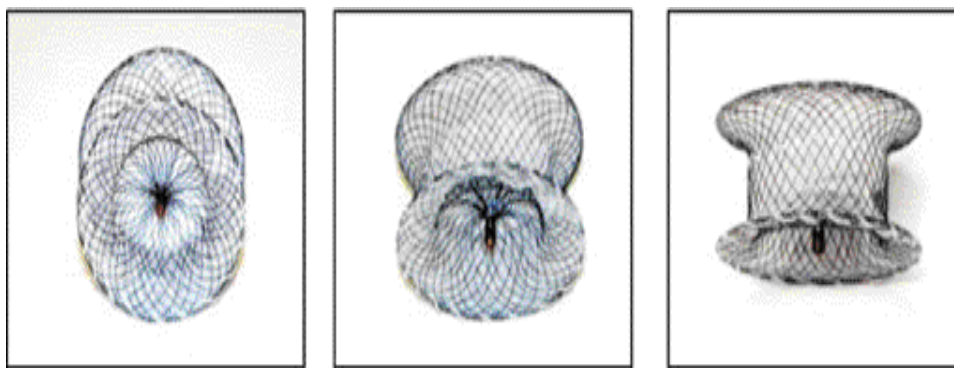


Figure 41 : La prothèse Amplatzer pour Civ musculaires

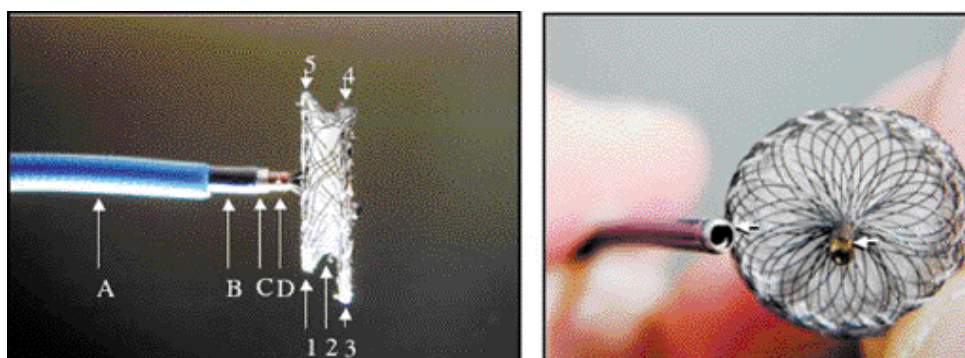


Figure 42 : La prothèse Amplatzer pour CIV périmembraneuses

.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

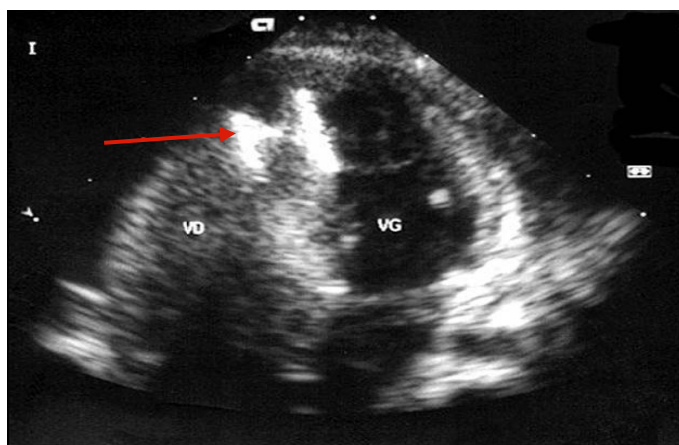


Figure 43 : Échocardiographie d'une prothèse de type Amplatzer placée dans une CIV musculaire trabéculée du tiers inférieur septal VD : Ventricule droit VG : Ventricule gauche

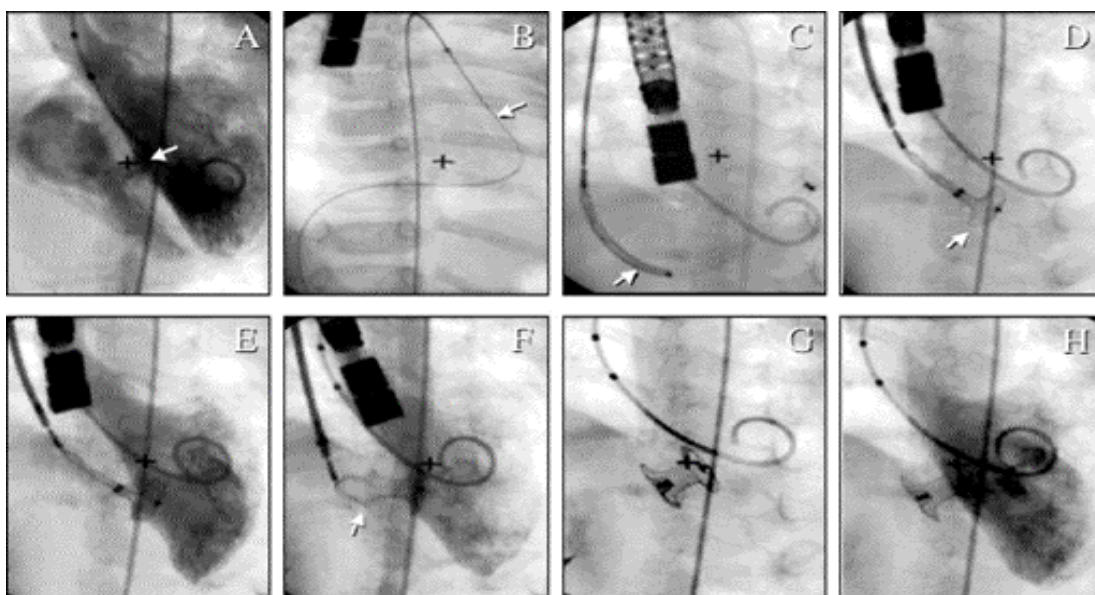


Figure 44 : Fluoroscopie et angiographie des étapes de la fermeture d'une CIV musculaire par Voie percutanée

- 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.

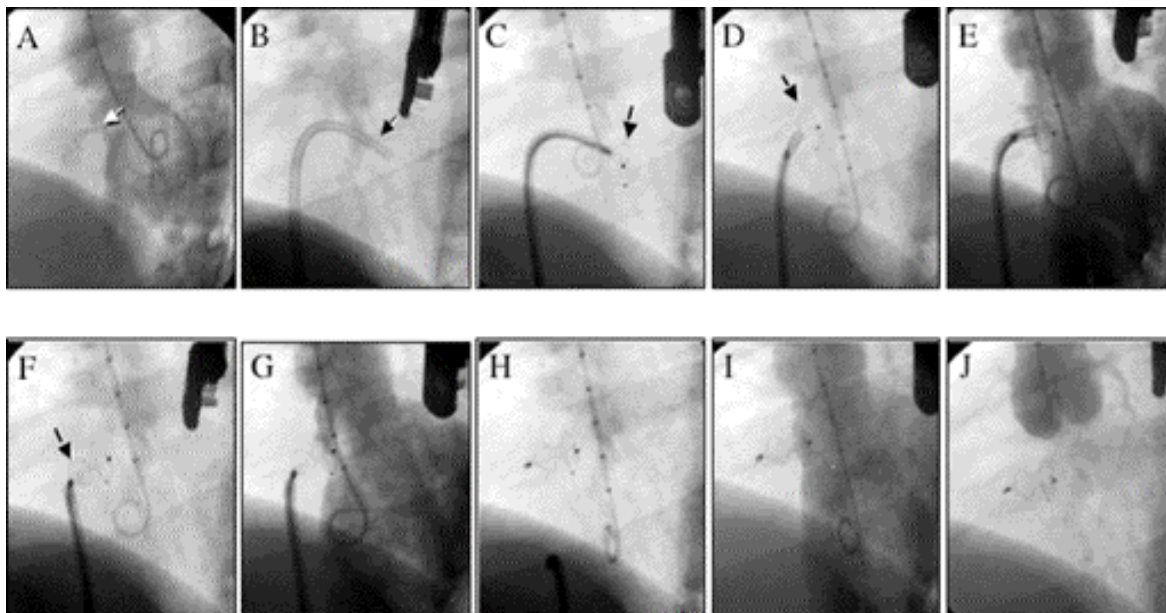


Figure 45 : Etapes de la fermeture percutanée d'une CIV périmembraneuse

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.

11.6 Procédures des techniques chirurgicales

11.6.1 Traitement palliatif : Cerclage de l'artère pulmonaire

11.6.1.1 Voie d'abord et mise en place du cerclage

- **La thoracotomie postérolatérale gauche**

Est choisie si une cure de coarctation est réalisée en même temps. Cette voie d'abord peut également être utilisée dans d'autres situations cliniques, dans le but d'éviter une sternotomie redux lors de la cure complète de la cardiopathie. L'intervention débute par une thoracotomie postérolatérale dans le quatrième espace intercostal gauche. Le canal artériel est lié. La péricardotomie est réalisée en avant du nerf phrénique. Le tour de l'artère pulmonaire est effectué à la partie moyenne du tronc, évitant toute compression coronaire et toute complication hémorragique. ^[96]

- **La sternotomie est plus fréquemment utilisée.**

Après sternotomie médiane et thymectomie le péricarde est ouvert. Le canal artériel est contrôlé et lié. L'artère pulmonaire est disséquée à minima car seul le tissu fibreux adventitial maintient le cerclage en place et l'empêche de migrer sous les coups de biseau de l'ondée systolique. Le tour de l'artère pulmonaire doit être réalisé à la partie moyenne du tronc,

c'est-à-dire entre le départ de l'artère pulmonaire droite et les valves, pour éviter toute compression coronaire ou des branches de l'artère pulmonaire et notamment de l'artère pulmonaire droite. Une fois passé autour de l'artère pulmonaire, le dissecteur ramène le lacs : soie, Nylon®, polytétrafluoroéthylène (PTFE). [96]

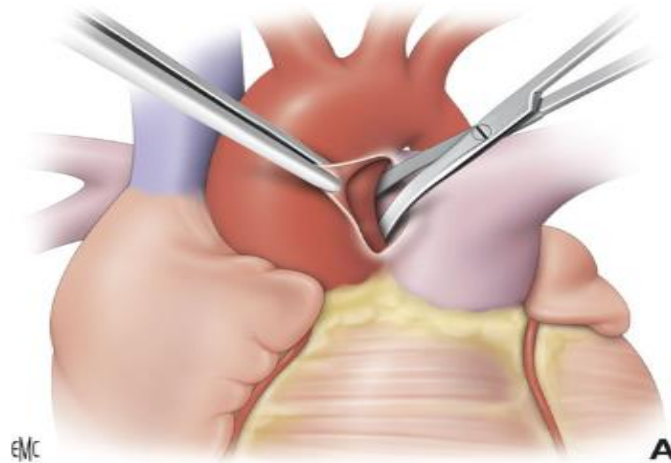


Fig 46A Cerclage de l'artère pulmonaire.
A. L'artère pulmonaire est disséquée à minima

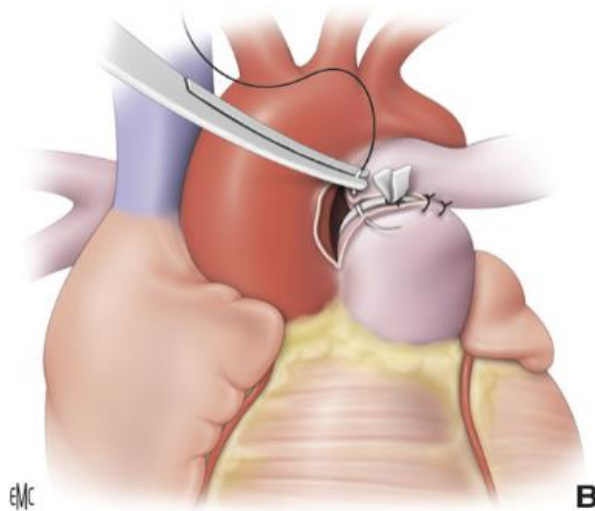


Fig 46 B Cerclage de l'artère pulmonaire.
B. Le cerclage pulmonaire est fixé au tronc de l'artère pulmonaire.

11.6.1.2 Réglage du cerclage : Il peut être réalisé de deux façons

11.6.1.2.1 Prise de pression

Les critères classiquement retenus sont les suivants (les trois ensembles) :

- Pression systolique dans l'artère pulmonaire distale inférieure à 30 à 50 % de la pression systémique systolique.
- Pression systolique dans l'artère pulmonaire distale inférieure à 30 à 35mmhg ;
- Saturation artérielle en oxygène (saO₂) supérieure à 75 à 80 %.

En pratique, le lacs est serré progressivement en observant la pression artérielle pulmonaire qui baisse et qui devient écrêtée tout en conservant une bonne saturation périphérique.

[96]

11.6.1.2.2 Méthode de Toronto

- La circonférence du cerclage doit être de 20 mm + 1 mm/kg en cas de CIV isolée. En cas de communication interauriculaire (CIA) large associée ou d'artère pulmonaire excessivement dilatée, la circonférence est plutôt de 21 ou 22 mm + 1 mm/kg.
- Une fois le cerclage réglé, celui-ci doit être fixé à l'adventice de l'artère pulmonaire par un ou deux points de Prolène® 5 ou 6.0 afin d'éviter sa migration. [97]

11.6.1.2.3 Conditions communes aux deux méthodes

Les conditions hémodynamiques et la balance débit pulmonaire-débit systémique (QP-QS) du patient doivent être optimisées :

- Taux d'hématocrite et taux d'hémoglobine normal.
- Remplissage optimal avec produits sanguins labiles à disposition.
- Fraction d'oxygène dans les gaz inspirés (FIO₂) abaissée à 30 à 60 % au moment du cerclage. La coopération entre le chirurgien et l'anesthésiste est donc de rigueur [97]

11.6.1.2.4 Cerclage résorbable

Un cerclage peut permettre, à lui seul, la fermeture spontanée de la CIV lorsque celle-ci est petite et présente des rebords musculaires. Cette éventualité a donné à certains l'idée de réaliser un cerclage résorbable de l'artère pulmonaire.

Le matériel utilisé est un lacs de PDS® à résorption lente. Sa résorption moyenne se déroule sur une période de cinq mois (extrêmes : 3 à 6,5 mois). [98]

11.6.1.2.5 Cerclage dilatable

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

Le cerclage est alors réalisé par thoracotomie gauche dans le même temps opératoire que la cure de coarctation. Le cerclage dilatable est mis en place autour de l'artère pulmonaire

et réglé selon la technique de Toronto. Pour réaliser un cerclage dilatable par cathétérisme, nous utilisons une bandelette de PTFE assez large (3-4 mm), non élastique, que nous refermons au diamètre voulu par un point en U de Prolène® 6.0. La dilatation du cerclage par cathétérisme cardiaque entraîne ensuite une rupture du fil de 6.0 et une ouverture du cerclage. [99]

11.6.1.3 Levée de cerclage

11.6.1.3.1 Levée de cerclage simple

Si les CIV sont fermées spontanément et que le cerclage n'est pas vicieux, une simple levée de cerclage est réalisée par sternotomie sans CEC.

Le plus souvent, si le cerclage n'est pas resté plus de un an en place, l'ablation du lacs redonne toute sa souplesse à l'artère qui reprend un calibre normal.

Si l'aspect extérieur de l'artère n'est pas convenable, une prise de pression dans l'artère pulmonaire est nécessaire.

Si le gradient résiduel est supérieur à 50 mm Hg, une plastie du tronc est nécessaire. Celle-ci peut être réalisée sous CEC ou par cathétérisme à distance. [96]

11.6.1.3.2 Levée de cerclage lors de la fermeture de la CIV

S'il persiste une ou plusieurs CIV, une fermeture sous CEC est à envisager. Dès le départ en CEC, le cerclage est retiré et l'orifice pulmonaire testé au moyen de bougies de Hegar. Si une sténose persiste au niveau du tronc de l'artère pulmonaire, une plastie d'élargissement est réalisée dans le même temps. Le tronc de l'artère pulmonaire est alors ouvert longitudinalement et élargi au moyen d'un patch ovalaire de péricarde ou de PTFE. [96]

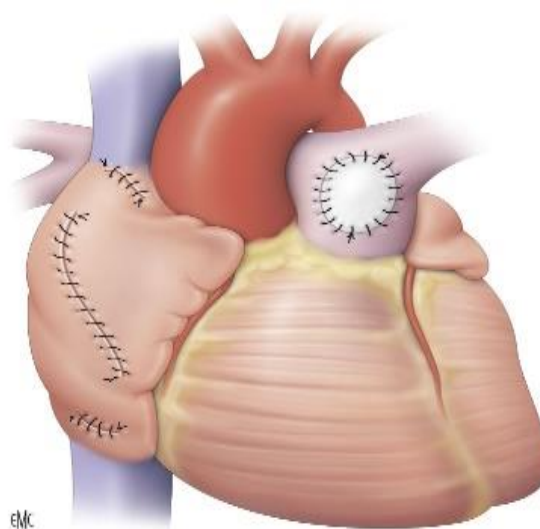


Fig 47 : Levée du cerclage

11.6.2 Fermeture chirurgicale des CIV

11.6.2.1 Conduite générale de l'intervention

- L'intervention est menée par sternotomie médiane sous CEC en normothermie ou hypothermie.
- Les canulations sont habituelles .Toutefois, si la voie atriale est choisie, la canule cave inférieure est placée très en arrière sur le bord droit de la veine cave inférieure, et la veine cave supérieure peut être canulée directement, pour permettre une meilleure exposition de l'oreillette droite.
- La décharge des cavités gauches est effectuée par une canule introduite dans l'oreillette gauche par le sillon interauriculaire.
- La protection myocardique est réalisée par cardioplégies chaudes, au sang, répétées dans la racine aortique, ou cristalloïde froide si la CEC en hypothermie.

[96]

11.6.2.2 Voies d'abords

11.6.2.2.1 Fermeture par l'oreillette droite de la CIV type d'admission

- L'atriotomie droite est réalisée par une incision oblique parallèle au sillon auriculo-ventriculaire et s'étend de la base de l'auricule à la veine cave inférieure.
- Un fil d'exposition est placé sur la marge postérieure de l'atriotomie et deux fils sont passés dans la berge antérieure à la jonction entre la portion lisse et la portion trabéculée de l'oreillette.
- La valve tricuspide est ainsi exposée en éversant la berge antérieure de l'atriotomie.

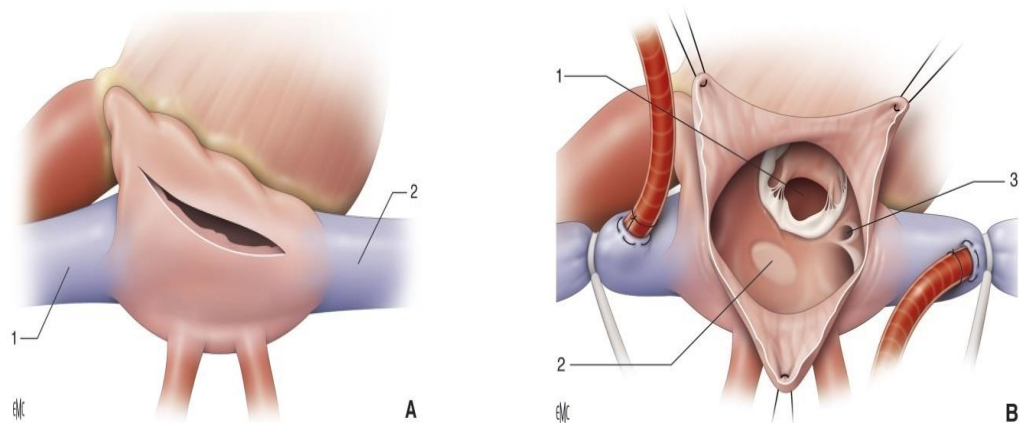


Fig 48 : Exposition de la communication interventriculaire (CIV admission) par atriotomie droite.

C. Atriotomie droite. 1. Veine cave supérieure ; 2. veine cave inférieure.

D. Exposition. 1. CIV ; 2. fosse ovale ; 3. sinus coronaire

11.6.2.2.1.1 Communication interventriculaire périmembraneuse

11.6.2.2.1.1.1 Fixation du patch par deux hémisurjets

Fermeture de la communication interventriculaire (CIV) périmembraneuse.

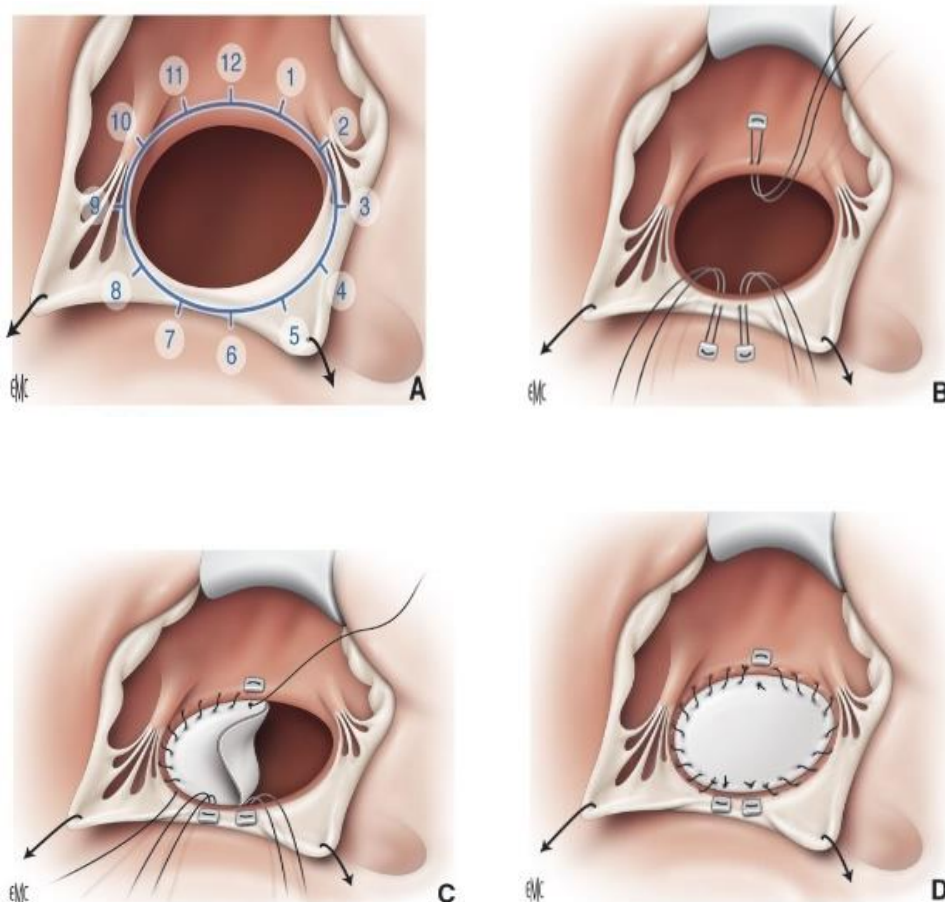


Fig 49 : fixation de patch de CIV admission

A. Exposition et repère. B. Trois points d'exposition. C. Fermeture en surjet. D. CIV fermée. ^[96]

11.6.2.2.1.1.2 Désinsertion des cordages tricuspides dans la fermeture des CIV perimembraneuse

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

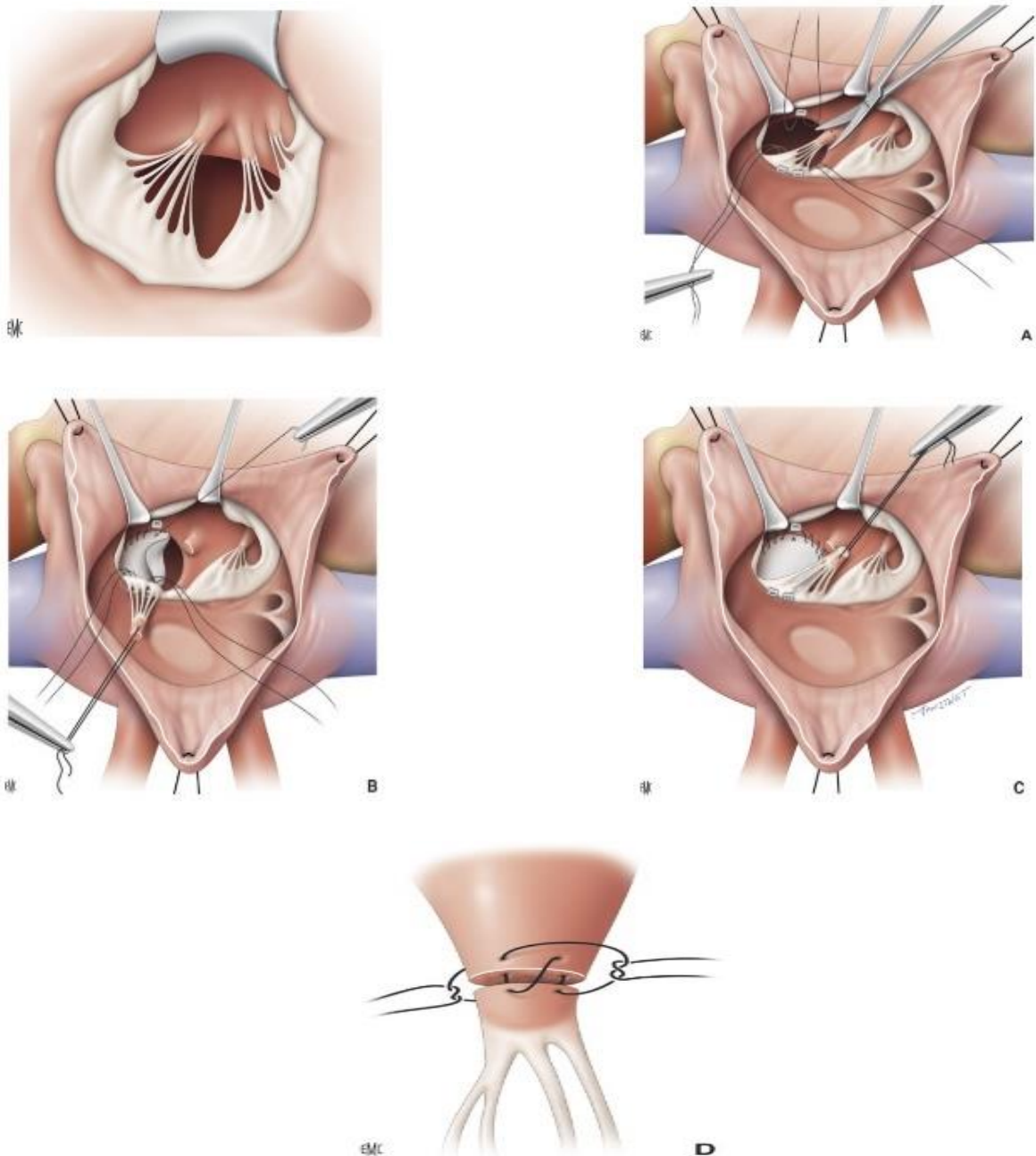


Fig 50 : Désinsertion des cordages tricuspides dans les CIV primembraneuses

A.Désinsertion d'un faisceau de cordage tricuspide, **B.**Section du faisceau de cordage tricuspide, **C.**Fermeture de la communication interventriculaire peri membraneuse , **D.**Réinsertion du faisceau de cordage tricuspide. ^[100]

11.6.2.2.1.1.3 Détachement de la valve de la tricuspide dans la fermeture des CIV perimembréuse

La valve antérieure, ou la valve septale, est incisée à ras de l'anneau tricuspide et est doucement rétractée vers le bas. Cet artifice offre une très bonne exposition de la partie haute de la CIV. Après fermeture de la CIV, la valve antérieure est réinsérée au moyen d'un surjet de monofilament 6.0 ou 7.0.

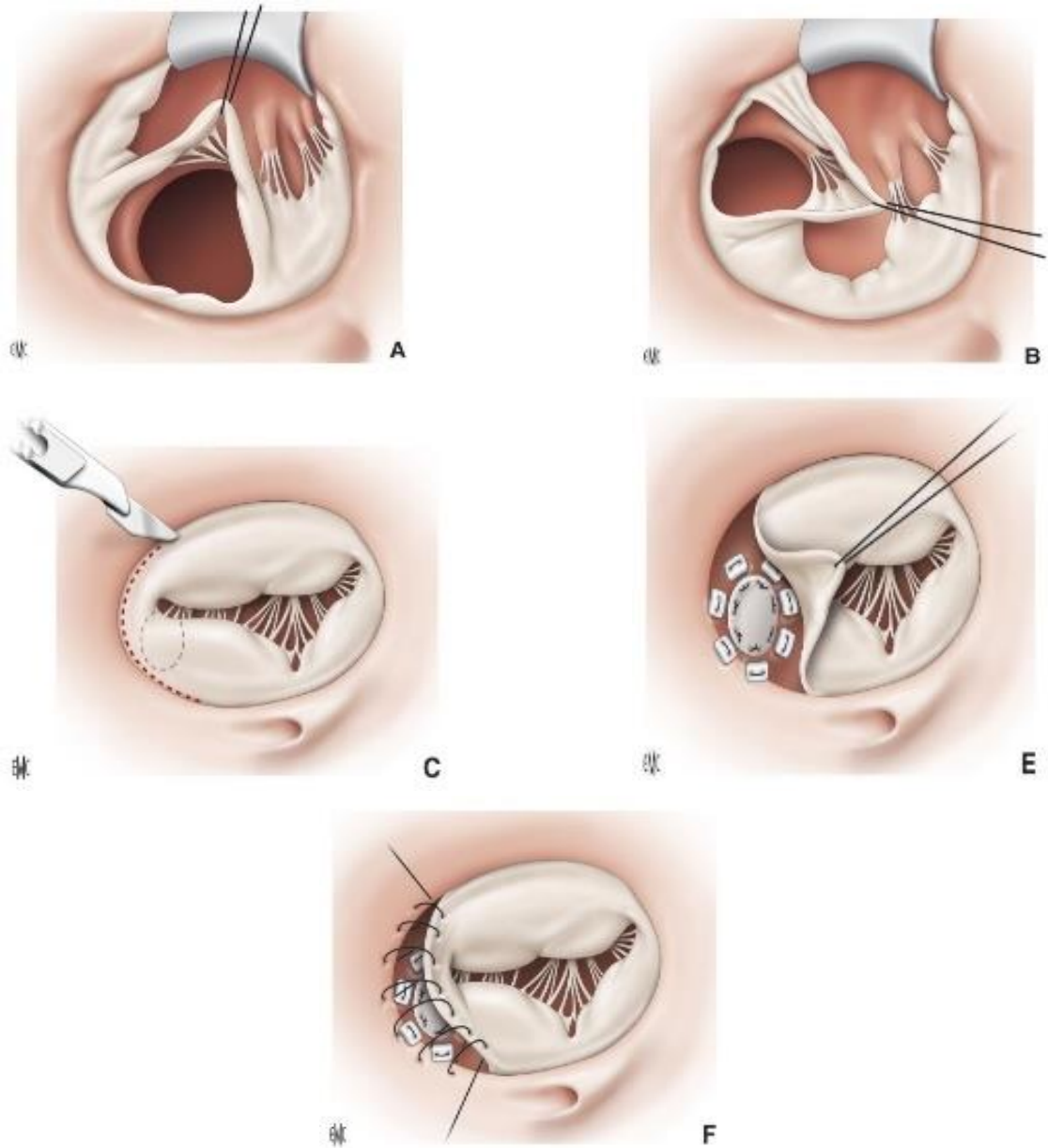


Fig 51 : Détachement de la valve tricuspide dans la fermeture des CIV perimembraneuses

A. Détachement de la valve septale de la tricuspide. B. Détachement de la valve antérieure de la tricuspide. C. Détachement de la zone de la commissure antéroseptale. E. Fermeture de la CIV. F. Réinsertion de la valve tricuspide.^[101]

11.6.2.2.1.2 Communication interventriculaire « inlet »

Comme nous l'avons vu, la CIV inlet ou admission présente un rebord musculaire qui la sépare de la valve tricuspide. Elle est située sous la valve septale de la tricuspide, donc déplacée vers la main droite du chirurgien, et le faisceau de conduction passe au niveau du bord supérieur de la CIV, à main gauche. La fermeture de la CIV s'effectue de la même façon que pour une CIV périmembraneuse, les points situés au bord supérieur de la CIV doivent être très fins et situés strictement sur la face droite du septum interventriculaire. ^[102]

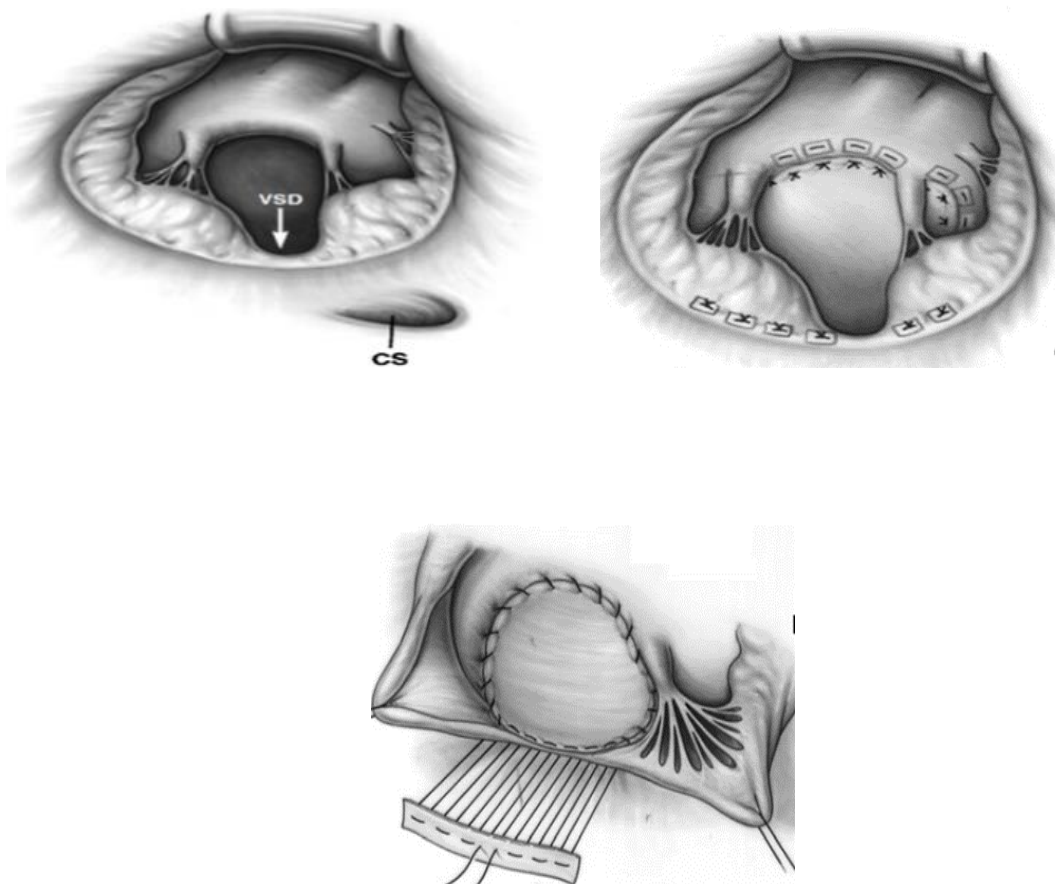


Fig 52 : Fermeture de la CIV type CAV

11.6.2.2.1.3 Association de communication interventriculaire périmembraneuse et de communication interventriculaire « inlet ».

Association de communications interventriculaires périmembraneuse et inlet sera fermée par un seul patch ^[96]

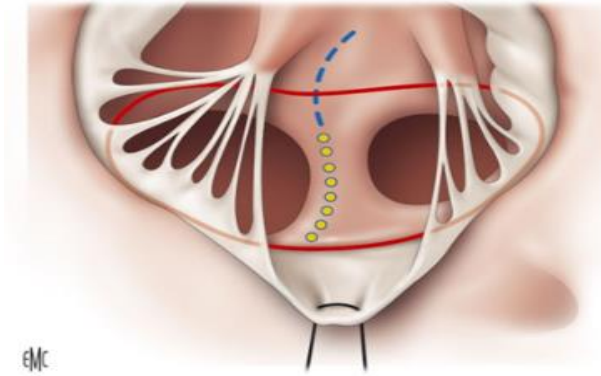


Fig. 53 : Association de CIV périmembraneuse et CIV admission

11.6.2.2.1.4 Communication interventriculaire trabéculée

Certaines CIV trabéculées sont très bien exposées par voie atriale. Les CIV trabéculées hautes présentent un rebord musculaire circonférentiel et sont en règle situées à distance du faisceau de conduction. Leur fermeture chirurgicale ne pose en pratique aucun problème lorsqu'elles sont uniques.

Les plus petites peuvent être fermées à points séparés ou à l'aide d'un double surjet sans matériel supplémentaire.

Les CIV trabéculées moyennes ou basses sont d'un abord beaucoup plus difficile. Le principal problème réside dans la difficulté d'identifier les vrais rebords de la CIV au milieu des trabéculations présentes à la face droite du septum interventriculaire.

Des trabéculations doivent souvent être incisées pour accéder au plan de la CIV et ainsi éviter de laisser des CIV intramurales

L'accès aux CIV de pointe, ou trabéculées basses, peut nécessiter la section de la bande modératrice. Voir une ventriculotomie droite apicale. ^[102]

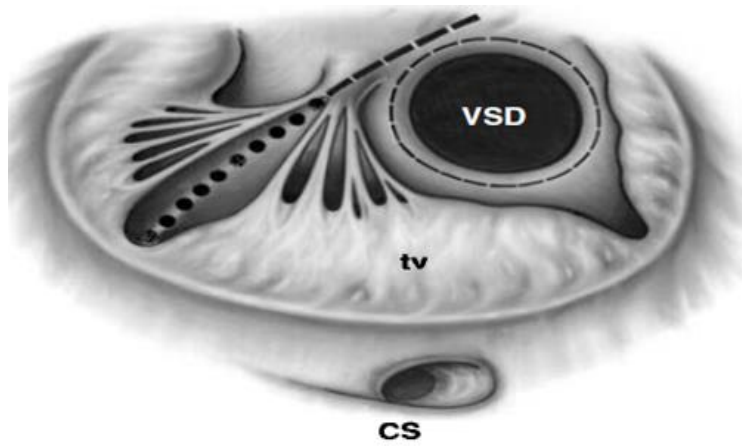
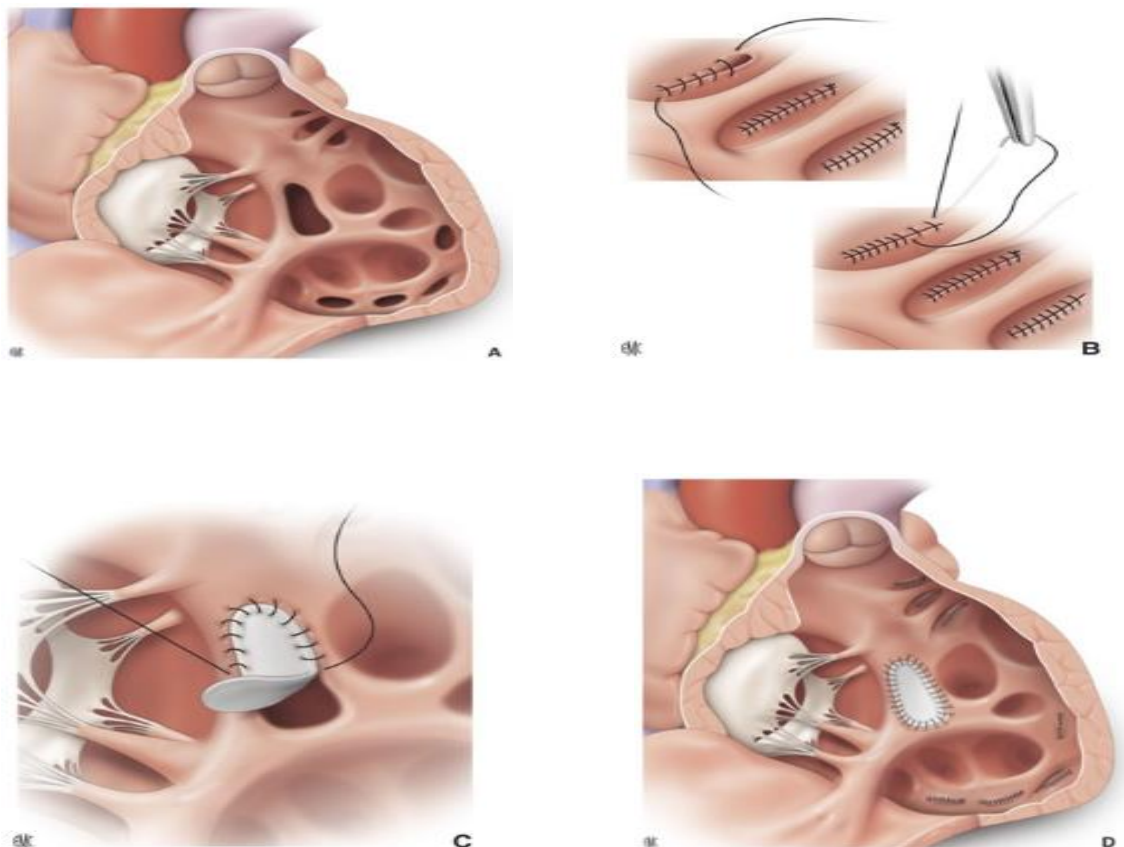


Fig. 54 : CIV trabéculée

Les CIV multiples ou swiss cheese représentent encore un challenge, surtout chez les petits enfants la plupart du temps, ces CIV sont fermées secondairement après réalisation d'un cerclage premier. ^{[103][104][105][106]}



**Fig 55 : Fermeture de communications interventriculaires multiples (B à D).
(Vue peropératoire en A)**

11.6.2.3 Fermeture par le ventricule droit

- Meilleure approche pour :
 - CIV périmembraneuse infundibulaire
 - CIV infundibulaire haute
 - Quelques CIV trabéculaires.
- Geste associé dans VDDI, TAC, T4F -Indiquée pour corriger la voie droite-Elargissement de l'outflow -Mise en place d'un tube VD-AP. ^[102]



Fig 56 : voie VD pour la fermeture de la CIV

- **Communication interventriculaire conoventriculaires**

Les CIV conoventriculaires, lorsqu'elles ne peuvent être fermées par l'atriotomie droite, peuvent nécessiter une infundibulotomie. Pour certains, elles sont fermées de principe par l'infundibulotomie réalisée lors du traitement des tétralogies de Fallot. ^[96]

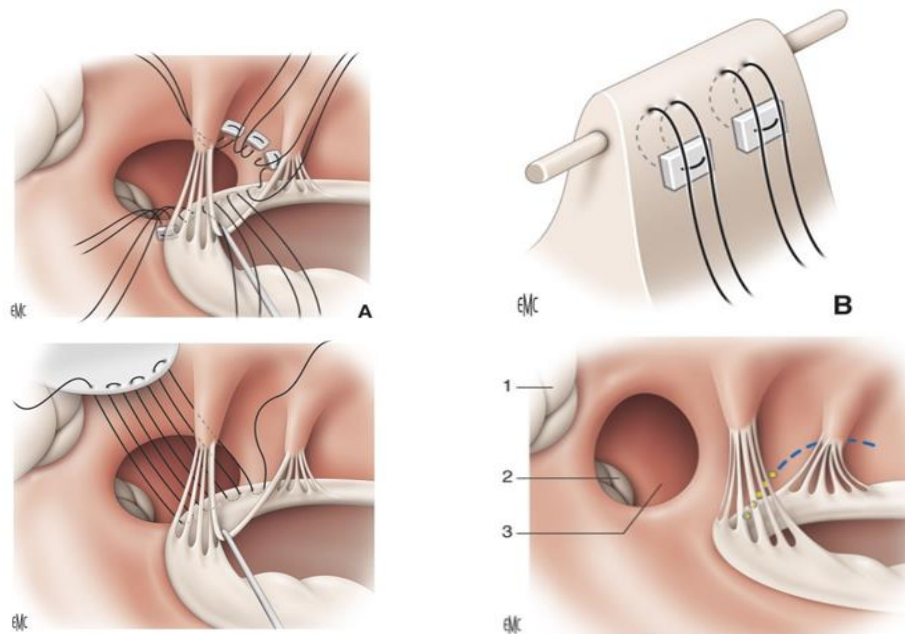


Fig 57 : Fermeture de communication interventriculaire de type Fallot par le ventricule droit à points séparés (A, B). Abord d'une communication interventriculaire (CIV) infundibulaire par le ventricule droit. 1. Valve pulmonaire ; 2. Valve aortique ; 3. CIV.

- **Communications interventriculaires trabéculées du dièdre antérieur**

Lorsque les CIV sont situées dans la partie antérieure du septum trabéculé, elles peuvent être repérées par l'oreillette droite et fermées par une suture externalisée.

Une courte incision ventriculaire droite est réalisée en regard de la CIV au minimum à 5 mm de l'interventriculaire antérieure.

Les CIV sont alors fermées au moyen des points en U appuyés sur deux attelles de Téflon.

L'une de ces attelles est fixée sous les CIV, l'autre est appliquée à l'extérieur de la paroi du ventricule droit, les points étant noués à l'extérieur. ^[105]



Fig 58 : Fermeture de communication interventriculaire (CIV) du dièdre antérieur. A. Ouverture de l'apex du ventricule droit. B. Fermeture des CIV de pointe

11.6.2.4 Fermeture par les gros vaisseaux

11.6.2.4.1 Communication interventriculaire « doubly committed »

Comme nous l'avons vu, le bord supérieur de la CIV est formé par les valves aortiques et pulmonaires. La fermeture de cette CIV est effectuée par l'artère pulmonaire point en U appuyé sur pledget est passé à travers l'anneau pulmonaire, au fond de la sigmoïde pulmonaire, vers la partie haute de la CIV. ^[107]

Deux autres points sont passés de part et d'autre, toujours à travers l'anneau pulmonaire, en prenant soin de ne pas léser la valve aortique qui, à ce niveau, est en continuité.

Un patch de PTFE est systématiquement utilisé pour fermer ces CIV car il assure un certain maintien aux valves sus-jacentes.

Le patch est descendu sur le point passé au bord inférieur de la CIV puis fixé par deux hémisurjets jusqu'aux points passés dans l'anneau pulmonaire. Le tronc de l'artère pulmonaire est ensuite refermé de façon habituelle ^[107]

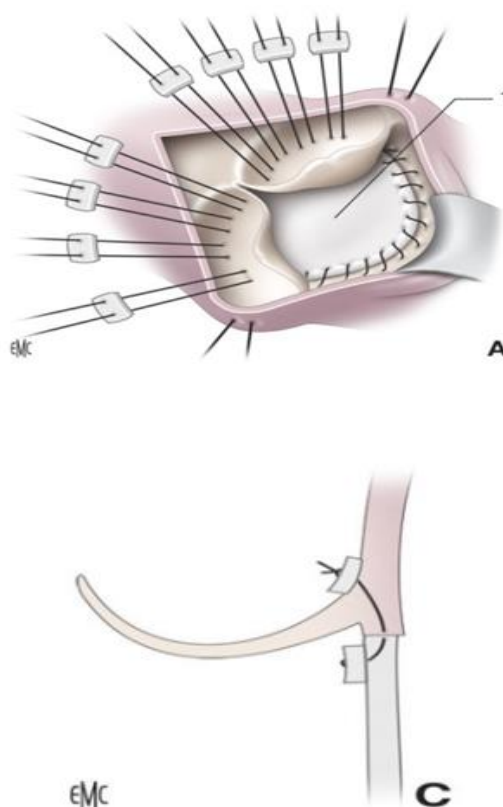


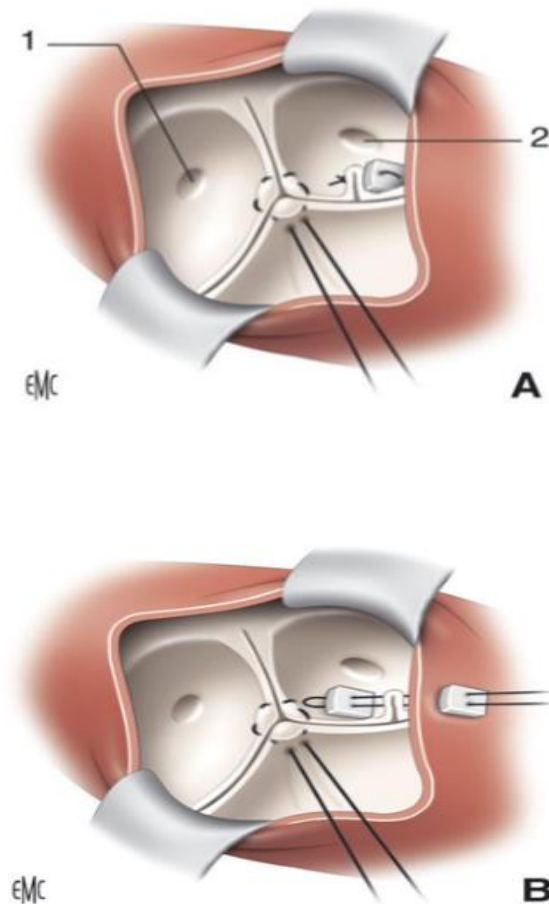
Fig. 59 fermeture de la CIV par voie artérielle

11.6.2.4.2 Syndrome de Laubry-Pezzi

En cas de prolapsus de la valve aortique responsable d'une fuite conséquente, une réparation de la valve est nécessaire. ^[96]

Cette réparation se fait à travers une aortotomie longitudinale descendant dans le sinus non coronaire. Une évaluation du degré de prolapsus est réalisée en passant un point réunissant les trois nodules d'Arantius des trois feuillets. Le feuillet présentant une élévation à l'origine du prolapsus (le plus souvent le droit) est alors individualisé.

Si l'élévation est conséquente, une plicature du bord libre ou de la commissure est réalisée au moyen d'un point appuyé sur attelle. ^[102]



**Fig 60 : A. Plastie aortique en cas de prolapsus sigmoïdien associé.
Plicature du bord libre de la sigmoïde.**
1. Ostium coronaire gauche ;
2. Ostium coronaire droit.
B. Plicature au niveau de la commissure.

11.6.2.5 Fermeture par la pointe du ventricule gauche

La fermeture des CIV de pointe a été rapportée par une courte ventriculotomie gauche à la pointe. ^[96] Cette technique n'est que très exceptionnellement utilisée aujourd'hui ; mais peut être indiquée dans les CIV apicales ; avec un risque d'anévrisme sur la cicatrice et /ou dysfonction ventriculaire gauche. ^[102]

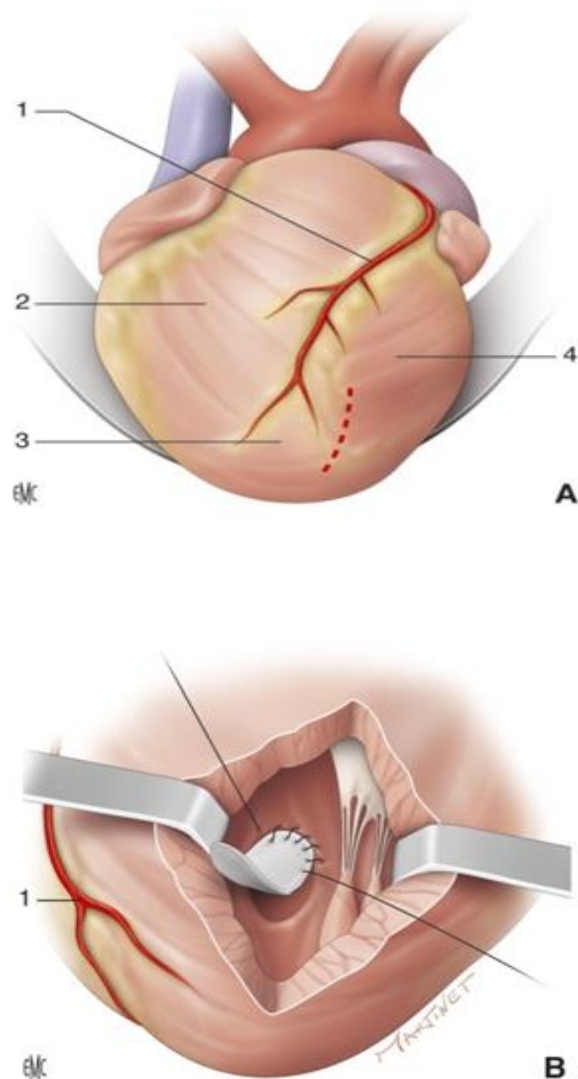


Fig. 61 : Fermeture par la pointe du ventricule gauche (A, B).

- 1. Artère interventriculaire antérieure**
- 2. Ventricule droit**
- 3. Apex**
- 4. Ventricule gauche.**

11.7 Autres Considérations de la fermeture chirurgicale :

- L'échocardiographie transœsophagienne peut être utilisée pendant une intervention chirurgicale afin de guider la fermeture. ^[84]
- La Méthode chirurgicale fermeture de patch par sternotomie avec circulation extra-corporelle est préférée pour la fermeture CIV. ^[83]
- L'accès à la CIV habituellement par valves semi-lunaires et auriculo-ventriculaire pour éviter ventriculotomie ^[84]

- Dans certains cas, une exposition des CIV est atteinte par le détachement temporaire peropératoire postérieure de la valve tricuspide. ^[84]
- Le détachement temporaire de la valve tricuspide pendant la mise en place du patch de CIV peut être associé à une faible mortalité et de morbidité chez les enfants avec périmembraneuse CIV ^[108]
- Chez les patients avec une augmentation de la résistance vasculaire pulmonaire due à CIV non traitées dans l'enfance, procédure chirurgicale-patch valvé modifié peut être associée à une faible mortalité, mais les avantages globaux ont été controversés dans les études. ^[109]
- Chez les patients atteints de multiples CIV musculaires, les cerclages résorbables ou dilatables par cathétérisme cardiaque peuvent être indiqués pour réduire le débit sanguin pulmonaire pour permettre de reporter ou d'éviter la chirurgie chez les nourrissons atteints de CIV compliquée. ^[110]

11.8 Autres considérations chirurgicales

- L'augmentation de la régurgitation aortique après la réparation transaortique de la CIV en utilisant la technique de suture directe ^[111]
- Les Complications postopératoires communes incluent
 - CIV résiduelle.
 - Le dysfonctionnement de la valve auriculo-ventriculaire.
 - Sténose sous-aortique.
 - Hypertension artérielle pulmonaire.
 - Bloc cardiaque transitoire ou permanent. ^[111]

11.8.1 Considérations chez l'adulte et grand enfant

Les recommandations d'American College of Cardiology/American Heart Association (ACC/AHA) 2008 pour les CIV congénitales de l'adulte et de grand enfant ^[85]

- Fermeture de CIV isolée par patch est une opération principale, habituellement avec un matériel synthétique (par exemple, le Dacron, le polytétrafluoroéthylène [Gore-Tex]) ; fermeture directe rare.
- Procédures peropératoires devraient inclure
 - ETO pour écarter d'autres CIV associés qui pourraient se manifester seulement après la fermeture de CIV dominante initiale.
 - Correction des lésions associées tels que :
 - ✓ Libération de voie de sortie en cas obstacle à l'éjection ventriculaire droite.
 - ✓ Remplacement de la valve aortique pour régurgitation aortique.

- ✓ La résection de la membrane sous-aortique dans sténose sous-aortique, ou rarement par procédure konno.
- ✓ Réparation de la valve tricuspide dans insuffisance tricuspide significative.
- Complications après une intervention chirurgicale :
 - Environ 1% de mortalité précoce chez les patients sans résistance vasculaire pulmonaire élevée.
 - La fibrillation auriculaire peut se produire (plus probable si la surcharge et dilatation de l'oreillette gauche).
 - Bloc complet peut se produire tôt ou tard après la chirurgie.
 - Arythmies ventriculaires rares.
 - Réintervention pour CIV résiduelle est rare.
 - Réintervention occasionnellement nécessaire pour régurgitation tricuspide ou aortique.
 - Hypertension artérielle pulmonaire peut s'améliorer, s'aggraver ou rester inchangée.
- La fermeture chirurgicale de CIV à l'âge adulte associée une faible morbidité et de mortalité. ^[112]
 - Aucun décès précoce, la mortalité tardive 5% sur un suivi moyen de 10 ans
 - La morbidité :
 - ✓ Bloc auriculo-ventriculaire nécessitant stimulateur cardiaque permanent.
 - ✓ Régurgitation aortique modérée.
 - ✓ CIV résiduelle plus fréquente après la fermeture de suture directe qu'après la fermeture par patch.
 - ✓ L'utilisation de l'échographie transœsophagienne peropératoire diminue le taux de CIV résiduelle et régurgitation tricuspide ou aortique modérée

12. Le suivi postopératoire :

La surveillance de ces enfants atteints de CIV en HTAP sever doit être rapprochée et réalisée dans des centres spécialisés de cardiologie pédiatrique. Elle apprécie l'évolutivité des signes fonctionnels, recherche des signes cliniques de mauvaise tolérance, évalue les évolutions du test de marche de 6 minutes, ainsi que les paramètres échocardiographiques.

12.1 Les recommandations d’American Collège of Cardiology(ACC) /American Heart Association(AHA) pour le suivi chez l’adulte et grand enfant après une intervention chirurgicale ou d'un cathéter pour CIV. [82]

12.1.1 Intervalles de suivi (ACC / AHA Classe I, niveau c)

Au moins annuellement si :

- ✓ Insuffisance cardiaque résiduelle.
- ✓ L'hypertension artérielle pulmonaire.
- ✓ Régurgitation aortique.
- ✓ Obstacle à l'éjection ventriculaire droite ou gauche.
- ✓ Tous les 1-2 ans après la fermeture de CIV.
- ✓ Tous les 3-5 ans si petites CIV résiduelles et pas d'autres lésions.

12.1.2 Le suivi des patients présentant un bloc transitoire bifasciculaire ou trifasciculaire :

Est de chaque année en raison de risque du développement de bloc complet. Il inclut :

- Examen clinique.
- Electrocardiogramme.
- Surveillance ambulatoire périodique et/ou des tests d'exercice.
-

12.2 Recommandations de la Société canadienne de cardiologie de suivi chez les adultes atteints CIV. [113]

Évaluation périodique par cardiologue de maladie congénitale cardiaque adulte et grand enfant (CCS Classe I, niveau c) :

- CIV résiduelles.
- La résistance vasculaire pulmonaire élevée au moment de la chirurgie.
- Chirurgie valvulaire aortique.
- La réparation tardive des CIV modérées ou grandes.
- Shunt résiduel ou une dysfonction ventriculaire gauche.
- Arythmie auriculaire ou ventriculaire importante.
- Lésions cardiaques associées (par exemple, obstruction de la voie ré-gurgitation aortique ou ventriculaire droite).

13. Complications :

13.1 Complications les plus courantes comprennent

- Insuffisance cardiaque. ^[71]
- Hypertension pulmonaire ^[83]
- Maladie vasculaire pulmonaire. ^{[71] [83]}
- Endocardite infectieuse. ^{[71][83][84]}
- Dilatation du cœur gauche.

13.2 Complications des CIV larges non réparées comprennent. ^{[71][83]}

- Syndrome d'Eisenmenger
- Inversion de shunt avec cyanose
- Une sténose infundibulaire droite

13.3 Certaines complications peuvent être liées à l'emplacement de CIV. ^{[71] [83]}

- CIV situées près de la valve aortique peuvent être compliquées par régurgitation aortique et prolapsus de la valve aortique.
- CIV situées dans le septum musculaire ou septum de sortie peuvent être associées à déviation septale postérieure entre la voie d'éjection du ventricule gauche dans l'enfance et à des complications, y compris :
 - Sténose sous-aortique musculaire.
 - Coarctation de l'aorte ou d'une interruption de l'aorte.
- CIV de sortie peuvent développer des complications telles que l'insuffisance aortique
- Ventricule droit à double issue peut se développer dans les cas très rares où la CIV entraîne une hypertrophie des bandes musculaires qui causent l'obstruction du ventricule droit.

13.4 Autres complications associées au syndrome d'Eisenmenger ^[84]

- Arythmies
- Endocardite
- Arthrite goutteuse
- Hémoptysie
- Thrombose de l'artère pulmonaire ^[123]

14. Les Recommandations et classifications

American Heart Association (AHA) Classifications de recommandations. ^[114]

- **Classe I** - Des preuves ou accord général cette procédure /traitement est bénéfique, utile et efficace
- **Classe IIa** - Des preuves contradictoires, /opinion en faveur de l'utilité ou l'efficacité
- **Classe IIb** - Des preuves contradictoires, l'utilité / opinion en faveur de l'efficacité moins bien établie par des preuves.
- **Classe III** – Des preuves ou accord général cette procédure / traitement n'est pas utile / efficace et dans certains cas, peut être nocif.

Niveaux de preuves

- **Niveau A** -Données issues des essais cliniques randomisés multiples ou méta-analyses
- **Niveau B** -données provenant essai randomisé simple ou études non randomisées
- **Niveau C**-seulement des opinions de consensus d'experts, études de cas, ou norme de soins

Groupe de travail sur la gestion du système de classification des maladies cardiaques congénitales en Inde recommandations ^[115]

- **Classe I** – Des preuves ou accord général cette procédure/traitement est bénéfique, utile et efficace.
- **Classe IIa** - Des preuves contradictoires, /opinion en faveur de l'utilité ou l'efficacité
- **Classe IIb** -des preuves contradictoires, l'utilité / opinion en faveur de l'efficacité moins bien établie par des preuves.
- **Classe III** – Des preuves ou accord général cette procédure/traitement n'est pas utile/efficace et dans certains cas, peut être nocif.



PARTIE PRATIQUE

15. Problématique

Les CIV ont suscité un regain d'intérêt ces dernières années. Leur incidence paraît en augmentation dans le monde et plus particulièrement dans les pays du Maghreb et au Moyen Orient, ceci est liée à des méthodes de diagnostics plus efficaces.

En Algérie, elles touchent souvent les enfants qui sont diagnostiqués, dans la majorité des cas, à un âge avancé avec un risque élevée d'installation d'une hypertension artérielle pulmonaire (HTAP). Le retard de diagnostic et de la prise en charge sont dûs au manque des centres spécialisés en cardiologie congénitale.

Les séries publiées sont limitées par le nombre de patients inclus, et sont très hétérogènes sur la méthodologie diagnostique. En effet, les classifications des CIV utilisées ne sont pas uniformes et souvent basées uniquement sur l'aspect échographique. De plus, les critères physiopathologiques ne sont pas systématiquement recherchés.

Il n'y a pas de travaux de thèse qui se sont intéressés aux CIV en HTAP et plusieurs publications ont énormément enrichi nos connaissances et contribué à une meilleure prise en charge de cette pathologie. Cependant, et à notre connaissance, aucune donnée prospective n'a été publiée sur l'intérêt et les résultats du traitement opératoire des CIV en HTAP.

En fait, de nos jours les difficultés de la prise en charge de CIV en HTAP ne sont plus d'ordre diagnostique, mais plutôt d'ordre thérapeutique avec pour objectif, une optimisation des réponses complètes tout en réduisant les conséquences morbides et en améliorant la qualité de vie des patients. Cette évaluation thérapeutique n'est possible, qu'avec un diagnostic précis, un bilan de retentissement complet et une amélioration de la prise en charge en anesthésie réanimation des cardiopathies congénitales.

Actuellement l'absence de consensus sur la stratégie thérapeutique optimale explique la très grande disparité des protocoles de prise en charge des patients atteints de CIV en HTAP sévère.

Nous proposons d'évaluer, dans ce travail descriptif, prospectif, des patients opérés à la clinique médico-chirurgicale de Bou Ismail, dans les mêmes conditions et par la même équipe médico-chirurgicale. Selon un protocole uniforme dans la prise en charge des CIV en HTAP sévère, basé sur les sévérités des signes cliniques, radiologiques et échographiques (les recommandations internationales des sociétés savantes américaines et canadiennes) ACC, AHA et CCS classe IIa niveau B :

- Shunt net gauche → droit à $QP/QS > 1.5$ avec une pression artérielle pulmonaire systolique $< 2/3$ de la pression systémique.

Les limites de cette étude :

- Absence de protocole préparatoire des malades. En fait il n'y a pas de consensus préopératoire bien établi pour ces malades.
- Les conditions ne sont pas toujours optimales dans la prise en charge :
 - L'éloignement des malades.
 - L'Indiscipline des malades.
 - La pénurie de médicaments.
 - Les conditions socio-économiques médiocres.
 - Non disponibilité du test de réversibilité au cathétérisme cardiaque.
- Les difficultés d'application d'un protocole en réanimation :
 - L'activité chirurgicale est variable.
 - Les conditions dans l'unité de soins intensifs ne sont pas toujours favorables pour l'application du protocole postopératoire.
- La variabilité de l'évaluation postopératoire échographique précoce et tardive (opérateur dépendant).
- Les difficultés de l'exploration échographique :
 - Absence des conditions optimales dans l'examen des enfants.

16. Objectifs de l'étude

16.1 Objectif principal

Evaluer l'évolution des CIV en HTAP sévère opérées selon l'âge, le type des CIV, la préparation préopératoire et la prise en charge chirurgicale.

16.2 Objectifs secondaires

- Décrire et analyser des différents aspects anatomo-cliniques des CIV chez les enfants Algériens (Caractéristiques de personnes, tableaux cliniques, données échographiques et cathétérisme cardiaque).
- Evaluer la réponse au traitement palliatif des CIV multiples (cerclage de l'APT)
- Evaluer la réponse au traitement médical préparatoire dans les l'HTAP sévères (sildénafil).
- Suivi postopératoire.

17. Patients et méthodes

17.1 Type de l'étude

Il s'agit d'un travail descriptif, prospectif portant sur 113 patients consécutifs pris en charge au niveau du service de chirurgie cardiaque congénitale de Bou Ismail, débuté le 1er Janvier 2015 et clôturé le 31 Décembre 2016, axé sur l'évaluation du traitement médico-chirurgical des CIV en HTAP sévère.

17.2 Echantillonnage :

La taille de notre échantillon a été estimée à 102 patients.

Le nombre de sujets nécessaires est fonction de la précision souhaitée et de la valeur p fixée par Sensibilité (Se).

$$N = \frac{Z_{\alpha}^2 \cdot (p) \cdot (1-p) \cdot 1.1}{i^2}$$

Avec :

n : Taille de l'échantillon

z_{α} : 1,96 pour atteindre 95 % de l'intervalle de confiance

p : Sensibilité (Se)

$q = 1 - p$

1,1 : facteur nécessaire pour augmenter la taille de l'échantillon de 10 % afin de tenir compte du taux de non réponse

i : précision

La sensibilité (40%) des CIV des cardiopathies congénitales

i : précision

La sensibilité (40%) a été utilisée pour calculer la taille de notre échantillon.

Pour une précision égale à 10% et une sensibilité de 40%, la taille minimale des sujets dans notre échantillon est de 92 patients.

D'un point de vue pratique, en augmentant la taille de l'échantillon de 10 % le nombre de sujets nécessaires retenus pour notre étude est 102 patients afin de tenir compte du taux de non réponse

17.3 Mode de recrutement

La période de recrutement des malades a débuté en Janvier 2015, et a été clôturée à l'inclusion de 113 patients consécutifs répondant aux critères d'inclusions décrites ci-dessous.

Tous les praticiens des centres hospitaliers Algériens, et tous les médecins libéraux nous ont adressé les patients chez qui le diagnostic de CIV était suspecté pour une éventuelle confirmation du diagnostic et prise en charge.

Les centres de diagnostic sont :

- Les centres hospitaliers Algériens, et tous les médecins libéraux adresseront les patients chez qui le diagnostic de CIV est suspecté vers notre hôpital pour une éventuelle éligibilité si le diagnostic est confirmé.
- Ces centres de diagnostic sont :
 - Pour le diagnostic clinique, échographique et prise en charge thérapeutique :
 - ✓ Service de chirurgie cardiaque infantile hôpital Bou Ismail.
 - ✓ Les services de chirurgie cardiaque en l'Algérie
 - ✓ Les centres de pédiatrie CHU Beni Messous, EPH Birtraria El Biar.
 - ✓ Tous les centres pédiatriques d'Algérie.
 - Pour le diagnostic spécifique et d'évaluation :
 - ✓ Hôpital Bou Ismail et d'autres centres même privés.

17.4 Critères d'inclusion

- Enfants quelque soit l'âge au moment du diagnostic.
- Consentement éclairé des parents des patients.

17.5 Critères de non inclusion

- Les autres types des CIV sans HTAP (CIV sans HTAP, CIV type 4, syndrome de Laubry Pezzi).
- Sujets chez qui le diagnostic des CIV inclut dans d'autres pathologies malformatives cardiaques complexes (T4F, TGV, CAV complet ...)
- Conformément au protocole thérapeutique, les patients présentant une Co-morbidité contre-indiquant le traitement chirurgicale.
- Association d'une autre malformation gravissime.
- Maladie vasculaire pulmonaire (syndrome Eisenmenger).
- Refus du traitement.
- Décès avant traitement.

17.6 Critères de diagnostic et d'opérabilité

Tous les patients candidats à une éventuelle inclusion dans l'étude ont bénéficié d'une évaluation clinique, échographique et même cathétérisme cardiaque chez certains malades (malades borderline), afin de confirmer le diagnostic, d'évaluer le retentissement des CIV et d'établir les critères d'opérabilités de ces patients en HTAP sévère (zone grise) avant l'installation de la maladie vasculaire pulmonaire (syndrome Eisenmenger) selon les recommandations ACC, AHA et CCS.

Le protocole dans notre service, en plus de la première échographie de consultation elle sera répétée une deuxième fois avant le staff des cardiologues « echostaff » puis les malades sont présentés à un staff médico-chirurgical par un système informatique de vidéo-conférence « echopack système visualisation par réseau » pour une décision finale, unique et collégiale.

L'échographie permet de décrire les types anatomopathologiques selon les classifications **Anderson** ou de **Van Praagh** (figure 18,19) et les classifications selon les dimensions des CIV (large, moyenne, petite) ainsi que les conséquences hémodynamiques sur les ventriculaires gauche et droit. L'échographie doppler est nécessaire pour voir la vitesse et le sens du shunt de la CIV, de calculer les différentes pressions (PAPS, PAPM, QP/QS ...) et de rechercher des fuites valvulaires et permet la classification hémodynamique des CIV recherche les lésions associées.

Les patients qui présentaient une CIV avec une pathologie cardiaque associée des examens complémentaires TDM ou IRM sont demandés pour une stratégie thérapeutique spécifique. La cure chirurgicale chez ces patients peut se faire en un seul temps ou en deux temps (coarctation aortique, PCA, CIA, ou autres).

17.7 Bilan d'évaluations préopératoires des CIV en HTAP sévère

Une évaluation clinique, biologique, et échographique complète a été réalisée pour chaque patient afin d'apprécier la gravité de l'HTAP l'état général des patients et d'établir le stade physiopathologique avec précision. Il comprend les données suivantes :

17.7.1 Anamnèse et examen clinique : permet de déceler la gravité clinique de l' HTAP

- Les Antécédents personnels : difficulté alimentaire, l'infection pulmonaire a répétition,
- Le début et le type des symptômes cliniques révélateurs de la maladie.
- L'âge, le poids et la taille : le retard pondéral.
- Les signes généraux : tirage sus et intercostal, déformation thoracique fièvre, pâleur cutanéomuqueuse ...
- L'examen cardio-vasculaire cyanose, œdème, effort de tété, examen des pouls surtout fémoraux, signe d'insuffisance cardiaque, le degré de cyanose.
- L'examen de l'abdomen : hépatomégalie, ascite.
- L'examen ORL.
- L'examen pleuropulmonaire : Dyspnée, épanchement(s) pleural (aux) liquidien(s).
- L'examen somatique complet.

17.7.2 Confirmation du diagnostic

17.7.2.1 Echodoppler cardiaque

Cet examen paraclinique a permis d'analyser minutieusement :

- Les types des CIV, leurs localisations, leurs diamètres et leurs rapports anatomiques.
- Le sens du shunt (gauche→droit) est un critère clef primordial d'opérabilité.
- Le retentissement hémodynamique PAPS, PAPM, DTDVG, DTSVG, la FE du VG et le retentissement sur le VD (le septum interventriculaire, TAPS).

- Autres lésions associées (fuites valvulaires aortique, tricuspide et autres).
- La classification physiopathologique et anatomique qui permet une bonne conduite médico-chirurgicale.

17.7.2.2 Cathétérismes cardiaques :

Avec les progrès d'échographie, le cathétérisme cardiaque n'a pas beaucoup d'indication dans les CIV, mais limité dans les CIV avec une indication borderline (shunt bidirectionnel ou doit→ gauche). Il Permet de calculer les résistances et le débit pulmonaire et cardiaque, faire le test de réversibilité (avec le monoxyde d'azote et le test hyperoxie) et calculer les rapports de débit et des résistances pulmonaires et systémiques ce qui indique l'opérabilité ou non des patients borderline avec une bonne classification physiopathologique selon les recommandations, mais le risque de cet examen et la non disponibilité de ce test en Algérie constituent une limite à sa pratique.

17.8 Bilan biologique préopératoire :

Tous les patients ont bénéficié d'un bilan peropératoire habituel de routine :

- Groupage phénotype.
- Hémogramme complet.
- Vitesse de sédimentation.
- CRP
- Bilan hémostase TP, TCK
- Fonction rénale : urée sanguine créatinémies
- Sérologies virales : Ac anti-VIH, Ag HBs, Ac anti-HCV

17.9 Bilan supplémentaire au cas par cas selon la pathologie extracardiaque

- ETF
- TDM cérébrale
- Echographie/TDM abdominale
- Bilan hormonal TSH us, FT3, FT4

17.10 Bilan d'évaluation à distance

Bilan d'évaluation à distance était : à la recherche des signes d'évolution postopératoire (fermeture de shunt et de l'évolution de l'HTAP) :

- Clinique : le poids, la taille, stade de dyspnée, avec un développement staturo-pondérale et psychosomatique.
- Radiographie du thorax : cardiomegalie, l'hypervascularisation pulmonaire.
- Echodoppler cardiaque : l'étanchéité du patch de CIV (CIV résiduelles), retentissement hémodynamique (PAPS, PAPM, DTDVG....)
- TDM (coarctation cerclage ou sténose une des artères pulmonaire.....)

18. Matériel et méthode

18.1 Protocole d'étude

Toutes les évaluations cliniques et paracliniques ont été faites à la clinique médico chirurgicale de Bou Ismail.

Pour les pathologies extracardiaques la collaboration avec les services pédiatriques CHU BENI MESSOUS, EPH KOLEA, CHU MUSTAPHA BACHA, CHU PARNET, EPH BITRIA ET CHU BAB ELOUAD.

Les examens radiologiques standards ont été réalisés au niveau du service de radiologie de la CMCI de BOU ISMAIL.

Les examens biologiques à la CMCI Bou Ismail et les laboratoires privés pour les examens spécifiques (les sérologies) les hémocultures avec l'institut pasteur.

La TDM cardiaque a été pratiquée dans différentes structures hospitalières et privées, la seule exigence, étant l'utilisation d'un scanner multi barrettes (64 et plus).

18.2 Protocole thérapeutique

Notre protocole thérapeutique repose sur le stade de retentissement, l'âge de l'enfant le poids, les types de lésions associées, et l'état hémodynamique en tenant compte de l'état général du patient et de l'existence d'éventuelle(s) contre-indications(s) thérapeutique(s).

Un traitement préopératoire préparatoire à l'intervention, dans un but d'améliorer l'état de l'enfant et pour un meilleur séjour en réanimation avec une diminution de la morbi-mortalité post opératoire (sildénafil, captopril, furosémide).

La kinésithérapie respiratoire préparatoire et postopératoire (dans un but de pallier les surcharges respiratoires et les infections respiratoires) a été instituée chez tous les patients inclus dans cette étude, quel que soit le type CIV, le degré HTAP et le stade de la maladie (patients en insuffisance cardiaque).

18.2.1 Protocole thérapeutique proposé des CIV en HTAP sévère

18.2.1.1 Protocole Préopératoire

Une préparation thérapeutique particulière est indispensable pour les CIV en HTAP sévère qui associe les diurétiques, les inhibiteurs de l'enzyme de conversion, les antagonistes des récepteurs de l'endothéline, les inhibiteurs de la phosphodiesterase ou les prostacyclines. ^[84]

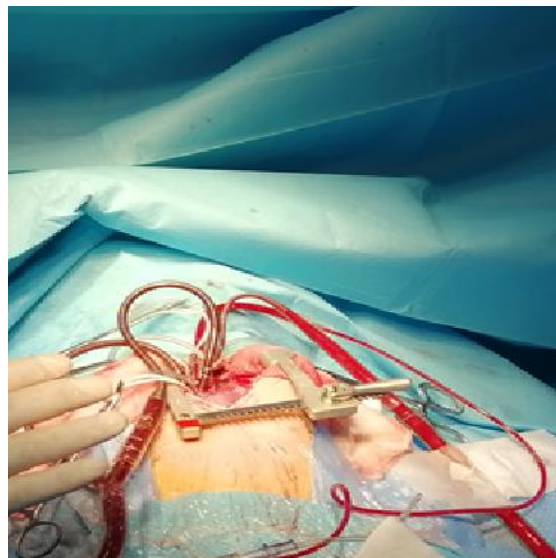
- Sildénafil pour une durée moyenne de 15 jours avec des extrêmes de 7 jours à 30 jours.
- Captopril associé au furosémide dès que le diagnostic est établi.

La Kinésithérapie respiratoire 2 à 3 fois par jour et le traitement antibiotique des infections respiratoires ou autres pendant 2 à 3 semaines au minimum.

Un contrôle échographique est effectué au 7^{ème} et au 15^{ème} jour du traitement. En cas de réponse à la préparation, l'enfant sera programmé pour la chirurgie. Si l'HTAP reste toujours élevée le traitement sera poursuivi pendant un mois et parfois l'introduction de bosentan (antagoniste mixte des récepteurs de l'endothéline) pendant quelques mois à une année est nécessaire avec une réévaluation échographique ou par cathétérisme cardiaque dans certains cas borderline.

18.2.1.2 Protocoles peropératoires

Au bloc opératoire la conduite de la CEC est la même pour tous les patients avec quelques précautions pour ces malades en HTAP sévère à savoir : le démarrage de CEC est fait le plus rapidement possible pour éviter la crise HTAP (par une canulation aortique et cave supérieure puis la deuxième canule pour la cave inférieure sera mise en place) et une assistance circulatoire plus longue.



Mise en place CEC

Une surveillance rigoureuse et répétée de la gazométrie en pré, en per CEC et à chaque correction des paramètres biologiques.

La protection myocardique par une hypothermie modérée et une cardioplégie était antérograde par la racine de l'aorte cristalloïde froide répétée chaque 30 minutes pour tous les malades.

La sortie de la CEC avec le même protocole thérapeutique spécifique à ces malades avec association du milrinone avec adrénaline et sildénafil par la sonde gastrique à dose minimale. Ce protocole est ajusté selon la difficulté de sortie de CEC.

L'ultrafiltration est pratiquée chez tous les malades et l'utilisation du sang dans la CEC pour les patients de moins de 10 kg.

La check-list de sortie de CEC est la même avec un hématokrite supérieure à 25%, une FIO2 de sortie entre 45-55% allons jusqu'à 70% pour une PaO2 supérieure à 80mm hg et PCO2 inférieure à 50 mm hg.

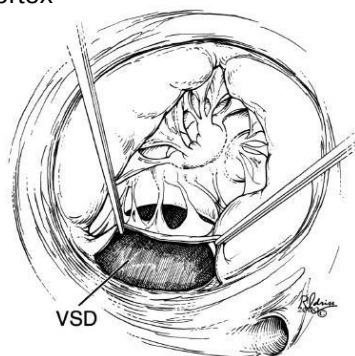
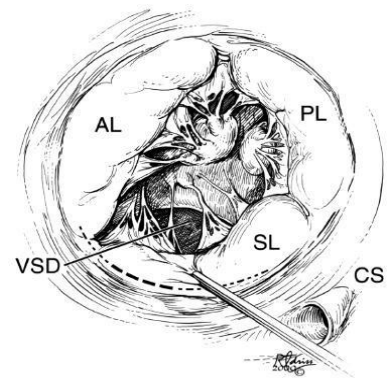
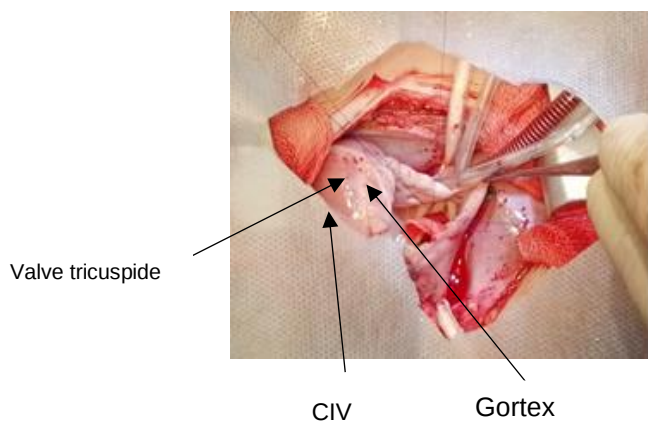
Les voies d'abord selon le siège de la CIV, plus souvent par oreillette droite (périmembra-neuse, admission, trabéculé), transaortique pour les CIV sous aortique avec insuffisance aortique et la voie transpulmonaire pour les CIV sous pulmonaires la combinaison de deux voies a été utilisée pour quelques patients vu la difficulté de fermeture de la CIV.

Toutes ont été fermées par un patch synthétique en Gore-Tex avec file monofilament 5/0 ou 6/0 l'utilisation de péricarde autologue n'a pas été utilisé.



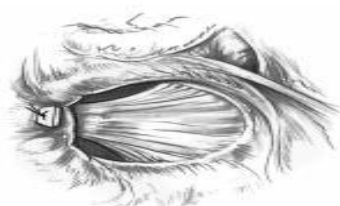
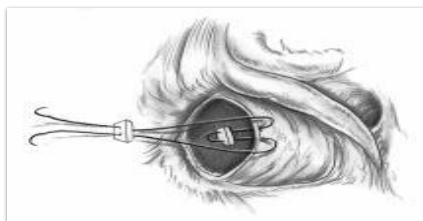
Mise en place de patch PTFE

Toutes les techniques de fermeture des CIV ont été utilisées, désinsertion de la valve tricuspideenne désinsertion du pilier tricuspideen. Le plus souvent les CIV ont été fermés par patch synthétique (Gortex) qui sera fixé par file de suture en monofilament (5/0 ou 6/0 selon le poids de l'enfant) avec la fermeture directe pour des petites CIV associées. La précaution importante est de ne pas laisser aucune CIV résiduelle à shunt significatif qui sera mal supportée en post immédiat surtout chez ces malades en HTAP.



Désinsertion de la valve tricuspiddienne

La création d'une CIA de 5mm de diamètre à la fin de l'intervention est réalisée sur le septum interauriculaire ou sur le patch de la fermeture de la CIA préexistante. Cette CIA serait bénéfique pour ces CIV en HTAP sévère parce que elle permettrait une sortie CEC plus facile et pallier les crises HTAP et les défaillances cardiaques droites postopératoires.



Fermeture partielle d'une CIA os

18.2.1.3 Protocole postopératoire

En réanimation et en postopératoire le protocole de surveillance clinique, paraclinique et thérapeutique est le même pour nos patients avec CIV en HTAP sévère caractériser par un séjour en réanimation plus long, avec un maintien des drogues de sortie (adrénaline, corotrope) et préparation respiratoire rigoureuse il sera ajuster cas par cas selon l'évolution clinique.

Le contrôle postopératoire se fait le premier trimestre par la surveillance clinique (les signes fonctionnels, développement staturo-pondéral et développement psychomoteur), radiographie thoracique standard, échodoppler cardiaque avec une évaluation hémodynamique comparative à l'échographie cardiaque de sortie, puis chaque année.

18.2.2 Protocole thérapeutique proposé si d'autres malformations associées

18.2.2.1 Pathologies non cardiaques

Les patients qui présentent des pathologies associées non cardiaques (glaucome, cataracte congénitale fente palatine) la fermeture de la CIV passe en premier temps et dans les plus brefs délais ce qui va permettre la prise en charge de leurs pathologies extracardiaques.

18.2.2.2 Malformations cardiaques associées

Pour les patients présentant CIV en HTAP sévère, avec d'autres malformations cardiaques associées qui viennent aggravées l'HTAP, l'intervention se fait en un seul temps (CIA, PCA, ARVPP, ou ARVP systémique, atteintes valvulaires aortique, tricuspidiennne, mitrale et pulmonaire ou autres).

Pour d'autres malformations vasculaires aortique surtout comme les anomalies de l'arc aortique, les coarctations aortiques, et les PCA en décompensation, la conduite de l'intervention se fait en deux temps ; le premier est lourd qui consiste à traiter la malformation associée à un cerclage de l'APT puis trois à six mois, plus tard une intervention pour la fermeture de la CIV. En cas d'échec d'obtention d'une rémission en réanimation et l'impossibilité d'extuber l'enfant une préparation spécifique par traitement intensif en réanimation (levosimendan) et une fermeture de la CIV sont indiqués en urgence.

18.2.3 Mesures thérapeutiques complémentaires

Vu les conséquences de l'HTAP la correction de toutes anomalies carencielles et/ou métaboliques par un régime hypercalorique avant tout traitement chirurgical.

Les surcharges pulmonaires et les infections à répétition exigent une kinésithérapie respiratoire de deux à trois séances par jour pendant 10 à 15 jours avant l'intervention avec une surveillance clinique et radiologique.

Une antibiothérapie voir une biantibiothérapie est prescrite à chaque enfant présentant un foyer infectieux pendant la durée de 15 jours à 3 semaines afin de diminuer le risque d'infection post opératoire, avec un contrôle minutieux clinique et biologique (FNS CRP hémoculture).

En cas d'anémie et après une exploration hématologique un traitement martial est prescrit.

Pour tous les médicaments prescrits, nous n'avons pas exigé l'utilisation de molécules princeps.

18.3 Evaluation du traitement et suivi.

18.3.1 Rythme et modalités de la surveillance.

Cette surveillance est basée sur des recommandations de American Collège of Cardiology (ACC) /American Heart Association(AHA), pour le suivi chez les adultes et le grand enfant après une intervention chirurgicale ou d'un cathéter pour CIV. [85]

- Après obtention d'un résultat satisfaisant, un suivi dans 3mois, 6 mois, une année puis chaque année pendant deux ans puis tous les trois ans a été préconisé. Cette surveillance est proposée aux patients totalement asymptomatiques et sera revue en cas d'apparition des signes de complications. pour les malades ayant eue un post opératoire lourd l'évaluation est entreprise un mois après.
- A chaque étape d'évaluation, sont réalisés, systématiquement, les examens suivants :
 - Un bilan clinique (symptomatologie et examen physique) le poids, le comportement de l'enfant et l'activité physique quotidienne.
 - Un bilan biologique (hémogramme, CRP, bilan rénal).
 - Des examens radiologiques (radiographie pulmonaire de face).
 - Et surtout, un contrôle échodoppler (shunt résiduel et évolution de l'HTAP, les diamètres et la fraction d'éjection du VG, évolution hémodynamique et morphologique du VD).
 - En cas de récurrence une prise en charge est requise.
- Pour les patients qui ont été mis sous bosentan ou le viagra le traitement sera poursuivi pendant 6 mois avec une évaluation échographique, en absence d'amélioration ou d'aggravation de la maladie, la surveillance est plus stricte afin d'adapter le traitement.
- Pour tous les patients, l'amélioration est confirmée par l'échodoppler cardiaque.

18.3.2 Critères jugements de réponse au traitement :

18.3.2.1 Critères du jugement principaux :

L'évaluation échographique cardiaque est le principale critère de jugement de réponse au traitement après fermeture chirurgicale est spécifiée selon les critères de la surveillance des morbidités opératoires sus cités dans le chapitre théorique à savoir :

- Baisse des valeurs de la PAPS
- Absence de shunt résiduelle après fermeture de la CIV.
- Augmentation de la fraction d'éjection du ventricule gauche.

18.3.2.2 Les critères secondaires sont essentiellement :

- Clinique :
 - Régression de la dyspnée.
 - Bon développement staturopondérale et psychomoteur.
- Radiologique pulmonaire :
 - Diminution de la cardiomégalie et la dilatation pulmonaire.
 - Diminution de l'accentuation vasculaire.
- ECG :
 - La régression des signes d'hypertrophies ventriculaires.
 - Absence des troubles de rythmes et de conduction.

18.3.3 Surveillance de survenue des complications :

- Les complications liées à cette chirurgie sont répertoriées pour chaque patient, et ont été classées selon leur fréquence.
- Chaque patient est prévenu d'éventuelle survenue des complications, et doit consulter en cas d'apparition de symptômes inhabituels ou d'une fièvre.

18.4 Date de clôture de l'étude

Même si nous avons clos notre étude le 31 Décembre 2016, en réalité, un suivi ad vitam est proposé à tous les patients inclus.

19. Analyse statistique globale

19.1 Définir les études statistiques utilisées

Avec la précieuse aide de notre collègue épidémiologie (PR ALLOUNE FATMA, Frantz Fanon BLIDA) nous avons pu étudier les paramètres suivants :

- Analyse descriptive des caractéristiques individuelles des patients inclus.
- Les variables sont précisées avec leur moyenne, médiane, et valeurs maximales et minimales.
- Les variables qualitatives sont présentées sous forme de fréquence absolue et relative avec leur intervalle de confiance à 95% et un risque d'erreur de 5%.

Cette analyse statistique, a été possible grâce au recours aux logiciels informatiques suivants :

- Microsoft Office Excel 2013 (recueil des données)
- Epi-info 6.04d (analyse descriptive)

Le contrôle informatique du logiciel Epi-info version 6.14d a été utilisé pour éviter les erreurs de saisies.

19.2 Résultats de l'étude

19.2.1 Etude descriptive de l'échantillon

19.2.1.1 Incidence des CIV en HTAP opéré

	Malades opérés	CEC	CF	CIV	CIV HTAP	%
2015	594	384	210	108	83	13,9
2016	439	243	196	57	47	10,7

Tableau 1 : incidence des CIV en HTAP chez les enfants pris en charge au CMCI Bou Ismail de janvier 2015 à décembre 2016

Durant les deux années 2015 et 2016, nous avons colligé respectivement :

En 2015 sur 594 malades opérés il y avait 108 cas de CIV dont 83 cas de CIV en HTAP sévère avec une incidence de 13.9%.

En 2016 sur 439 malades opérés il y avait 57 cas de CIV dont 47 cas de CIV en HTAP sévère avec une incidence de 10.7%.

19.2.1.2 Effectif total des patients

Années	Effectifs	%
2015	75	66,3
2016	38	33,7
Total	113	100

Tableau n°2 : Le nombre des cas de CIV pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

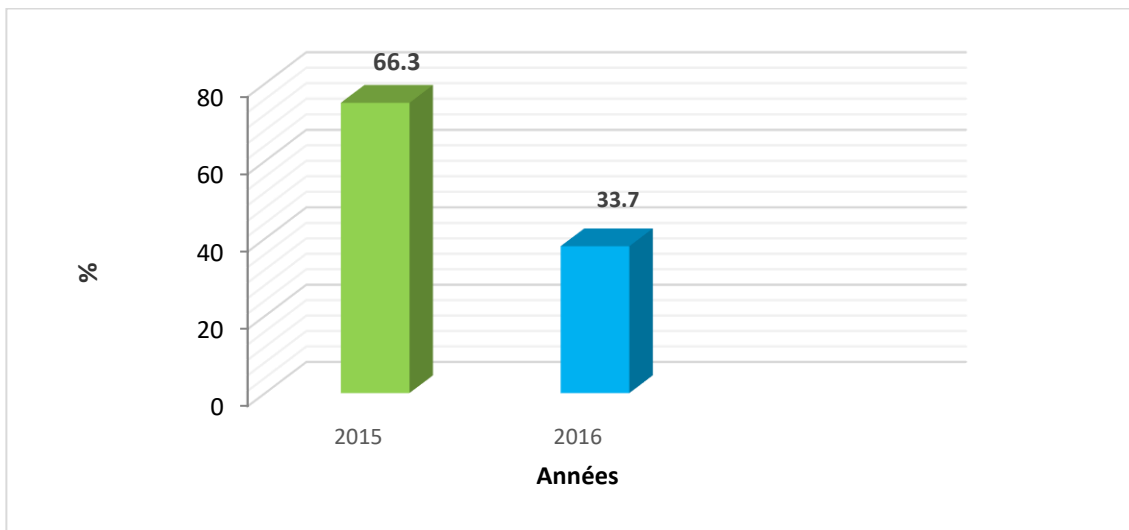


Figure 1 : Répartition des patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 à décembre 2016

De Janvier 2015 au décembre 2016, un total de cent trente (130) patients présentant une CIV en HTAP ont été évalués pour une éventuelle inclusion dans notre étude prospective. Cent treize (113) patients ont été inclus et évalués et dix-sept (17) patients ont été exclus pour les motifs suivants :

- Rectification du diagnostic en peropératoire (5 patientes).
- Doute sur le caractère primitif de l'HTAP (2 patients).
- Refus de tout traitement à la CMCI (3 patients) après discussion sur le risque opératoire (prise en charge dans d'autres services).
- Interruption du suivi et refus de toute évaluation (2 patients).
- Contre-indication au traitement chirurgical :
 - Retard psychomoteur important (2 patients).
 - Conséquences hémodynamiques importantes de la maladie, décès avant l'intervention en réanimation malgré un traitement (3 patients).

Entre janvier 2015 à décembre 2016, nous avons pris en charge 113 cas de CIV en HTAP sévère répartir-en :

- Nouveaux cas : 113 cas dont 75 cas étaient opérés en 2015 et 38 cas en 2016.
- Tous les cas diagnostiqués, suivis en consultation avec évaluation échocardiographique précise à la CMCI de Bou Ismail.

19.2.1.3 Provenance des patients

Les patients pris en charge d'emblée au niveau du service de chirurgie cardiaque de CMCI de Bou Ismail (113 patients), nous ont été adressés par des confrères des structures hospitalières et du secteur privé à travers tout le territoire national.

19.2.1.4 Age des patients

19.2.1.4.1 Age moyenne

L'âge moyen des patients est de $33.3 \pm 36,32$ mois avec des extrêmes de 2 mois à 192 mois et médian d'âge de 17mois.

19.2.1.4.2 Répartition des patients selon l'âge d'intervention.

Toutes les tranches d'âge sont concernées dans notre étude des CIV en HTAP sévère.

Tranches d'âge mois	Effectif	%
[2-7[	11	9,7
[7-13[	45	39,8
[13-25[	34	30.2
[25-61[	18	15,9
≥61MOIS	5	4,4
Totale	113	100

Tableau 3 : Répartition selon l'âge des patients pris en charge
à la CMCI de Bou Ismail janvier 2015 décembre 2016

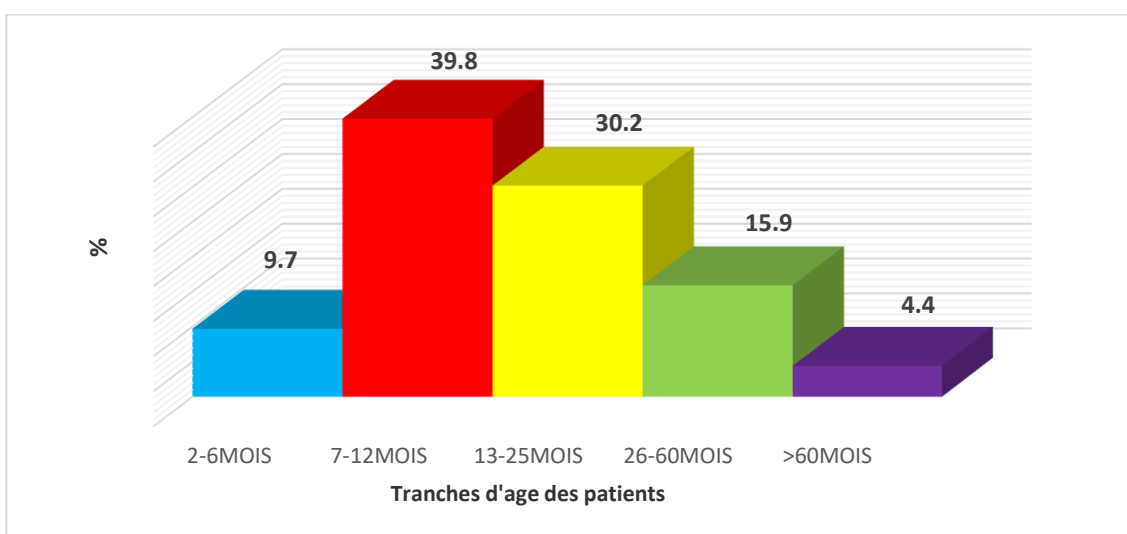


Figure 2 : Répartition selon l'âge des patients pris en charge
à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

- 79 patients soit 70% étaient entre 6mois et 24 mois repartis :
 - 45 cas soit 40% entre 6-12mois.
 - 34 cas soit 30% entre 12-24 mois.
 - Les extrêmes d'âge de 2 mois à 149 mois (12 ans).
- 6 malades qui ont dépassé 60 mois (116-149 mois) étaient récupérés de la consultation d'HTAP et remplissant les critères cliniques, échographiques et cathétérisme cardiaque d'indication opératoire.

19.2.1.5 Répartition selon le sexe

Sexe	Effectif	%
Féminin	50	44,3
Masculin	63	55,7
Total	113	100

Tableau 4 : répartition selon le sexe des patients prise en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 –décembre 2016

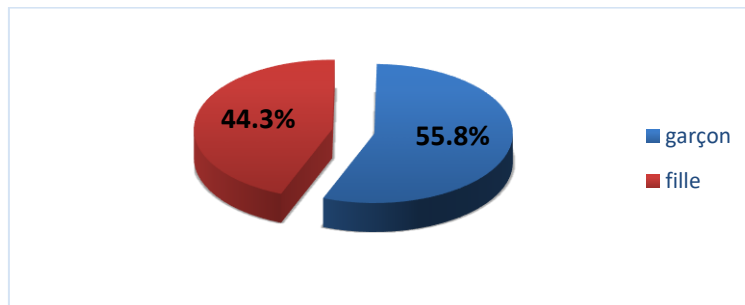


Figure 3 : Répartition des patients selon le sexe des patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

Cinquante (50 cas) patients soit 44,3% de l'ensemble des patients de cette étude sont de sexe féminin et soixante-trois (63 cas) patients soit 55,8 % sont de sexe masculin. Le sexe ratio Masculin / Féminin est de 1,26.

19.2.1.6 Les circonstances de découverte

Les circonstances de découverte	Effectif	%
Infection respiratoires à répétition	71	62,5
Retard staturopondéral	105	92,5
Echographie dépistage syndrome malformatif	6	5,3
Endocardite	2	1,76
CIV résiduelles post op en HTAP	3	2,6
Insuffisance cardiaque	11	9,7
Crise HTAP sévère	7	6,2
Découverte fortuite	3	2,6
Cardiopathie opérées pour PCA coarctation aortique	10	8,84

Tableau 5 : circonstances de découverte des patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 –décembre 2016

Les CIV explorées dans notre étude ont été découvertes dans différentes circonstances, dans la plupart des cas ces circonstances sont associées, donc le pourcentage n'est pas significatif du nombre mais de leurs fréquences retrouvées.

Les deux plus fréquentes circonstances de découverte sont le retard staturopondéral associé ou non à des affections pulmonaires type broncho-pneumopathies ou des bronchiolites à répétitions (sont des signes de sévérité de l'HTAP).

Trois cas découverts fortuitement ; le diagnostic de civ a été rectifié après consultation à la CMCI de Bou Ismail.

- 105 cas soit 92,3% suite à un retard pondéral est le motif le plus fréquent de consultation.
- 71 cas soit 62,5 % suite à des signes respiratoires :

- Soit dyspnée d'effort : se manifeste chez les nourrissons par une polypnée et difficultés alimentaires de type de cyanose péri buccale et sueurs lors des tétées.
- soit les infections à répétitions type bronchopneumopathies à répétitions.
- 3 cas soit 2,6% de CIV résiduelles post opératoires (CIV, T4F, VDDI) en HTAP ont été décelées.
- 11 cas soit 9,7% dans un tableau d'insuffisance cardiaque. Patients hospitalisés dans des services de réanimation pédiatrique en attendant l'amélioration clinique par un geste chirurgical (cerclage ou fermeture de la CIV).
- 7 cas soit 6,2% en pleine crise HTAP. C'est des malades de la consultation qui ont présenté une crise HTAP sévère et admis en réanimation dans le cadre d'urgence.
- 6 cas soit 5,3% dépistage systématique (échographie cardiaque systématique devant une aberration chromosomique T12, T18 ou syndrome malformatif).
- 3 cas soit 2,6% dans notre série étaient hospitalisés dans des services de pédiatrie dont la symptomatologie cardiaque n'était pas évidente au début.
- 2 cas soit 1,7% des patients ont été découverts suite à un syndrome fébrile avec arthralgies dans le cadre d'une endocardite d'Osler

19.2.1.7 Facteurs étiologiques

19.2.1.7.1 Notion de consanguinité

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

19.2.1.7.2 Syndromes malformatifs :

Syndromes malformatifs	Effectif	%
La trisomie 21	36	31,8
La trisomie 18	2	1.8
Le syndrome de Di George (22q11)	1	0.8
Non étiquetés	8	7.0
Total	47	41.6

Tableau 6 : Syndromes malformatifs associés aux CIV des patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 –décembre 2016

Nous avons également trouvé différents syndromes malformatifs chez 47 cas soit 41.6 % des patients pris en charge pour CIV en HTAP à la CMCI de Bou Ismail :

- Dominés par l'anomalie chromosomique type trisomie 21 avec 36 cas de CIV en HTAP, soit 31,8%.
- 1 cas soit 0.8 % dans le syndrome de Digeorge.
- 8 cas soit 7 % dans un tableau de syndromes malformatifs non encore étiquetés

19.2.1.8 Les signes cliniques

19.2.1.8.1 Les signes fonctionnels

Signes fonctionnels	Effectif	%
Dyspnée	106	93.8
Difficultés alimentaires	98	86.72
Cyanose discrète	38	33.62
Retard pondéral	85	75.22
Asymptomatique	5	4.42

Le tableau 7 : les signes fonctionnels chez les patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

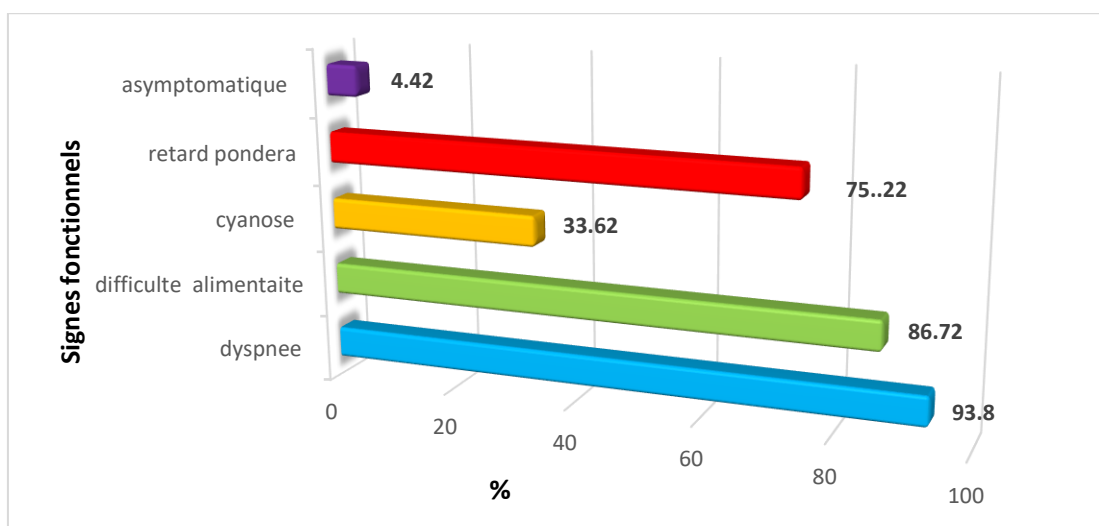


Figure 4 : les différents signes fonctionnels des patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

Les symptômes fonctionnels de la CIV en HTAP sévère sont variables mais le plus souvent sont associés.

- 106 soit 93,8% ils sont dominés par la dyspnée.
- 98 cas soit 86.72% de difficultés alimentaires à type de polypnée et sueurs au moment des tétées.
- 38 cas soit 33,6% cyanose au moment des tétées.
- 5% des cas les signes de CIV en HTAP sont masqués par d'autres pathologies.

19.2.1.8.2 L'examen clinique à l'admission.

19.2.1.8.2.1 La dyspnée.

Stade NYHA	Effectif	%
I	2	1,76
II	12	10,62
III	92	81,43
IV	7	6,19
Total	113	100

Tableau 8 : Stade de la dyspnée chez des patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

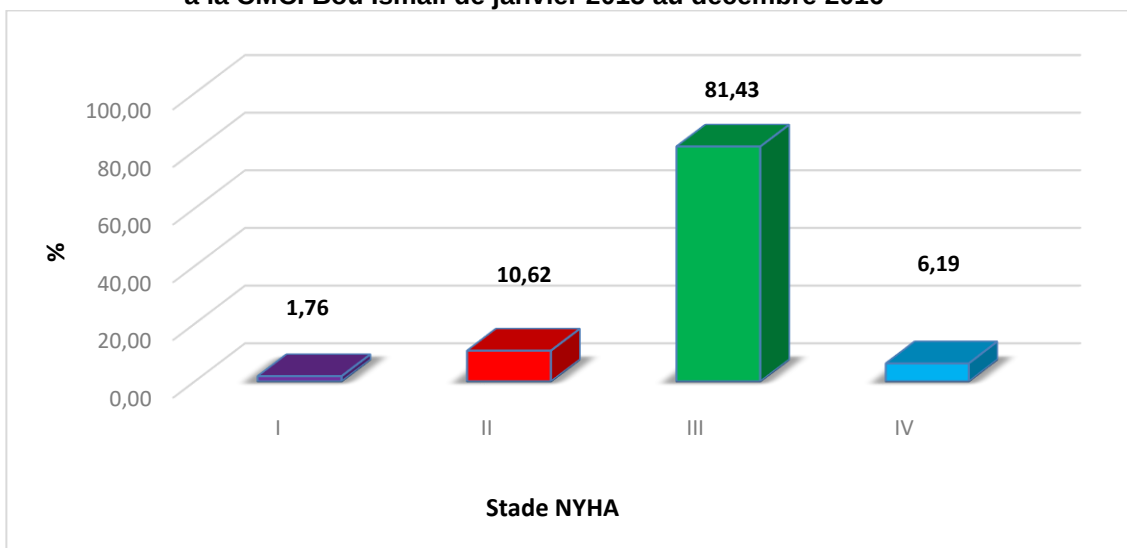


Figure 5 : Stade de la dyspnée des patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

La dyspnée est estimée par la difficulté à la tété avec sueurs et polypnées pour les nourrissons et par évaluation de l'activité habituelle chez les enfants.

- 104 cas soit 92% des patients sont au stade II à III NYHA qui est représenté par la difficulté alimentaire type polypnée chez les nourrissons et chez les enfants fatigabilité à l'effort quotidien.
- 7cas soit 6 % des patients au stade IV NYHA (un tableau d'insuffisance cardiaque).
- Les 02 cas soit 1,8% des patients stade I NYHA selon l'appréciation des mamans.

19.2.1.8.2.2 La saturation en oxygène

Saturation en O2	Effective	%
SAO2 > 94%	66	58.40
SAO2 < 94%	47	41.60
Total	113	100

Tableau 9 : La saturation en oxygène chez les patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

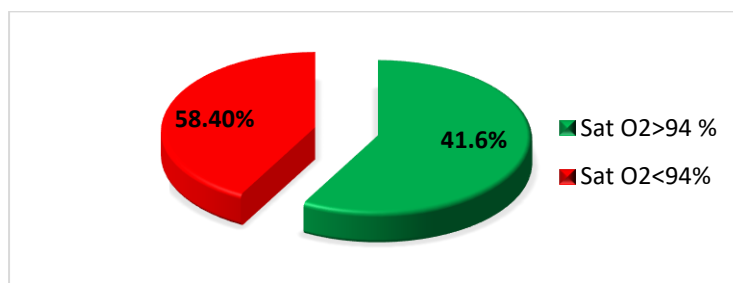


Figure 6 : Saturation en O2 des patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

- Tous les patients ont une saturation en O2 dans les normes, supérieure à 94%.
- En pleines crises d'HTAP ou d'affection respiratoire la saturation peut descendre jusqu'au 85%.
- Les 47 malades représentant une saturation sanguine en oxygène inférieure à 94%.

19.2.1.8.2.3 Le poids des patients

Poids/KG	Effectifs	%
[3-7[	24	21,2
[7-11[	64	56,7
[11-16[	19	16,8
≥16	6	5,3
Total	113	100

Tableau 10 : Le poids des patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

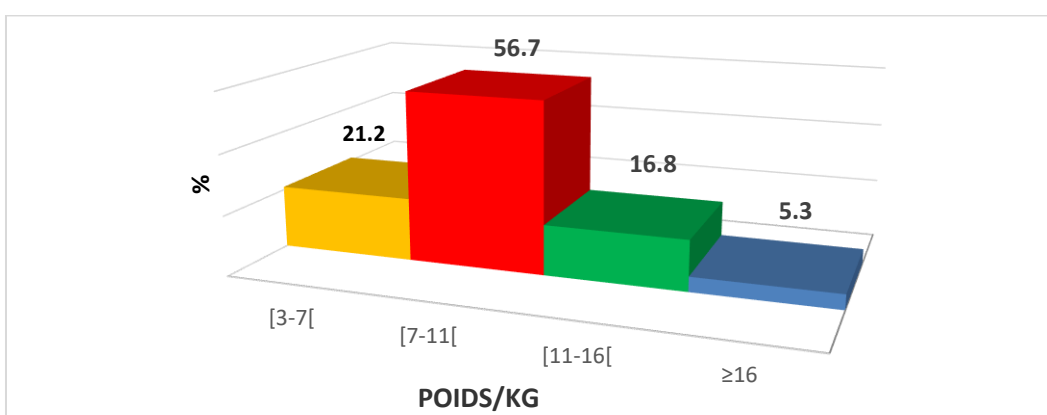


Figure 7 : Poids des patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

- Les patients avaient une HTAP sévère la plupart avaient une perte de poids importante
 - 70 cas soit 61.9% (-2DS)
 - 31 cas soit 27.4% ont une perte de poids (-1DS)
- Malades moins de 5 kg sont des cœurs fermés
- Les 12 malades avaient un retard pondéral pas significatif.

19.2.1.8.3 Données paraclinique

19.2.1.8.3.1 Radiographie du thorax

19.2.1.8.3.1.1 Cardiomégalie

Cardiomégalie	Effectifs	%
V1	7	6,2
V2	52	46
V3	44	38,9
V4	10	8,8
Total	113	100

Tableau 11 : Nombre de cas présentant une cardiomégalie des patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

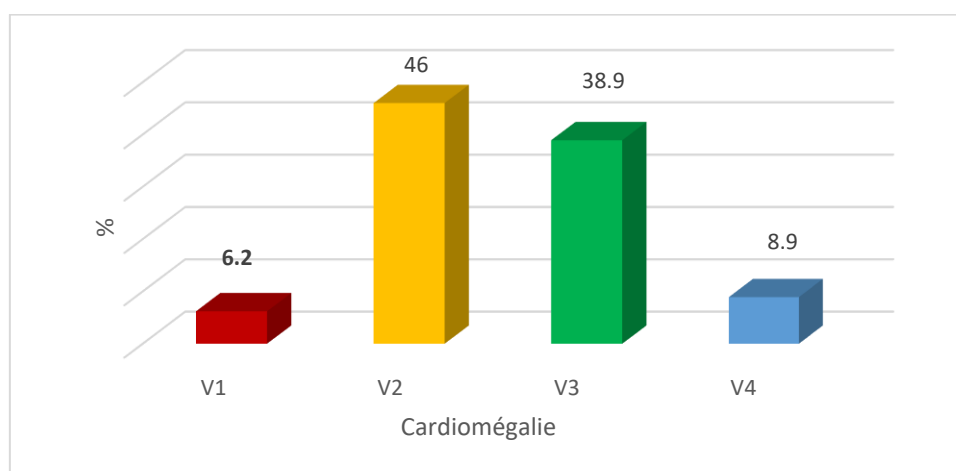


Figure 8 : indices cardio-thoracique des patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

La radiographie du thorax face a été faite chez 113 malades, soit 100% des cas dont l'indice cardio-thoracique était :

- Un stade V1, dans 7 cas soit 6.2 % des patients.
- 52 cas soit 46 % ont une cardiomegalie à V2
- Une cardiomégalie stade V3 chez 44 cas soit 38.9%.
- 10 cas soit 8.3% des patients stade V4.

19.2.1.8.3.1.2 Surcharge pulmonaire.

Type de vascularisation	Effectifs	%
Normale	8	7,1
Accentuée	105	92,9
Total	113	100

Tableau 12 : Répartition des cas selon le type de la vascularisation pulmonaire des patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

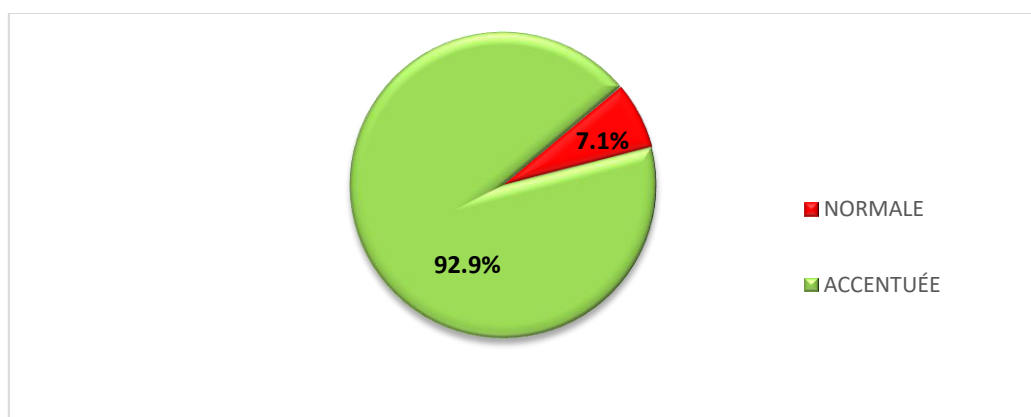


Figure 9 : Répartition des cas selon le type de la vascularisation pulmonaire des patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

- Nous avons retrouvé, également, une hyper vascularisation pulmonaire dans 105 cas soit 93%.
- 8 cas soit 7% avec une accentuation de la trame vasculaire légère qui peut être un signe de gravité.

19.2.1.8.3.2 ECG

ECG	Effectifs	%
HVG	48	42,47
HVD	42	37,16
HBV	68	60,17
BDDI	5	4,42
BDDC	7	6,2

Tableau13 : des anomalies à l'ECG des patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

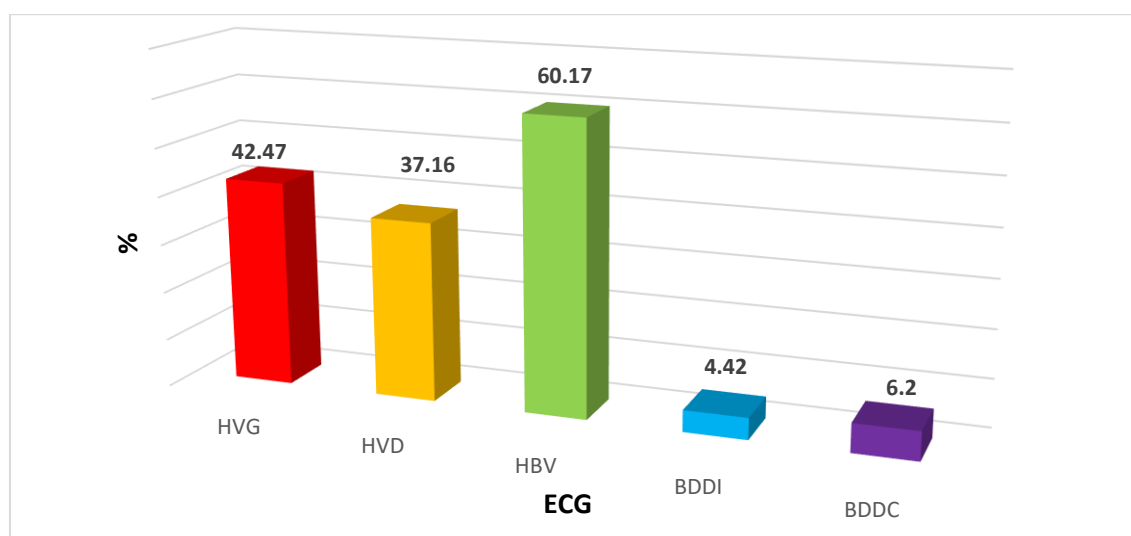


Figure 10 : différents troubles de rythme des patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

Tous les malades ont bénéficié d'un ECG préopératoire, le RSR dans 100% des cas. Les conséquences électriques comme hypertrophie ventriculaire, les troubles de conduction sont souvent associés. Les troubles de la conduction rencontrés chez les patients en dilatation ventriculaire droite importante sont :

- BDDI dans 5 cas soit 4,4% des patients.
- BDDC dans 7 cas soit 6% des patients.

La dilatation cardiaque HVD et HVG sont rencontrés respectivement dans 48% et 42 % et associées dans 68 cas soit 60.2%des patients.

19.2.1.8.3.3 Echographie cardiaque :

19.2.1.8.3.3.1 Types anatomique des CIV

Types CIV	Effectifs	%
Périmembraneuse	80	70,8
Musc trabécule	8	7
Sous aortique	6	5,3
Admission	6	5,3
Infundibulaire	2	1,8
Sous pulmonaire	2	1,8
Pm + deux CIV trabéculées	4	3,5
CIVPérimembraneuse + CIV admission	2	1.8
Deux CIV trabéculée	1	0,9
Multiple	2	1.8
Total	113	100

Tableau 14 : les différents types des CIV des patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

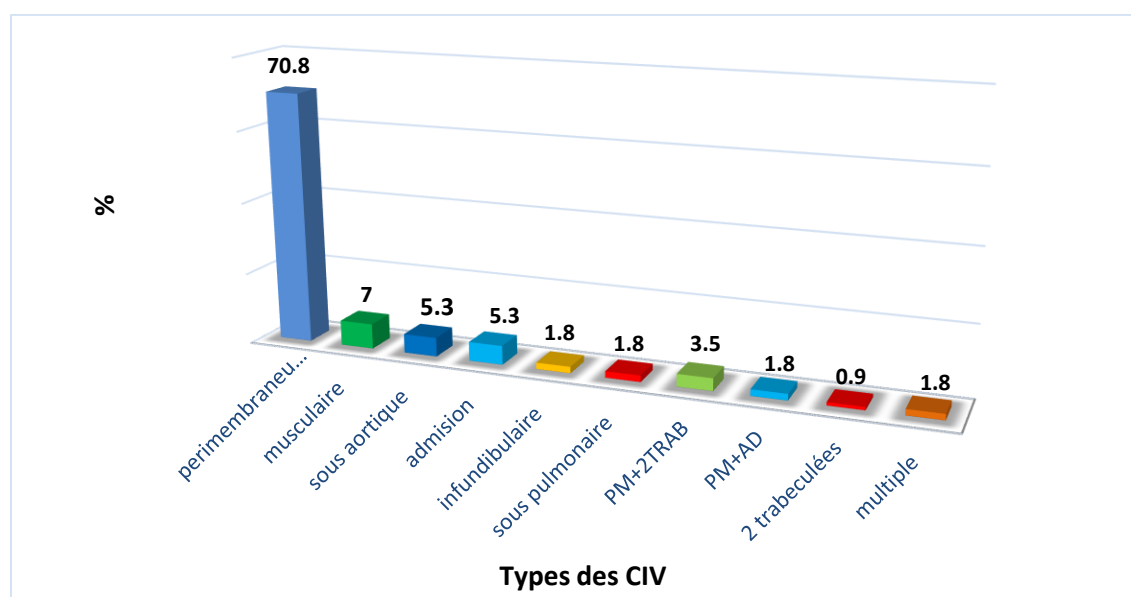


Figure 11 : Différents types anatomiques des CIV chez les patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

L'échocardiographie cardiaque est un examen clé pour le diagnostic.

- 80 cas soit 70.8 % des CIV étaient pérимembraneuses.
- Les CIV musculaires :
 - Les CIV Admissions et trabéculé représentent 6 cas soit 5.3 %.
 - Les CIV trabéculées 8 cas soit 7%.
 - Les CIV infundibulaires représentent 2 cas soit 1.8 %.
- Les CIV sous artérielles :
 - Les CIV sous aortiques 6 cas soit 5.3 %.
 - Les CIV sous pulmonaires 2 cas soit 1.8 %.
- 9 patients soit 8 % présentaient une association de deux types CIV au minimum
 - CIV Pérимembraneuse + CIV admission chez 2 patients soit 1.8 %.
 - CIV Pérимembraneuse + 2 CIV trabéculées dans 4 cas soit 3,5%.
 - Un patient soit 1% présentait deux CIV trabéculées.
- 2 cas soit 1.8 % présentaient des CIV multiples opérées étaient en HTAP par rapport à l'indication habituelle de cerclage pour CIV multiple sans HTAP sévère

19.2.1.8.3.3.2 Les diamètres des CIV

Les diamètres des CIV dans notre série sont classés en large selon les diamètres aortique correspondant (par rapport au poids et la taille).

Diamètre moyen des CIV était de $10.8 \pm 4,4$ mm avec des extrêmes allant de 4 au 22 mm et une médiane à 10 mm.

19.2.1.8.3.3.3 Fraction d'éjection du ventricule gauche

FE VG %	Effectifs	%
[35-46[	11	9,7
[46-55[	20	17,7
≥55	82	72,6
Total	113	100

Tableau 15 : Fraction d'éjection du ventricule gauche des patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

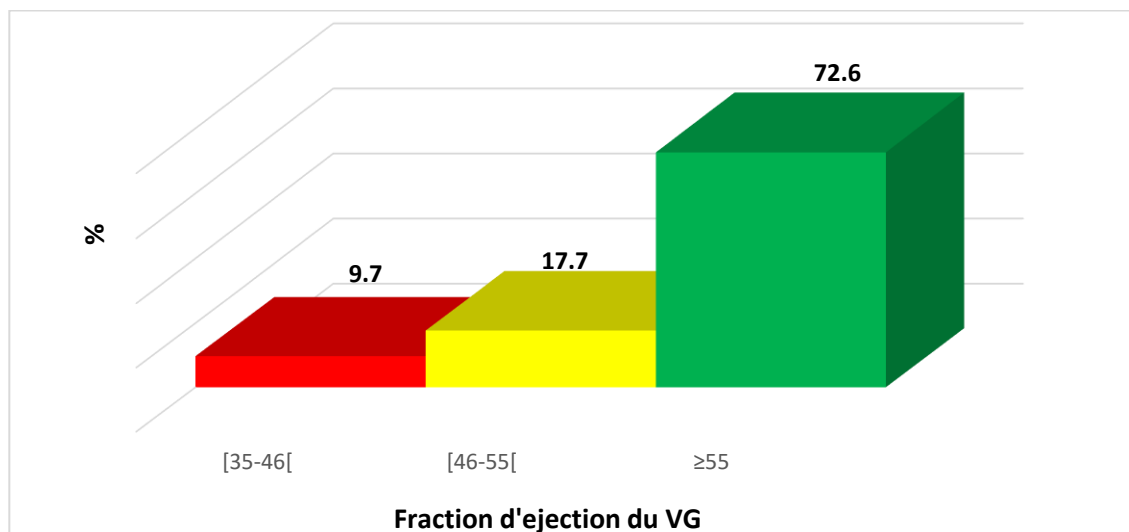


Figure 12 : fraction d'éjection du ventricule gauche des patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

Les données échocardiographiques par les deux méthodes, et au doppler couleur, la classification selon les Recommandations for Cardiac Chamber Quantification by Echocardiography in Adults : An Update from the American Society of Echocardiography and the European Association of Cardiovascular Imaging (thèse Cut-off value have been chosen by the BSE education comittee and vary from EAE/ASE référence) la FEVG était bonne, légèrement et modérée ^[159]

- Dans 82 cas soit 73% de nos patients avaient FEVG supérieure à 55%.
- Dans 20 cas soit 18% une FEVG entre 45 - 54% (légèrement altérée).
- Dans 11 cas soit 9.7% une FEVG entre 35 et 44% (modérée altérée).

19.2.1.8.3.3.4 Diamètre télédiastolique du ventricule gauche

Diamètre télédiastolique du ventricule gauche moyen est de 25 ± 3 mm avec un minimum à 18 mm et un maximum à 30 mm

Ventricule gauche était dilaté pour tous les patients, qui est un signe de retentissement cardiaque et pulmonaire et cela par augmentation du retour veineux pulmonaire, donc c'est un des paramètres d'indication opératoire et d'évaluation de la gravité post opératoire.

19.2.1.8.3.3.5 Diamètres APT

APT était dilatée chez tous les patients avec un diamètre deux fois supérieur que le diamètre l'aorte ascendante correspondant.

Avec diamètre moyen de l'APT est de 19.9 ± 3.9 mm et des extrémités entre 13mm et 33mm de diamètre.

19.2.1.8.3.3.6 Pression systolique de l'artère pulmonaire (PAPS).

PAPS mm hg	Effectifs	%
[55-61[	24	21.23
[61-71[	45	39.83
[71-90[	44	38.94
Total	113	100

Tableau 16 : Les PAPS selon leur sévérité chez des patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

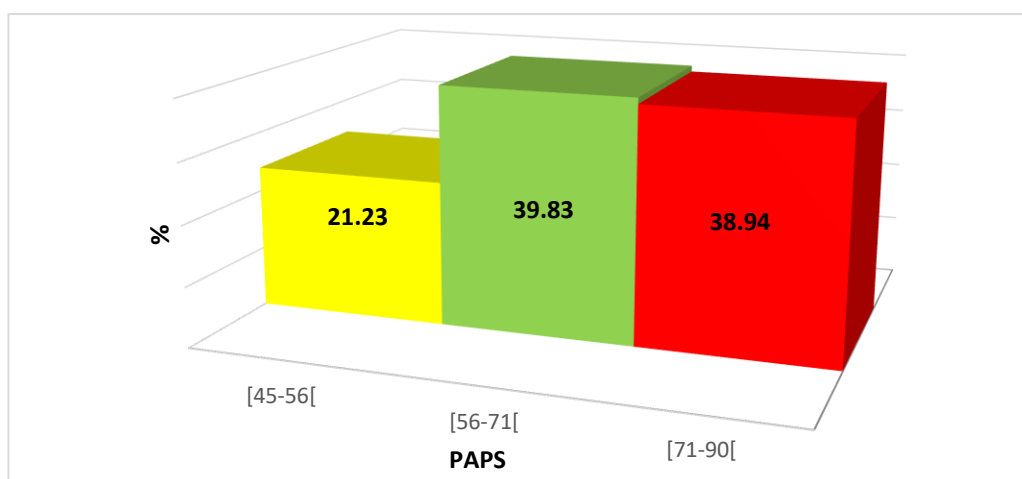


Figure 13 : répartition selon le degré de la PAPS chez des patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

Chez nos patients l'HTAP est répartie comme suit : (la sévérité de l'HTAP est liée aux pressions systémiques) :

- 24 cas soit 21 % présentent une PAPS entres, 55 et 60 mm hg.
- 45 cas soit 40% des patients ont une PAPS 60 et 70 mm hg.
- 44 cas soit 39% patients PAPS importante ≥ 70 mm hg.

19.2.1.8.3.3.7 Lésions associées.

Lésions associées	Effectifs	%
CIA os	22	19,5
PCA gros débit	36	31.8
CIA os + PCA	14	12,38
Coarctation de l'aorte	4	3.5
Membrane sous aortique peu sténosante	5	4,42
Sténose de la voie droite du VD	4	3,5
Veine cave supérieure gauche	2	1,8
I AO grade II à III	6	5,3
IT grade II à III	37	32,8
IM grade I à II	10	8,6

Tableau 17 : Les lésions associées à la CIV chez des patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

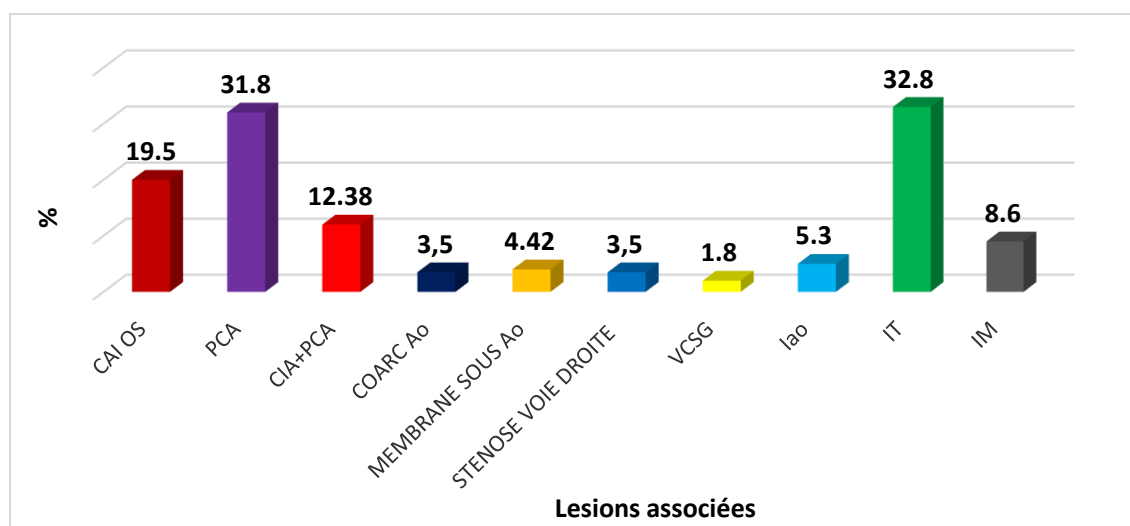


Figure 14 : différents lésions associées chez des patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

- Les lésions associées aux CIV ont été trouvées à des pourcentages variables selon les lésions qui peuvent être associées.
- Ces lésions associées sont réparées au même temps opératoire sauf pour la coarctation aortique.
 - PCA : 36 cas soit 31,8 % ont PCA à gros débit.
 - Les CIA os avec un diamètre significatif représentent 19,5 % soit 22 cas.
 - Association de CIA avec PCA dans 14 cas soit 12.4%.
 - Membrane sous aortique type I peu sténosante dans 5 cas soit 4,4%.
 - Les sténoses de la voie pulmonaire en HTAP 4 cas soit 3 ,5% :
 - ✓ 2 cas la sténose medio VD avec la CIV en aval de la sténose donc CIV en HTAP.
 - ✓ 2 autres cas de sténose de l'artère pulmonaire gauche significative HTAP sur un seul poumon (poumon droit).
 - La coarctation aortique chez 4 patients soit 3,5%.
 - Les atteintes valvulaires.
 - ✓ IAO dans 6 cas soit 5,3% dont 2 cas grade III qui ont nécessité une plastie aortique.
 - ✓ IT présente 37 cas soit 32,8% qui ont nécessité une plastie simple de commissurotomie de réduction soit 28 cas et une annuloplastie de réduction dans 9 cas.
 - ✓ IM conséquence à une dilatation importante de ventricule gauche avec dilatation de l'anneau mitrale soit 10 cas soit 8,6% aucun geste n'a été effectué.

19.2.1.8.3.4 Cathétérisme cardiaque

Paramètres du KT	Moyenne	Extrêmes
PAPM	39,7±7,7	39-35
PAPS	54±5	49-62
QP/QS	2,5±0,8	1,5-3,5
PVR	4,4±0,4	3,7-5,2

Tableau 18 : cathétérisme cardiaque préopératoire chez des patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

Le tableau ci-dessus ne représente que les patients pris en charge qui montre des résistances pulmonaires acceptables pour une fermeture chirurgicale de la CIV.

Le cathétérisme cardiaque, avec notamment mesure des résistances pulmonaires, a été réalisé chez 7 patients, soit 6.1% des cas étudiés ayant soit :

- Un âge avancé (≥ 60 mois).
- La CIV larges avec un shunt bidirectionnel.
- La PAPS supra systémique et une altération de la fonction ventriculaire droite à l'échographie.

On a exclu les malades avec les résistances pulmonaires > 8 Unité Wood.

19.2.2 Préparation médicale préopératoire

19.2.2.1 Médicaments utilisés pour la préparation des malades

Traitement	Effectif	%
Furosémide	113	100
Captopril	89	78.8
Sildénafil	103	91,1

Tableau 19 : Traitements préparatoires chez des patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

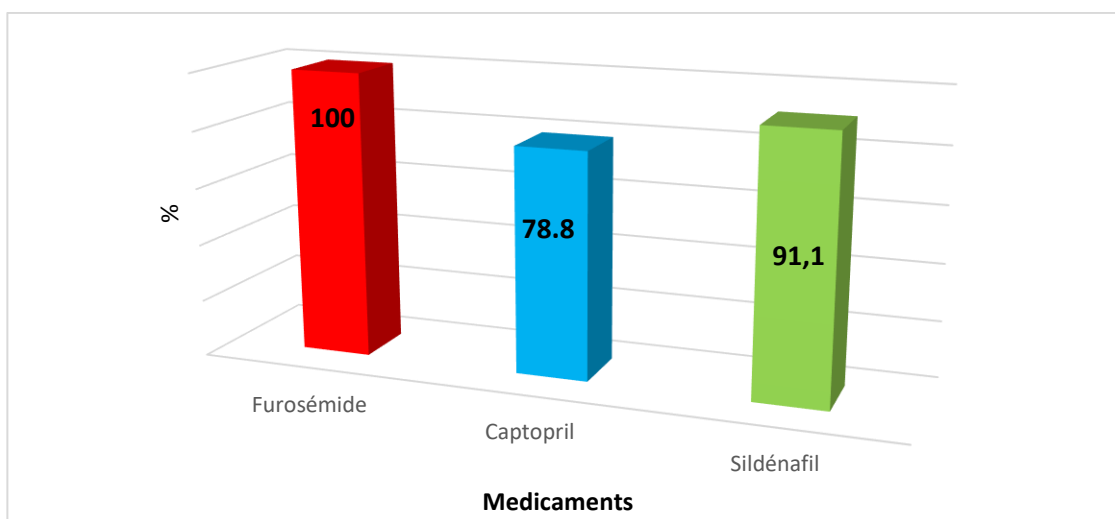


Figure 15 : Traitements préopératoires chez des patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

- Dans notre échantillon les 113 patients soit 100% des malades ont bénéficié d'un traitement furosémide.
- 103 patients soit 91.2% le traitement sildénafil (11patients moins de 6 mois).
- 89 cas soit 78,8 % Le traitement captopril.
- Durée moyenne était de 15.43 ± 4 jours avec des extrêmes entre 6 jours à 30 jours et une médiane de 15 jours.

20. Données peropératoires.

20.1 Traitement palliatif (Cœur fermé).

PAPM mm hg Patients	Avant le cerclage (mm hg)	Après le cerclage (mm hg)	SAT O2%
1	45	25	88
2	35	23	92
3	30	17	85
4	34	20	92
5	45	23	84
6	37	22	90

Tableau20 : pression moyenne d'APT avant et après cerclage (APT) chez des patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

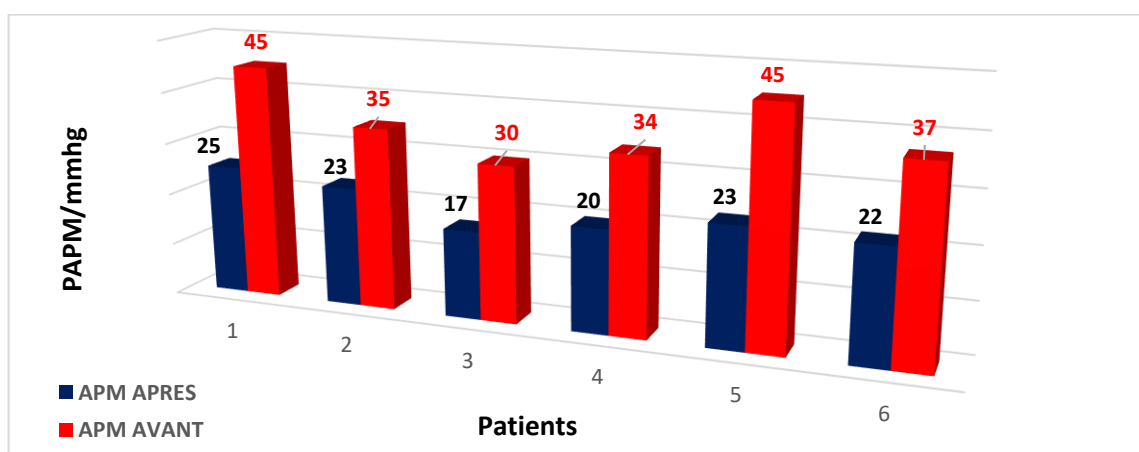


Figure 16 : pressions moyennes avant et après le cerclage APT chez des patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

- L'intervention à cœur fermé a été faite pour 6 cas soit 5,3 % :
 - 2 cas pour CIV multiple en HTAP.
 - 4 cas pour coarctation aortique associée à une CIV en HATP deux entre eux était au stade de défaillance cardiaque.
- Résultats après cerclage de l'APT
 - Le gradient VD/APT de sortie en réanimation varie entre 45 mm hg et 55 mm hg.
 - Une augmentation de 20 mm hg de pression artérielle.
 - Saturation en O2 varie entre 84-92%.
- Sur les 6 patients cœur fermé qui ont bénéficié, de cerclage en premier temps, 2 cas de (CIV avec coarctation) ont eu une fermeture de leur CIV en deuxième temps.
- 2 cas de CIV avec coarctation en défaillance cardiaque décédés en réanimation (sat en O2 84 %et 85 %)

20.2 Fermeture chirurgicale des CIV

20.2.1 Données de la CEC

20.2.1.1 Durée totale de la CEC

Temps de CEC /mn	Effectifs	%
[30-41[	9	8.2
[41-51[	12	11.3
[51-61 [	43	39.4
[61-71[	39	35.7
[71-87[	5	4.5
=120 MN	1	0,9
Total	109	100

Tableau 21 : La durée de CEC chez les patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

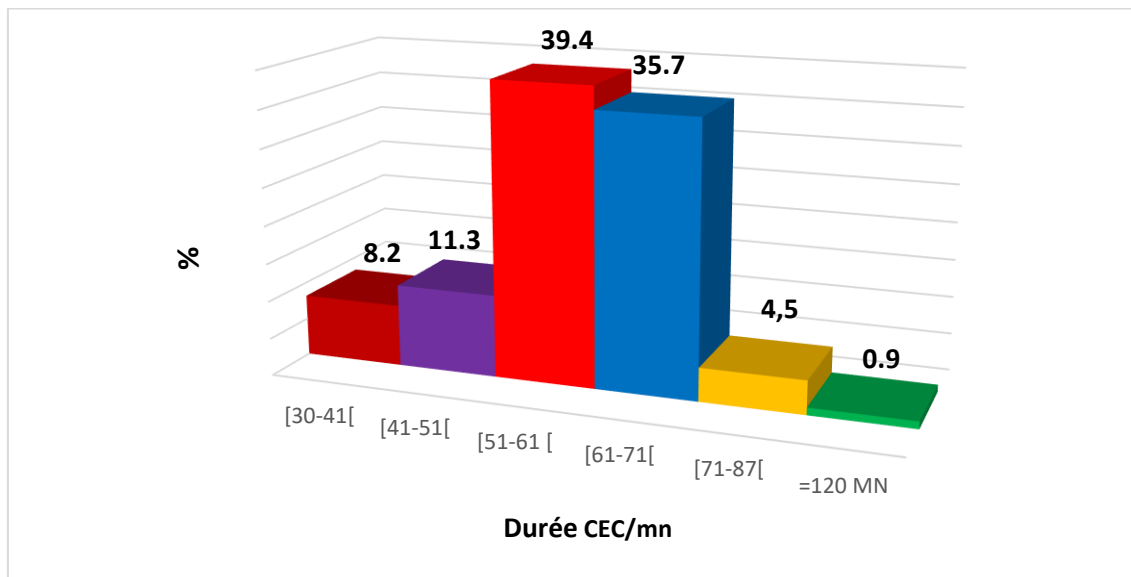


Figure17 : Durée de la CEC chez les patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

- 88 cas soit 80.8 % ont eu un temps de CEC supérieur ou égal à 60 minutes.
- 21 cas soit 19.2 % ont eu un temps de CEC inférieur à 60 minutes.
- La durée moyenne est 74.6 ± 10 mn avec une durée minimum à 42 mn et maximum à 87 mn et une médiane 71,5 minute.

20.2.1.2 Durée du clampage aortique.

Durée clampage/mn	Effectif	%
[15-21[	14	12.8
[21-31[	45	41.6
[31-41[	39	34.8
[41-58[	11	10.8
Total	109	100

Tableau 22 : la durée du clampage aortique chez les patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

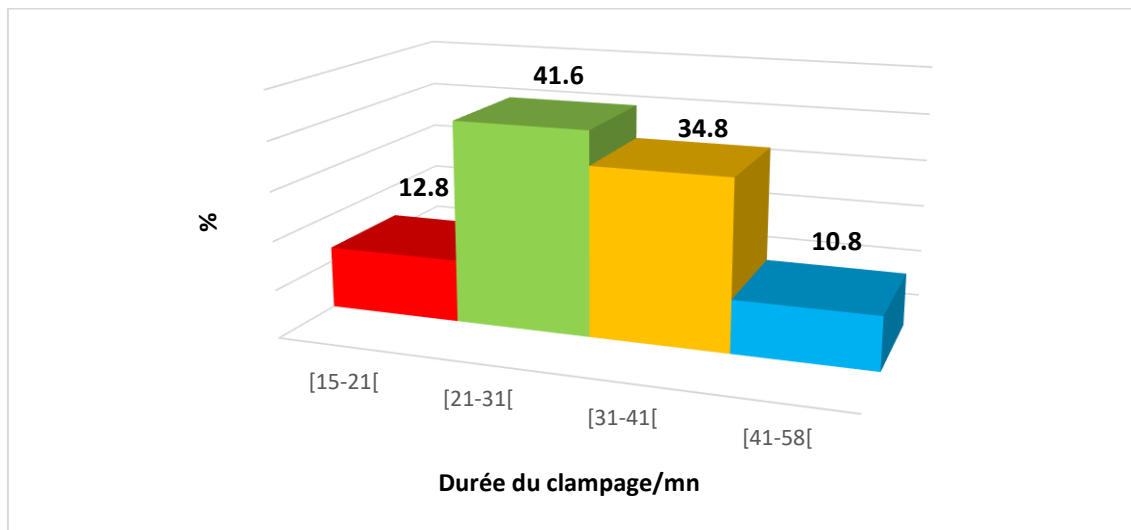


Figure 18 : le temps de clampage chez les patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

- La durée moyenne de clampage aortique est de $31 \pm 8,5$ minutes avec une durée minimum de 16 et maximum de 58 minutes et une médiane de 30 minutes.
- 59 cas soit 54.4% ont eu un clampage aortique inférieur à 30 minutes (14 cas soit 12,8% entre 16 et 20 minutes et 45 cas soit 41.6% entre 20 et 30 minutes).
- 50 cas soit 45,6% ont eu un clampage aortique entre 30 et 60 minutes (39 cas soit 34,8% entre 30-40 minutes et 11 cas soit 10.8% entre 40 et 58 minutes).

20.2.1.3 Durée de l'assistance circulatoire.

Assistance circulatoire / mn	Effectif	%
[20-31[	36	33,1
[31-41[	72	66
[41-91[	1	0,9
Total	109	100

Tableau 23 : La durée de l'assistance circulatoire les patients opérés à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

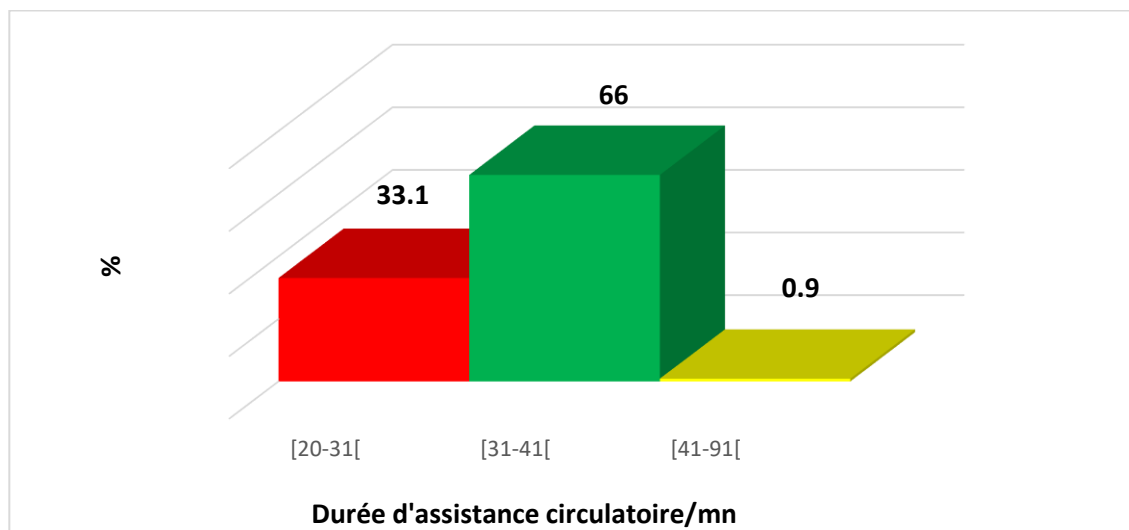


Figure 19 : durées d'assistance circulatoire chez les patients opérés à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

- L'assistance circulatoire était avec une moyenne de 35 ± 9 minutes et des extrémités entre 20-47 minutes avec une médiane à 34.2 minutes.
- L'assistance entre 20-30 mn pour les sorties de CEC simples.
- L'assistance de plus de 30 mn pour les sorties difficiles.
- Dans 36 cas soit 33.1% le temps d'assistance a été moins de 30 mn.
- Dans 73 cas soit 66.9 le temps de d'assistance circulatoire a été plus de 30 mn, peut atteindre 90 mn.

20.2.2 Les voies d'abords chirurgicales

Voies d'abords	Effectif	%
Oreillette droite	99	90,7
Aortique	6	5,7
Pulmonaire	2	1,8
Infundibulaire	2	1,8
Total	109	113

Tableau 24 : Les différentes voies d'abords chez les patients opérés à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

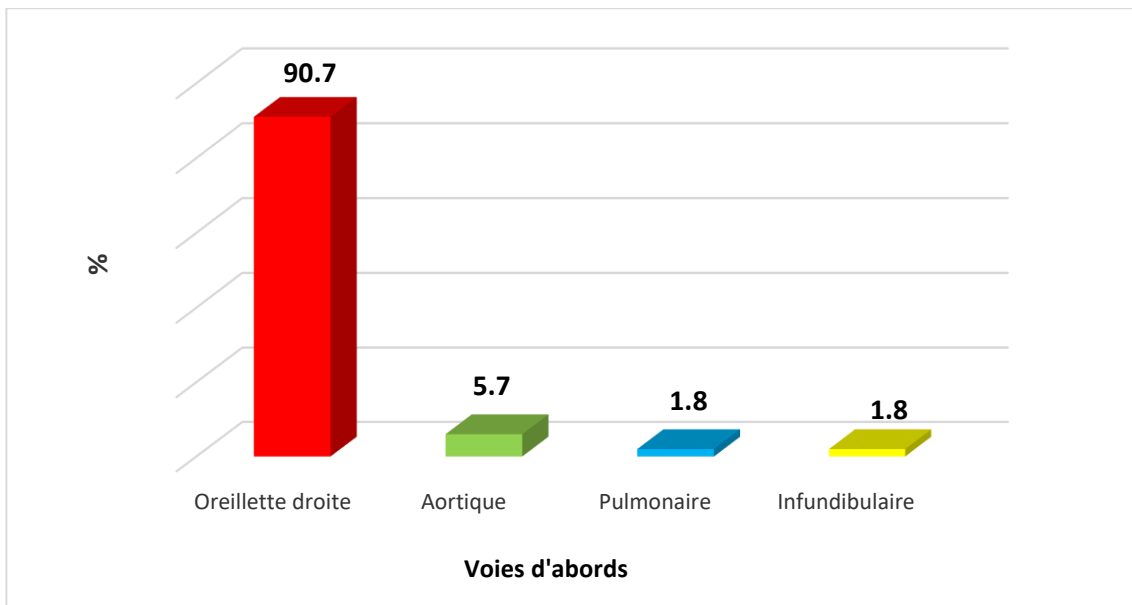


Figure 20 : Différents voies d'abord des CIV chez les patients opérés à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

L'abord de la CIV variait selon son siège anatomique sur le septum interventriculaire, 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 99 cas soit 90.8% voie de prédilection de la cure des CIV périmembraneuses, musculaires (admissions ou trabéculées).
- la voie transaortique a été utilisée dans 6 cas (5,7%) dans les CIV s/Ao avec geste sur la valve aortique.
- La voie infundibulaire représente 2 cas soit 1,8%. Indication de cette voie chez les patients qui ont une CIV en HTAP avec sténose medio VD associée.
- La voie pulmonaire a été utilisée dans cas 2 cas soit 1,8% dans les CIV sous pulmonaires.

20.2.3 Techniques de fermetures des CIV

20.2.3.1 Matériel utilisé

Fermeture de la CIV	Effectif	%
Fermeture par patch Synthétique	104	95.5
Fermeture combinée Patch + fermeture directe	5	4,5
Tatal	109	100

Tableau 25 : Matériel utilisé dans la fermeture des CIV chez les patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

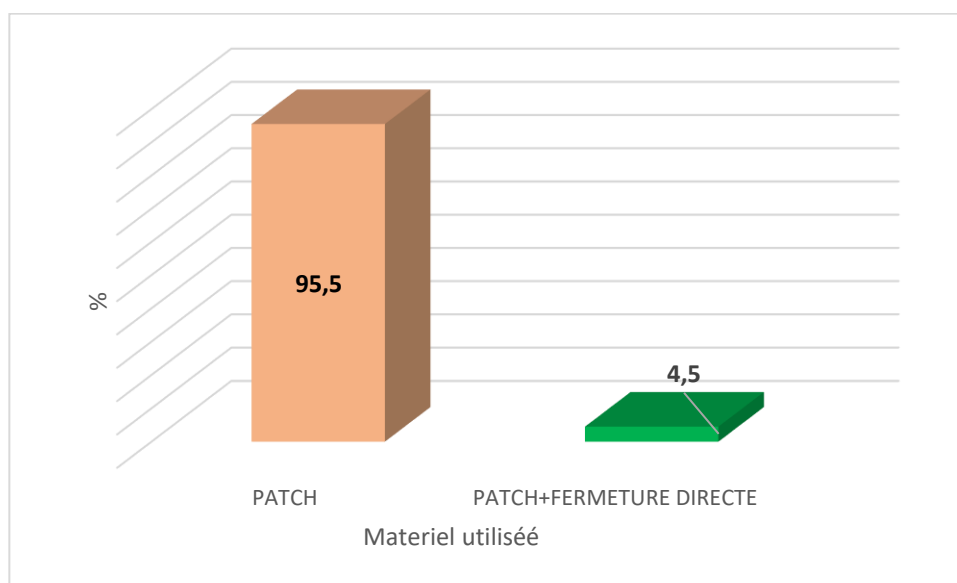


Figure 21 : Matériel utilisé dans la fermeture des CIV chez les patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

Toutes les CIV ont été fermées par un patch synthétique soit 100%.

5 cas soit 4,5% des CIV fermées par patch et suture directe des petites CIV associées (trabéculées, l'autre périmembraneuses).

20.2.3.2 Gestes associées à la fermeture de la CIV

Technique de fermeture de la CIV	Effectif	%
Fermeture sans geste associées	92	84.4
Désinsertion de la tricuspide	10	9,2
Désinsertion du pilier tricuspide	7	6,4
Total	109	100

Tableau 25 bis : Les différentes techniques de fermeture des CIV chez les patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

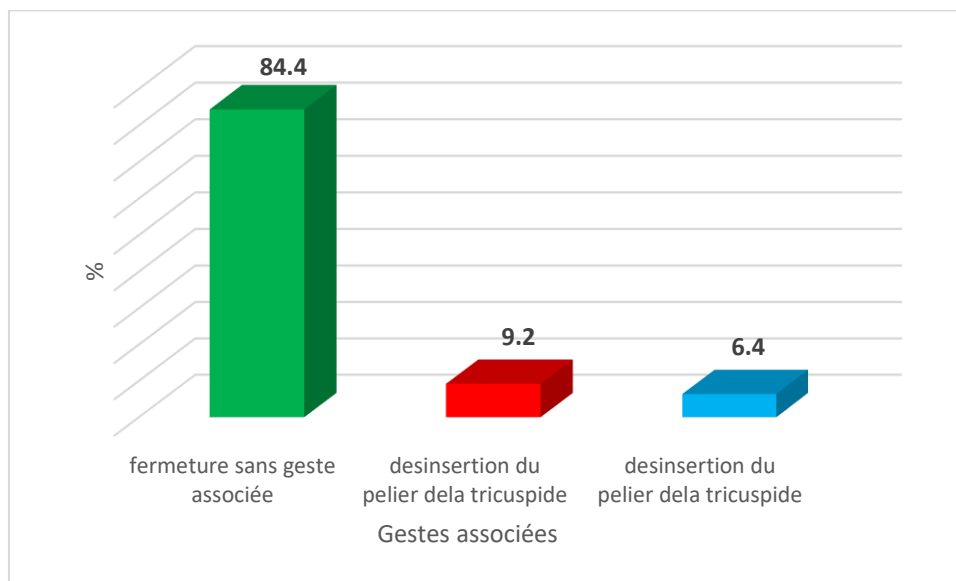


Figure 21bis : les différentes techniques de fermeture des CIV chez les patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

- La fermeture des CIV avec désinsertion de la valve tricuspide a été pratiquée dans 10 cas soit 9.2%.
- La fermeture des CIV avec désinsertion du pilier de la tricuspide dans 7 cas soit 6.4%.

20.2.4 Traitement des lésions cardiaques associées.

Lésions associées	Effectif	%
Plastie tricuspide	37	33.94
Ligature du PCA	62	56.9
Résection de la membrane sous aortique	5	4,6
Fermeture d'une large CIA os	36	33.02
Sténose medio VD	4	3.67
Ablation de cerclage +plastie d'APT	2	1,8
Plastie aortique	6	5.5

Tableau 26 : Traitement des lésions associées chez les patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

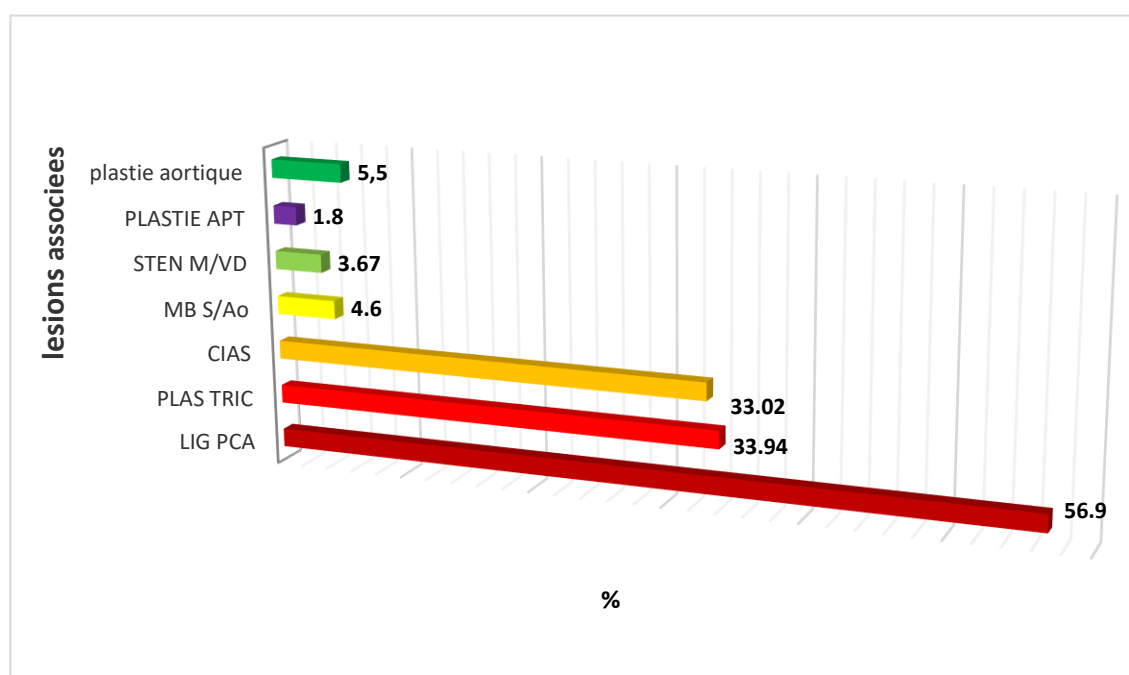


Figure 22 : Traitement des lésions associées chez les patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

Traitement des lésions cardiaques associées se fait en même temps opératoire :

- Plastie tricuspide dans 37 cas soit 33.94% consiste à un commisuroplastie de réduction de la commissure antérieure droite ou annuloplastie de DEVEGA.

- Une fermeture des communications interauriculaires 37 cas soit 33.94%.
- Une ligature d'un canal artériel dans 62 cas soit 56.9% (12 cas découvertes en peropératoires)
- La fermeture de la CIV avec ablation de cerclage et plastie d'élargissement de l'APT chez 2 nourrissons soit 1.8% aux antécédents de cure chirurgicale de coarctation aortique associée à un cerclage de l'artère pulmonaire pratiqué au préalable à cause d'un shunt gauche → droite important avec HTAP.
- Une résection du diaphragme sous-aortique dans 5 cas soit 4.6 %.
- Une résection de sténose infundibulaire médiane du ventricule droit 4 cas soit 3.67%.
- Plasties aortique 6 cas soit 5.5% plicature commissurale aortique.

20.2.5 Création d'une communication interauriculaire de décharge

Création CIA	Effectif	%
Oui	65	59.6
Non	44	40.4
Total	109	100

Tableau 27 : Nombre de patients avec CIA de décharge chez les patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

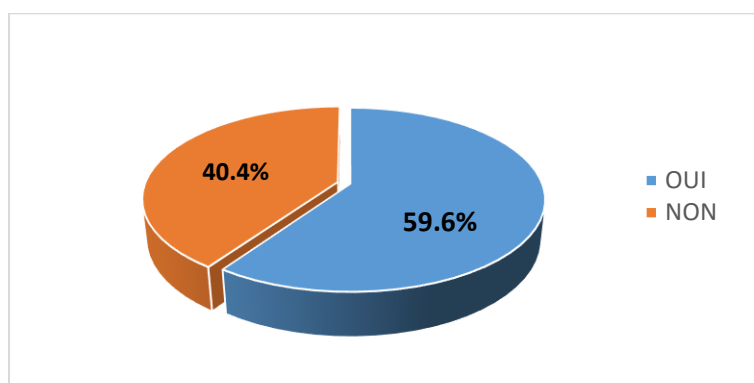


Figure 23 : Création de CIA de décharge chez les patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

La création d'une CIA de 5mm de diamètre à la fin de l'intervention est réalisée sur le septum interauriculaire ou sur le patch de la fermeture de la CIA préexistante. Cette CIA serait bénéfique pour ces CIV en HTAP sévère parce que elle permettrait une sortie CEC plus facile et pallier les crises HTAP et les défaillances cardiaques droites postopératoires.

- Dans 65 cas soit 59.6% ont eu de creation de CIA.
- Dans 44 cas soit 40.4 % n'ont pas eu de creation de CIA.

21. Les résultats postopératoires

21.1 Suites opératoires en unité de soins intensifs

21.1.1 Drogues à la sortie du bloc opératoire

Médicaments	Effectif	%
Adrénaline	110	97,1
Milrinone	113	100
Furosémide	113	100
Dobutamine	17	15,04
Levosimendan	9	7,9

Tableau 28 : différents drogues utilisées à la sortie du bloc chez les patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

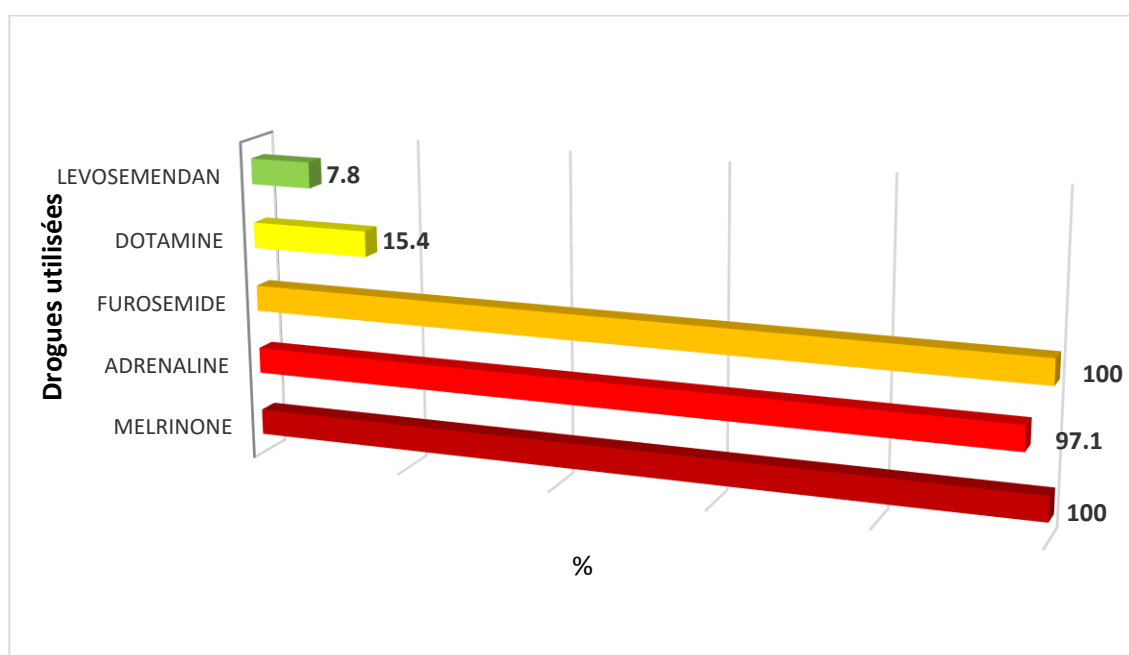


Figure 24 : différents traitement de sortie du bloc opératoire chez les patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

La sortie de la CEC avec le même protocole thérapeutique spécifique à ces malades avec association du milrinone avec adrénaline est sildénafil par la sonde gastrique à dose minime, ce protocole est ajusté selon la difficulté de sortie de CEC

- Ce sont essentiellement l'association d'inotrope positive (adrénaline) 110 cas soit 97.1% et milrinone pour tous les malades soit 100% qui ont été en première intention.
- Les diurétiques dans 100% des cas chaque 6 heures.
- Les morphiniques 100 % des cas pour lutter contre la douleur.
- Rarement Dobutamine 16 cas soit 15.23%.
- L'antibioprophylaxie est systématique pour tous les malades adaptée en fonction de l'évolution clinique et paraclinique.
- Le levosimendan dans 8 cas soit 7.6 % en défaillance cardiaque sévère si le traitement de première intention est inefficace.

21.1.2 Durée de traitement adrénaline

Durée adrénaline / heure	Effectif	%
[7-13[	19	16,8
[13-25[	25	22,4
[25-37[	35	30,9
[37-51[	14	12,4
[51-59[	9	7,9
[59-73[	3	2,6
[73-100[	8	7
Total	113	100

Tableau 29 : Durée de traitement d'adrénaline chez les patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

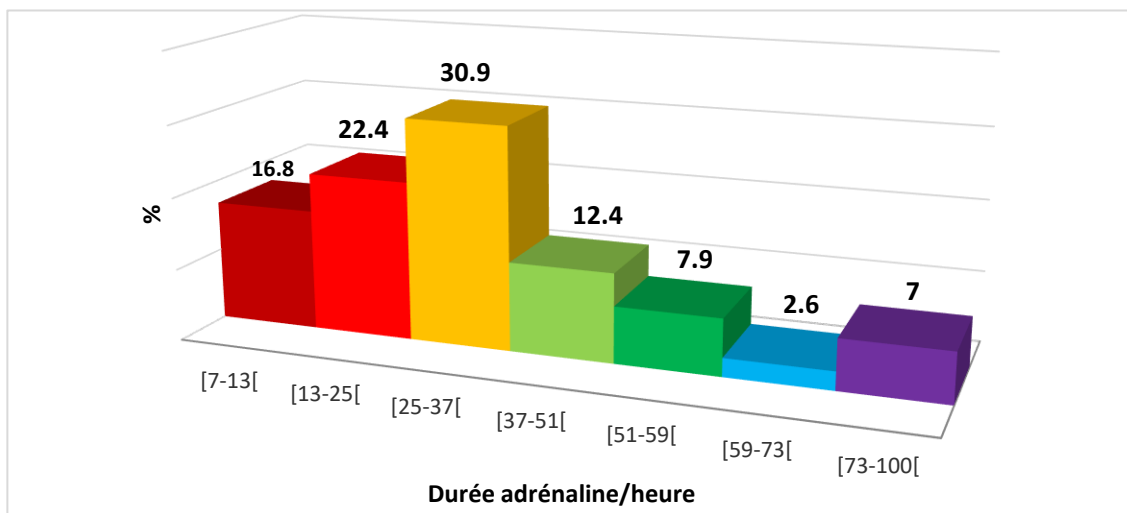


Figure 25 : Durée du traitement adrénaline chez Les patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

- Adrénaline a été utilisée dans une durée moyenne de 25 ± 18.21 heures et des extrêmes allons de 07 heure à 100 heures et médiane de 19 heures.
- 19 cas soit 16.8% ont reçu adrénaline pendant 13heures.
- 25 cas soit 22.4% ont reçu adrenaline pendant 24 heures
- 50 cas soit 43.3% ont reçu adrenaline pendant 48 heures.
- 11 cas soit 11% ont reçu adrénaline entre deux et trois jour.
- 8 cas soit 7% jusqu'à 5 jours.

21.1.3 Durée du traitement milrinone

Durée du milrinone /heure	Effectif	%
[6-13[	20	17,7
[13-25[	57	50,44
[25-37[	15	13,27
[37-47[	8	7.08
[47-71[	8	7.08
≥ 71	5	4.43
Total	113	100

Tableau 30 : durée du traitement par milrinone chez les patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

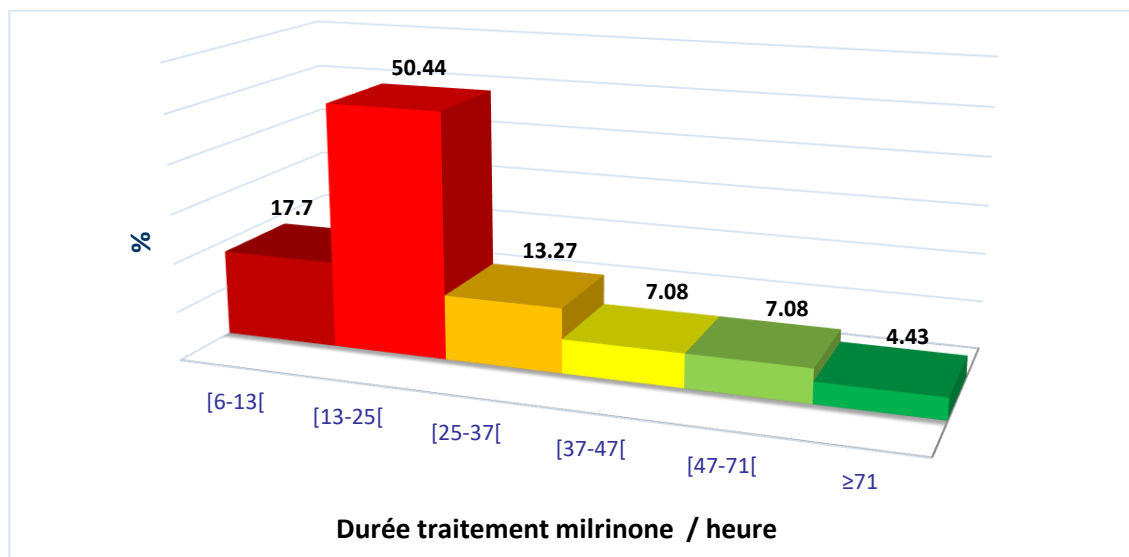


Figure 26 : Durée de traitement par milrinone chez les patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

- La durée moyenne de traitement par milrinone est de 26 ± 20 heures avec des extrêmes entre 7 heures et 119 heures et médiane à 19 heures.
- Dans 92 cas soit 81.1% ont reçu milrinone pendant un peu plus de 24 heures (37 heures) à (cause de non regression de l'HTAP).

21.1.4 Durée de la ventilation assistée

Durée ventilation assistée /heure	Effectif	%
[6H-13[	6	5,3
[13-25[	63	55,7
[25-49[	39	34,6
[49-76[	5	4,4
Total	113	100

Tableau 31 : Durée de la ventilation assistée postopératoire chez des patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

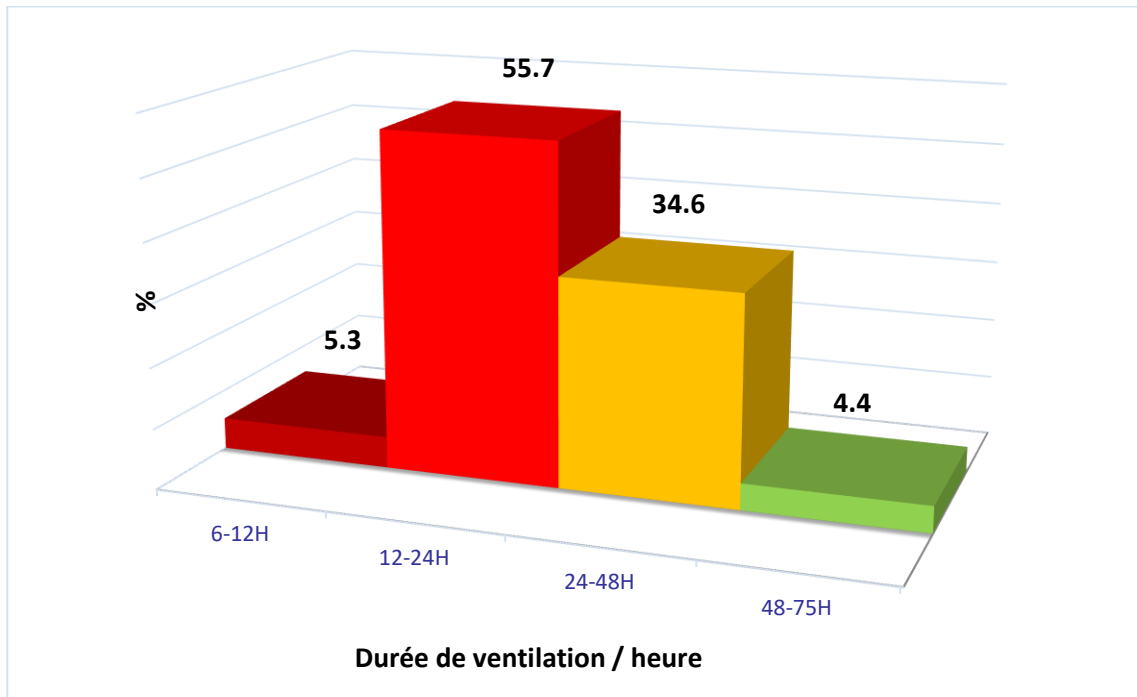


Figure 27 : Durée de la ventilation artificielle chez les patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

Maintenir la ventilation assistée est importante pour lutter contre htap

- 63 cas soit 55.7%. ont eu une ventilation assistée de 24 heures
- 39 cas soit 34.6% ont eu une ventilation assistée jusqu'à 49 heures
- 6 cas soit 5.2% moins de 24 heures.
- 5 cas soit 4.4% ont eu une ventilation plus de 49 heures
- La durée moyenne de la ventilation assistée est de 26 ± 13 heures avec des extrêmes allons de 6 heures à 75 heures et une médiane de 24.6 heures.

21.1.5 Hématocrite de sortie du bloc

Grâce aux progrès de la CEC et l'utilisation systématique d'ultrafiltration sanguine en peropératoire l'hématocrite de sortie est compris entre 25-39 % avec une moyenne de $31.6 \pm 3.6\%$ et des extrêmes de 5 à 45% (médiane à 30%).

21.1.6 Saturation en O2 de sortie

Les saturations O2 à la gazométrie sanguine est correcte chez la majorité des patients avec une FIO2 de sortie varie entre 45-70 %

La saturation était moins de 92% (chez les patients ayant bénéficié d'un cerclage APT 13 cas) en cas de crise HTAP.

La saturation moyenne en O2 est de $97 \pm 3,5\%$ avec des extrêmes de 78% à 100% et une médiane à 98%.

21.1.7 PaO2 et la PCO2 de sortie du bloc opératoire

Les variations de la PaO2 avec la PCO2 permettent de suivre la gazométrie des patients et déceler les crises HTAP post opératoires (avec l'hypoxie et hypercapnie et la désaturation) et même les complications pulmonaires post op

- PaO2 une moyenne de 95 ± 22 mm hg avec extrême de 53-140 mm hg et une médiane 94 mm hg.
- PCO2 une moyenne de 42 ± 10 mm hg avec extrêmes 20-70 mm hg et une médiane 41 mm hg.

21.1.8 Durée de séjour en réanimation

Durée en réanimation / heure	Effectif	%
[12-25[	23	20,4
[25-37[	53	46,9
[37-49[	25	22,2
[49-71[	3	2,7
≥71	9	7,8
Total	113	100

Tableau 32 : le séjour en réanimation chez les patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

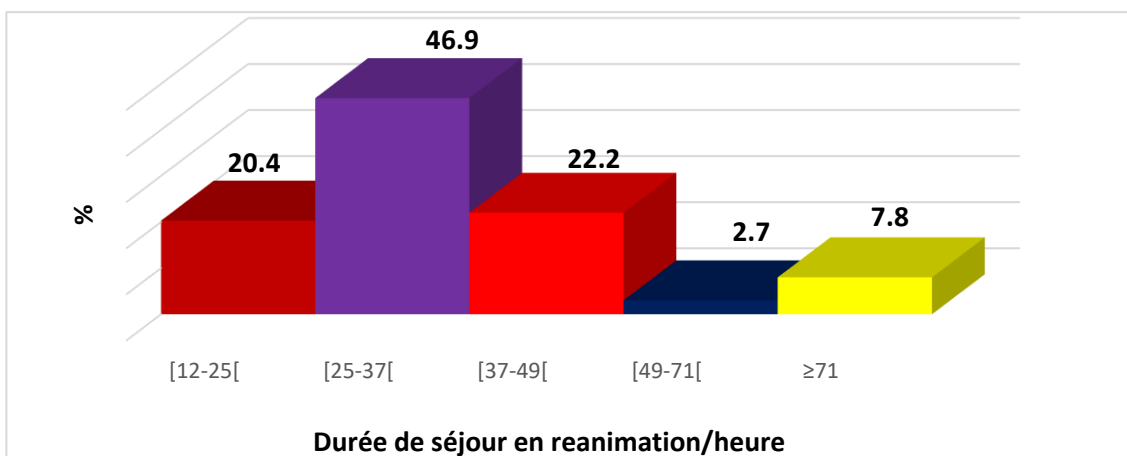


Figure 28 : le séjour en réanimation chez les patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

- 101 patients soit 89.5% ont eu un séjour de 48 heures au maximum dont 78 cas soit 70% en un séjour entre 24 heures et 48 heures.
- 11 cas soit 10.5 % des malades qui ont séjourné plus de 48 heures.
- La durée moyenne des patients en réanimation est de $35.5 \pm 20,5$ heures avec des extrêmes de 12 heures à 120 heures et médiane 25 heures.

21.1.9 Les complications en réanimation

Différentes complications	Effectif	%
Reintubation	8	7
Bas débit cardiaque	5	4.4
Réadmission en réanimation	2	1.9
Bav transitoire	7	6.2
Bav complet	4	3.5
Epanchement pleurale	5	4.4
Pneumopathie	6	5,3
atélectasies	7	6.2
Total	44	38.9

Tableau 33 : des différentes complications postopératoire chez les patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

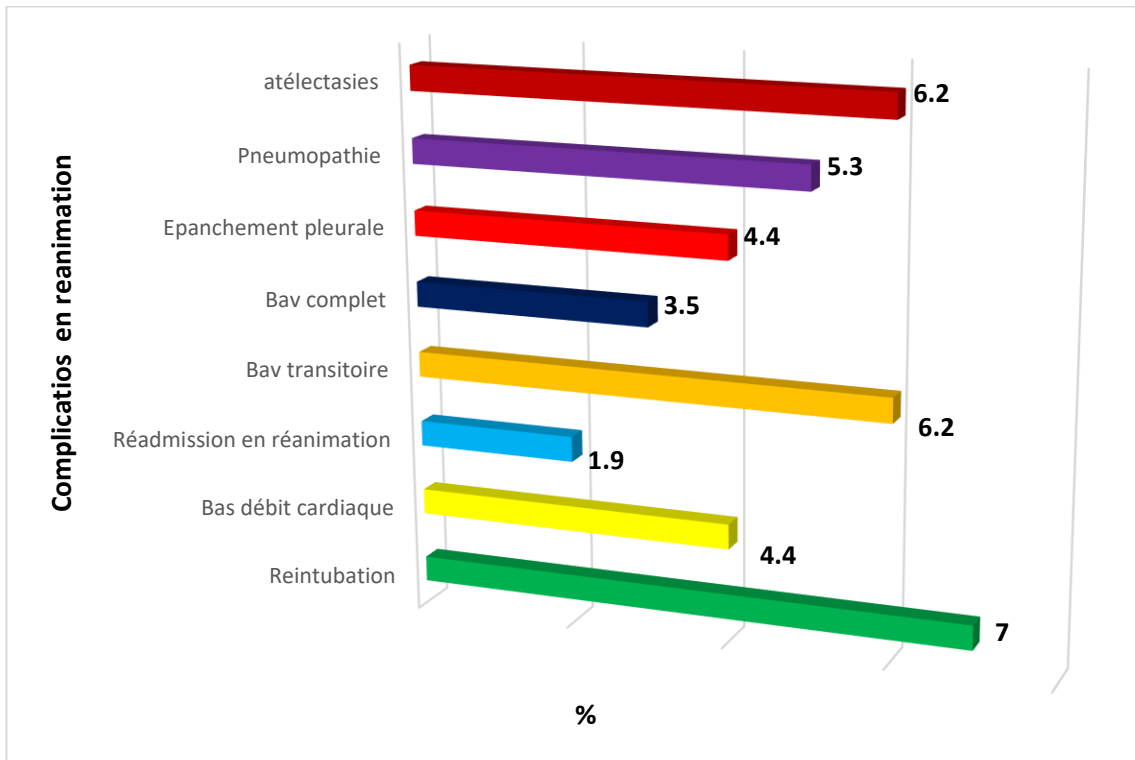


Figure 30 : complications en réanimations chez les patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

44 cas soit 39 % des patients ont eu différentes complications en réanimation :

- 8 cas soit 7% de reintubation endotrachéale.
- 2 cas soit 1.9% de réadmissions du postopératoire en réanimation.
- 5 cas soit 4.4% de bas débit cardiaque.
- 7 cas soit 6.2% de BAV transitoire la reprise du RSR après entre le J0 et J1 post opératoire.
- 4 cas soit 3.5% de BAV complet.
- 5 cas soit 4.4% épanchements pleuraux (3 gauches et 2 droits) qui ont nécessité un drainage pleural.
- 6 cas soit 5.3% de pneumopathies qui ont nécessité un changement d'antibiotique adaptée.
- 7 cas soit 6.2% atelectasies ,5 cas ont cédé soit par la kinésithérapie respiratoire et les 2 cas ont nécessité une ré-intubation endotrachéale

21.2 Suites postopératoires immédiates

21.2.1 Durée de séjours en postopératoire immédiates

La durée de séjour postopératoire dans le service est de 13.5 ± 3.4 jours avec des extrêmes allant de 12 à 32 jours et médiane de 12 jours.

21.2.2 Complications en postopératoire immédiates

Complications postopératoire	Effectif	%
Endocardite infectieuse	4	3,6
Broncho pneumopathie	5	4,5
BAV	4	3,6
Epanchement pleural	7	6,3
Epanchement péricardique	12	11,5
Infections des plaies	6	5,4
Total	38	34,5

Tableau 35 : les complications postopératoires chez les patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

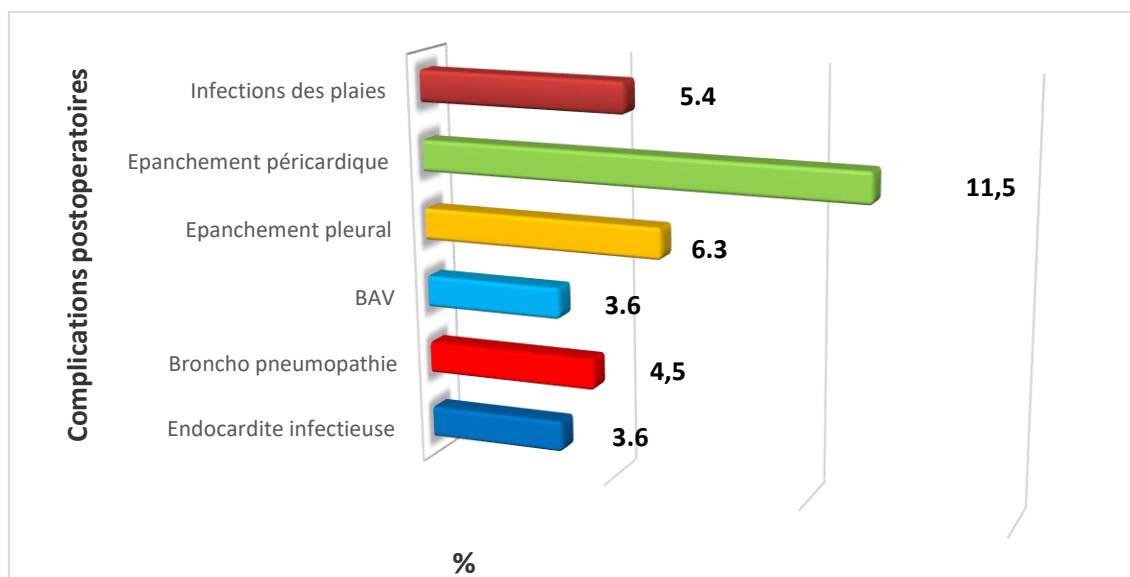


Figure 30 : complications postopératoires chez les patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

Les suites ont été marquées par des complications durant le séjour d'hospitalisation postopératoire dans 38 cas soit 34,5% :

- Complications endocardite infectieuse postopératoire (dans le cadre d'infection nosocomiale) pour 4 cas soit 3.6%.
- Souvent les surcharges pulmonaires qui ont été traitées par séances de kinésithérapie.
- 12 cas soit 11.5% épanchements péricardiques minimes qui ont disparu sous traitement anti inflammatoire.
- 6 cas soit 5.4 % des infections des sites opératoires.
- 7 cas soit 6.3% des épanchements pleuraux minimes dont 2 cas de moyenne abondance qui ont nécessité un drainage.
- 4 cas soit 3.6% de BAV complet postopératoire ont été observés dont 2 cas ont nécessité un appareillage par un pace maker et les 2 autres cas de BAV 2^{ème} degré qui ont repris leur rythme sinusal régulier 10 à 15 jours en postopératoire.

21.2.3 Echographie de sortie des patients

- Après fermeture des CIV

Lésions résiduelles	Effectif	%
CIV résiduelles	5	4.5
IAO grade I à II	6	5.5
IM grade I	5	4.6
IT grade I à II	28	25,4

Tableau 36 : lésions résiduelles à l'échographie chez les patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

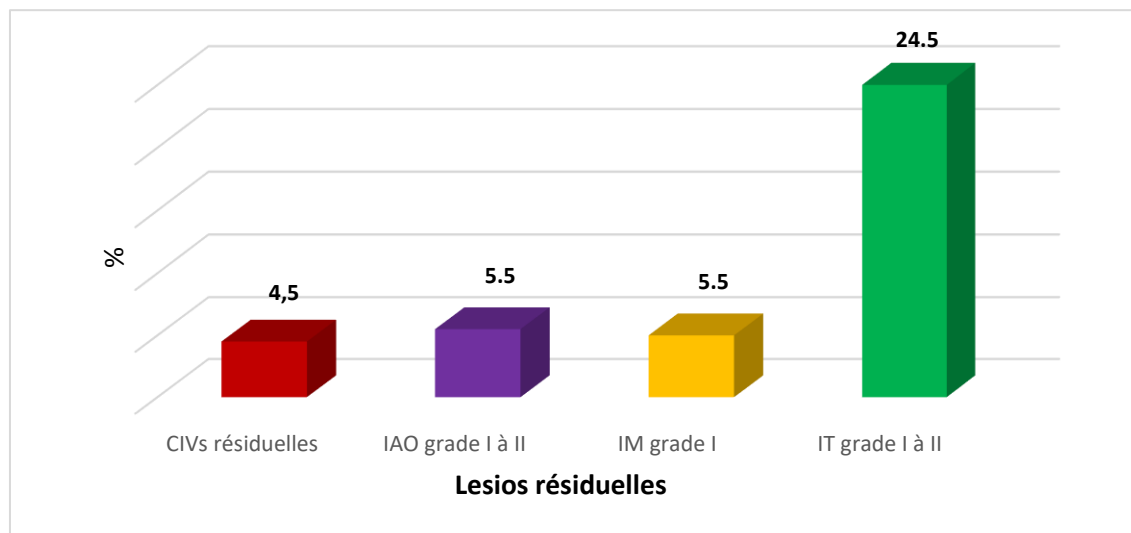


Figure 31 : lésions résiduelles à l'échographie chez les patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

Echographie de sortie est faite pour tous les malades.

- 28 cas soit 25,4% ont toujours gardé une IT grade I à II.
- Dans 5 cas soit 4.5 % des micros CIV résiduelles restrictives qui ne nécessitent pas une reprise chirurgicale.
- 6 cas soit 5.5% ont gardé IAO (entre minime et légère).
- 28 cas soit 25.4% la régression d'IM grade II qui a régressé spontanément après la fermeture de la CIV sans plastie mitrale.

21.2.3.1 Evaluation des gradients VD/AP après cerclage de l'APT

PATIENTS	GRADIENT VD/AP mmhg	SAT O2
1	50	92
2	46	90
3	52	94
4	55	90

Tableau 37 : Les gradients VD/AP du cerclage d'APT avant la sortie les patients chez des patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

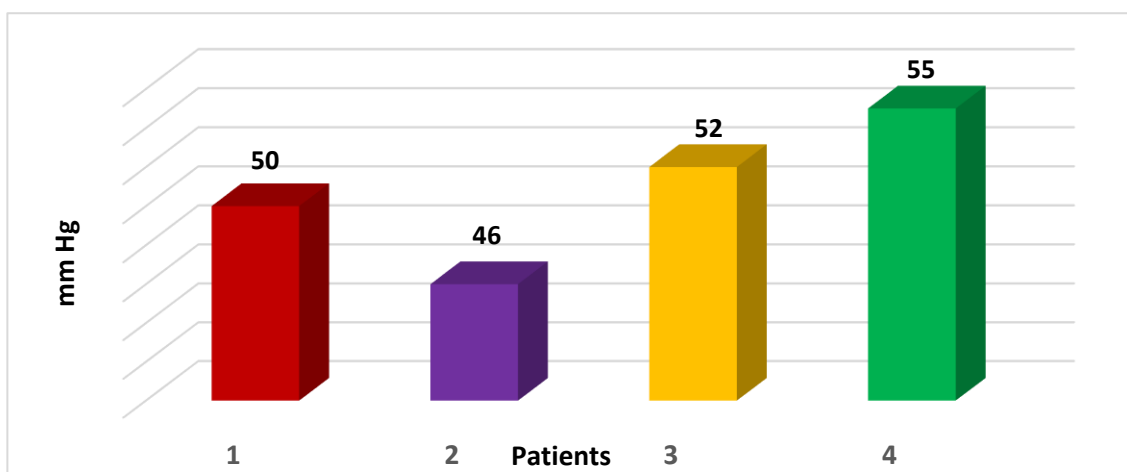


Figure 32 : gradients VD/AP avant la sortie des patients chez les patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

Le gradient VD/AP de sortie des malades (cerclage APT) était significatif entre 45-55 mm hg avec une saturation en oxygène entre 90 et 94%.

21.2.3.2 Evaluations de la PAPS après fermeture de la CIV

PAPS mm hg	Avant la fermeture CIV		Après fermeture CIV	
	Effectif	%	Effectif	%
PAPS<45	0	0	79	73.2
[55-61[	24	22	24	22.2
[61-71[	45	41.3	5	4.6
[71-90[	40	36.7	0	0
Total	109	100	108	100

Tableau 38 : comparaison de la PAPS avant la chirurgie et à la sortie chez les patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

Une baisse de la PAPS a été relevée dans notre série avec :

- 79 cas soit 73.2% inférieure à 40 mm hg.
- 24 cas soit 22.2% ont une PAPS légèrement élevée entre 45-60 mm hg.
- 5 cas soit 4.6% des patients ont gardé une PAPS supérieure à 60 mm hg et orientés à la consultation HTAP.
- Pas de patients avec une PAPS supérieure à 70 mm hg.

21.3 Suivi postopératoire à 3 mois et à 6mois

21.3.1 Poids des patients

Le gain du poids était bon pour la totalité des patients avec un développement psychomoteur normal.

21.3.2 Dyspnée postopératoire

	Avant fermeture CIV		3mois après		6mois	
STADE NYHA	Effectif	%	effectif	%	effectif	%
I NYHA	2	1,8	86	78	103	93.63
II NYHA	12	10,9	14	12.7	7	6.39
III NYHA	92	83,6	10	8.8	-	-
IV NYHA	4	3,6	-	-	-	-
Total	110	100	110	100	110	100

Tableau 39 : évolution de la dyspnée avant et 6 mois après l'intervention chez les patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

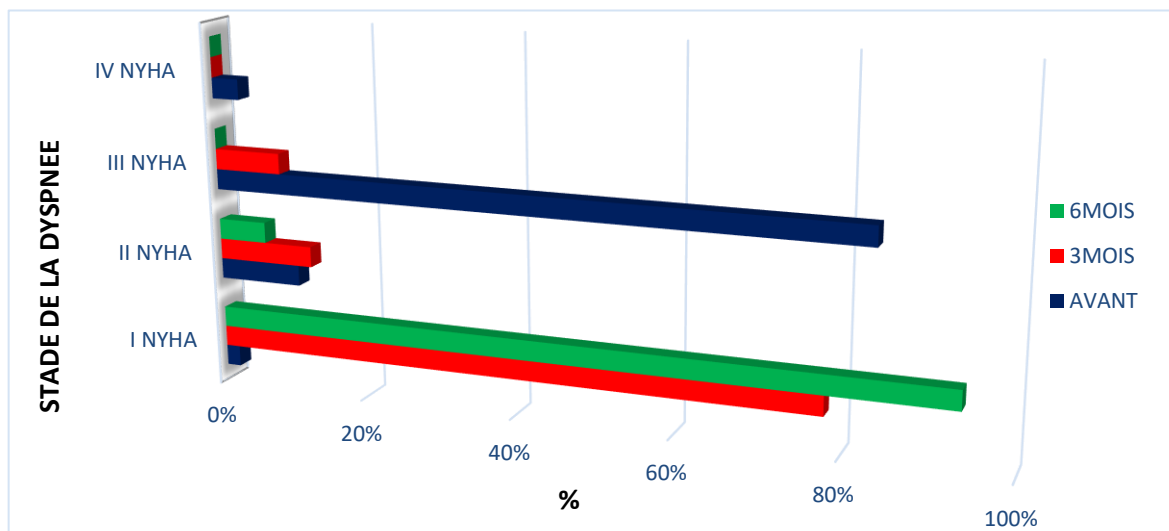


Figure 33 : évolution de la dyspnée avant et 6 mois après l'intervention chez des patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

Tous les patients antérieurement en classe II, III et IV ont vu leur dyspnée passée progressivement en classe I à II voire même disparaître entre le 3ème et 6ème mois :

- 103 patients soit 94 % étaient en dyspnée d'effort classe I de la NYHA.
- 7 patients soit 6.4% étaient stade II NYHA (5 patients une PAPS élevée et suivie en consultation HTAP et 2 patients CIV multiple cercle non encore opérés).

21.3.3 Echographie cardiaque

21.3.3.1 Les cœurs fermés

VD/AP mm hg PATIENTS	A la sortie	3 mois après	6mois après
1	50	52	55
2	46	46	50
3	52	52	60
4	55	55	57

Tableau 40 : comparaison des gradients VD/AP avant la sortie des patients et a 6mois chez des patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

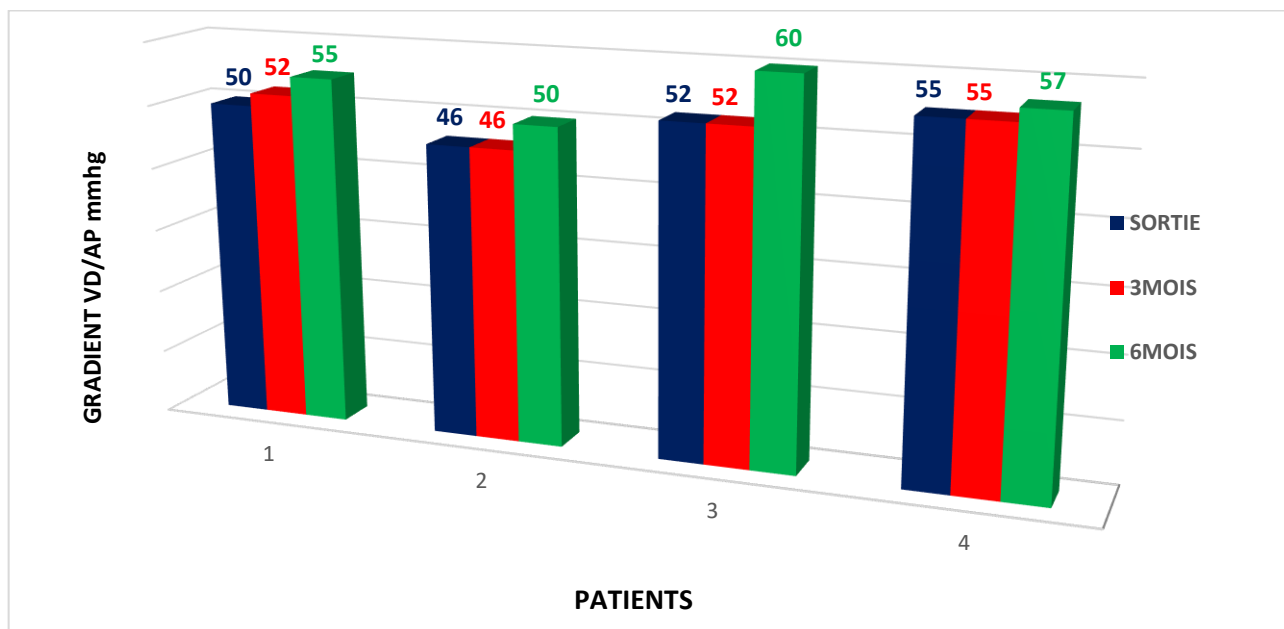


Figure 34 : comparaison des gradients VD/AP de sortie et à 6 mois après chez les patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

2 patients ont gardés des CIV multiples (plus de 3 CIV) avec une augmentation du gradient entre 2-5 mm hg à 6 mois.

2 patients ont été repris respectivement le 7^{eme} mois et 10^{eme} mois après

21.3.3.2 Les CIV résiduelles :

Après 6 mois postopératoire deux patients soit 2% ont gardé des CIV résiduelles minimales sans aucun retentissement fonctionnel.

21.3.3.3 Etat des ventricules

FE VG	A la sortie		3 mois après		6 mois après	
	Effectif	%	Effectif	%	Effectif	%
[35-45[	11	9,7	5	4,54	0	0
[45-55[	20	17,7	12	10,9	7	6,3
≥55%	82	72,6	93	84,54	103	93,6
Total	113	100	110	100	110	100

Tableau 41 : Comparaison de la fraction d'éjection du ventricule gauche chez les patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

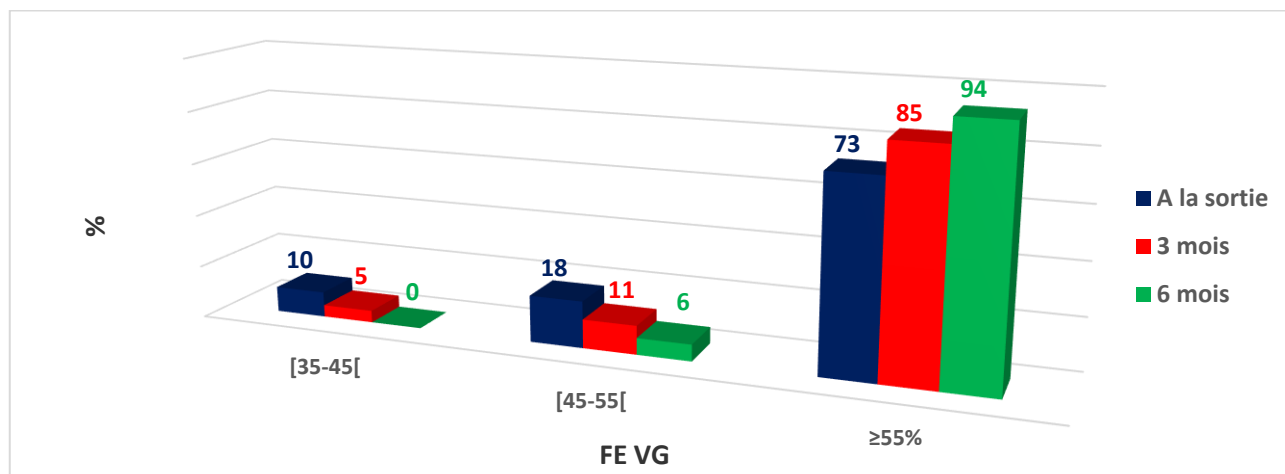


Figure 35 : évolution des fractions d'éjection du ventricule gauche avant et 6 mois après chirurgie chez des patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

L'échographie a montré une réduction significative et progressivement à 3mois à 6mois du diamètre de ventricule gauche et droit avec une amélioration de la fraction d'éjection de VG.

- FE du VG supérieure à 55% est passée de 82 cas soit 72.6 à 103 patients soit 93.6%.
- FE du VG légèrement altérée entre 45-54% est passée de 20 cas soit 17.7% à 7 patients soit 6.3%.
- FE du VG modérément altérée entre 35-45 % est passée de 11cas soit 9.7% à aucun patient.

21.3.3.4 HTAP résiduelles

PAPS mm hg	A la sortie		3 mois après		6 mois après	
	Effectif	%	Effectif	%	Effectif	%
<45	79	73.2	89	82.4	95	87.7
[55-61[	24	22.2	14	12.9	6	5.6
[61-71[	5	4.6	5	4.6	5	4.6
Total	108	100	108	100	108	100

Tableau 42 : l'évolution de la PAPS après 6mois chez des patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

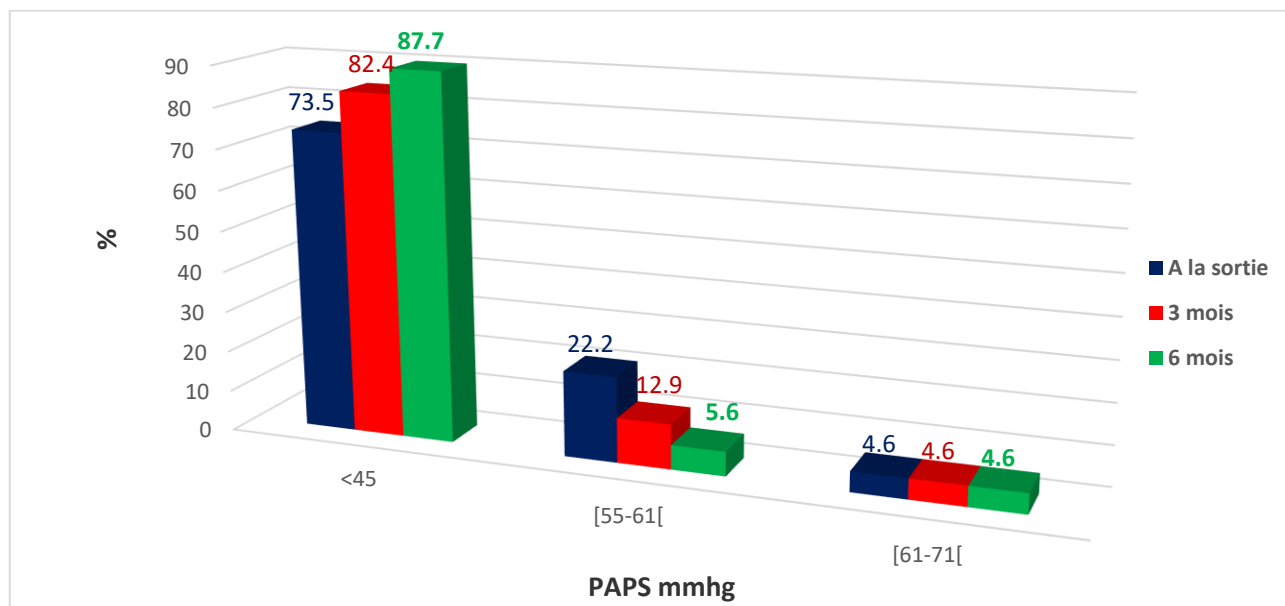


Figure 36 : Pourcentage de l'évolution de la PAPS à la sortie et 6mois après chez les patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

Une persistance HTAP résiduelle après fermeture de CIV était observée chez 5 patients 4.6% tous avaient un âge avancé et ayant une HTAP sévère plus de 70 mm hg avant l'intervention

- Avec une PAPS inférieure à 45 mm hg de 89 cas soit 82.4% à 3 mois et 95 cas soit 87.7 % à 6 mois.
- Une PAPS entre 45-50 mm hg de 24 cas soit 22.2 % à 3 mois et 8 cas soit 7.4% à 6 mois.
- Une PAPS supérieure à 60 mm hg le nombre est de 5 cas soit 4.6%.

21.3.3.5 Insuffisance aortique

Lors du dernier contrôle, seul deux patients soit 2% avaient une insuffisance aortique grade II. L'un ayant antérieurement eu une insuffisance aortique grade III, l'autre grade II (aucun geste n'a été fait)

21.4 Suivi à long terme

En 2017, 107 patients ont été revus (3 patients perdus de vue).

En 2018, 100 patients ont été revus (7 patients perdus de vue) :

- Les 02 patients ayant subis un cerclage d'APT ont gardés des civ multiples des gradients VD/AP très significatifs.

- 97 patients soit 97 % ont bien évolué avec une amélioration nette des signes fonctionnels stade I de NYHA avec un développement staturo-pondéral correct. 2 cas soit 2% ont gardé stade II NYHA malade avec CIV multiples (cerclage de l'APT), un malade a gardé stade III de NYHA (reprise pour ablation de patch de CIV).
- 92% des malades revus ont eu une régression de leurs cardiomégalies dont 6% type V2 et 2% type V4.
- Les hypertrophies ventriculaires ont régressé progressivement à 5% pour HVD, 8% HVG et 9% hypertrophie biventriculaire. Pour les 2 malades qui présentaient un BAV postopératoire, le pace maker est fonctionnel avec une longévité de 5 ans.
- Echographie de contrôle qui montre :
 - ✓ 2 cas ont gardé petites CIV résiduelles en 2017 qui ont régressé en 2018.
 - ✓ 96% des patients ont une FE VG supérieure, à 55 %. et 4% ont une FE du VG entre 45-55 %.
 - ✓ Une régression nette de la PAPS dans 92 cas. 7 cas ont gardé une PAPS à 50mm hg dont le suivi à la consultation était plus rapproché avec la poursuite du traitement sildénafil. Les cas avec une PAPS supérieure à 50 mm hg sont orientés à la consultation HTAP.
 - ✓ Pour les lésions valvulaires : 13 cas ont gardé une IT grade II. 4 malades une IAO grade II. 3 cas. Une IM grade II qui a nécessité une consultation rapprochée.

			2017		2018	
			EFFECTIF	%	EFFECTIF	%
			107		100	
DYSPNEE						
	I NYHA		103	96.3	97	97
	II NYHA		2	1,9	2	2
	III NYHA		2	1.9	1	1
	IV NYHA		0	-	0	-
RX						
	VI		96	89.7	92	92
	VII		10	9,34	6	6
	VIII		1	0,93	2	2
	V IV		0	-	0	-
ECG						
	RSR		104	97.2	97	9
	HVG		16	15	8	8
	HVD		14	13	5	5
	HBV		20	18,7	9	9
	BAV		2	1,9	2	2
ECHO						
	PETITE CIV REDUX		2	1,9	0	-
	FE VG					
		45<FE<55	4	3.7	3	3
		FE>56	103	96,2	97	97
	VD/AP					
		VD/AP<70	1	-	0	-
		VD/AP>70	1	-	2	-
	I AO					
		I OU 0	104	97,2	96	97
		II	3	2,8	4	4
		III	0	-	0	-
		IV	0	-	0	-
	IT					
		I OU 0	92	85,9	87	87
		II	15	14.1	13	13
		III	0	-	0	-
		IV	0	0	0	0
	IM					
		I OU 0	102	95,3	97	97
		II	5	4,7	3	3
		III	0	-	0	-
		IV	0	-	0	-
	PAPS					
		PAPS<35	95	88.8	92	92
		36<PAPS<50	10	9.3	7	7
		PAPS>50	2	1,9	2	2

Tableau 43 : Suivi 2017-2018 chez des patients pris en charge à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

21.5 Mortalité postopératoire immédiate

Chronologie Temporelle	Diagnostic d'hospitalisation	Procédures utilisées	Geste effectuée	Causes de décès
J4	Coa aort + CIV	Cœur fermé	Cure coa aort + Cerclage APT	Insuffisance cardiaque droite
J3	Coart aort + CIV	Cœur fermé	Cure coa aort + Cerclage APT	Insuffisance cardiaque droite + Pneumopathie sévère
J1	Large CIV en HTAP présystémique	CEC	Fermeture de CIV	Crise HTAP sévère + Insuffisance cardiaque droite

Coart aort : coarctation aortique

Cer APT : cerclage du tronc artère pulmonaire

Tableau 44 : Répartition des décès en fonction de la chronologie temporelle du diagnostic d'hospitalisation des procédures utilisées, des gestes effectués cause de décès à la CMCI Bou Ismail de janvier 2015 au décembre 2016

Mortalité postopératoire a été de 3 cas soit 2.6% dans notre série :

- 2 cas sont des cœurs fermés syndrome de coarctation :
 - Premier opère pour coarctation et CIV avec un gros CA qui ont donné une HTAP sévère avec un tableau d'insuffisance cardiaque droite et gauche.
 - Deuxième est un syndrome de coarctation décédé dans un tableau de défaillance cardiaque sévère associée avec une pneumopathie sévère.
- Troisième cas opéré pour fermeture de CIV la cause de mortalité était une crise HTAP sévère post opératoire avec défaillance cardiaque (l'avantage du monoxyde d'azote qui n'est pas disponible dans notre service).

22. Discussion Commentaires :

Cette étude prospective des CIV en HTAP sévère a inclus 113 patients consécutifs entre le 1^{er} Janvier 2015 et le 31 Décembre 2016 à la CMCI Bou Ismail. Son objectif principal est l'évaluation du traitement chirurgical.

Les résultats obtenus ont permis de préciser les taux de rémission, les taux de survie, morbidité, ainsi que la qualité de vie et les facteurs pronostiques.

Il nous a semblé intéressant de comparer les résultats de notre étude avec ceux des travaux nationaux et internationaux publiés à ce jour, et de faire une analyse commentée des différents volets abordés.

22.1 Méthodologie de l'étude :

Il est actuellement admis que le « gold standard » pour le diagnostic des CIV et leur retentissement hémodynamique est l'échographie doppler, c'est ce qui a été réalisé dans notre protocole.

Tous les patients ont bénéficié d'un bilan clinique, échographique avec bilan de retentissement hémodynamique listés par les recommandations internationales. De façon consensuelle, et afin d'avoir une nosologie uniforme, nous avons utilisé les différentes classifications anatomique des CIV (ANDERSON VANN PRAAGH), et physiopathologique.

Les résultats cliniques et échographiques seront discutés par les cardiologues dans leur staff « écho-staff » puis en staff de chirurgie pour avoir une décision collégiale. Le stade de retentissement HTAP est établi à l'aide de la classification physiopathologique.

L'inconvénient du cathétérisme cardiaque est son caractère invasif, nécessitant souvent le recours à l'anesthésie générale. Les indications actuelles du cathétérisme cardiaque sont limitées aux situations suivantes ^[69] : Etat incertain des RVP dans les CIV avec hypertension pulmonaire de niveau systémique ou supra systémique (shunt bidirectionnel ou shunt droit gauche), réalisation d'un test de vasodilatation pulmonaire(NO).

Les patients sont opérés, selon un protocole uniforme. Les critères d'opérabilités des CIV en HTAP sévère sont basés sur la sévérité des signes cliniques, radiologiques et échographiques (les recommandations internationales des sociétés savantes américaines et canadiennes) ACC, AHA et CCS classe IIa niveau B :

- Shunt net gauche → droit à QP/QS > 1.5 avec une pression artérielle pulmonaire systolique < 2/3 de la pression systémique.

Les bilans préopératoires sont faits dans le même laboratoire à la CMCI Bou Ismail sauf pour les sérologies sanguines qui sont faites dans des laboratoires privé conventionné.

La préparation est indispensable pour ces CIV en HTAP sévère, elle est la même pour tous les patients que ce soit thérapeutique (association de sildénafil, furosémide et captopril) ou kinésithérapie respiratoire pendant 15 jour à 3 semaines au minimum.

Au bloc opératoire la conduite de la CEC est la même pour tous les patients avec quelques précaution pour ces malades en HTAP sévère à savoir, le démarrage de CEC est le plus rapidement possible pour éviter la crise HTAP (par une canulation aortique et cave supérieure par suite la deuxième canule pour la cave inférieure sera mise) et une assistance circulatoire plus longue.

La prise des pressions de artère pulmonaire est faite pour tous les malades elle est près ou intrasystémique mais reste une valeur d'orientation vu les conditions (anesthésie générale, ventilation assistée, sternum ouvert et drogues utilisées).

La cardiologie a été cristalloïde hyperpotassique.

Utilisation systématique d'ultrafiltration sanguine dans toute les CEC (patients en HTAP sévère).

Notre choix des différentes techniques opératoires, est basé sur les standards thérapeutiques internationaux actuels qui sont tous en faveur du traitement chirurgical, mais également sur la sévérité de HTAP et les lésions associées.

Le même protocole thérapeutique est utilisé à la sortie de CEC par l'association de milrinone, adrénaline et sildénafil pour tous les patients à dose minime ajusté selon l'évolution des patients.

Le protocole de surveillance dans les suites postopératoires est le même pour tous les patients et est modifié selon l'évolution du patient.

Le suivi de ces patients est fait à 3mois, 6 mois puis chaque année pendant 2 ans.

22.2 Epidémiologie des CIV

La CIV isolée est la malformation cardiaque la plus commune,^{[116][117]} représentant au moins 30 à 40 % de l'ensemble des malformations cardiovasculaires des nourrissons.^{[118][119]} 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.^[120 – 122] 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.^[124 – 126]

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 ‰,^[127] 5,7 ‰,^[127] 6,5 ‰,^[128] 17,9 ‰^[119] ; 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 et prématurés.^[129] Notons que la prévalence des CIV chez les nouveau-nés prématurés semble être similaire à celle retrouvée chez les enfants nés à terme.^[131]

L'augmentation constatée de la prévalence des CIV n'est pas due à une épidémie,^[132] comme cela a été suggéré,^[133] mais à une meilleure détection,^{[134] [135]} dès la naissance des

petites CIV trabéculées, dont l'évolution, marquée par la fermeture spontanée rapide, ^{[118] [130]}
^[136] explique une prévalence plus faible à un âge plus avancé.

L'étude faite à l'unité de chirurgie cardiologie pédiatrique du Clinique médico-chirurgicale Bou Ismail durant les années 2015 et 2016, a rapporté respectivement 165 (108 + 57) nouveaux cas de CIV sur 1033 patients (594 + 439) de cardiopathies congénitales opérés. Durant ces deux années sur (108 + 57) 165 cas de CIV on a enregistré respectivement (83 + 47) 130 cas de CIV en HTAP sévère opérées. Soit une incidence globale des deux années respectivement 13,9% en 2015 et 10,7% en 2016 (tableau 1).

De Janvier 2015 au décembre 2016, un total de cent trente (130) patients présentant une CIV en HTAP sévère ont été évalués pour une éventuelle inclusion dans notre étude prospective. Cent treize (113) patients ont été inclus (le seul centre en Algérie) et évalués et dix-sept (17) patients ont été exclus pour les motifs suivants :

- Rectification du diagnostic en préopératoire (5 patientes).
- Le caractère primitif de HTAP (2 patients).
- Refus de tout traitement à la CMCI (3 patients) après discussion sur le risque opératoire (prise en charge dans d'autres services).
- Interruption du suivi et refus de toute évaluation (2 patients).
- Contre-indication au traitement chirurgical :
 - Retard psychomoteur important (2 patients).
 - Conséquences hémodynamiques importantes de la maladie, décès avant l'intervention en réanimation malgré un traitement (3 patients).

Entre janvier 2015 à décembre 2016, nous avons pris en charge 113 cas de CIV en HTAP répartis- en nouveaux cas : dont 75 cas étaient opérés en 2015 et 38 cas en 2016.

Les patients ont été pris en charge d'emblée au niveau du service de chirurgie cardiaque de CMCI de Bou Ismail (113 patients), nous avons reçu des patients adressés par des confrères des structures hospitalières et du secteur privé à travers tout le territoire national.

L'incidence que nous avons trouvé dans notre étude concorde avec celle trouvée à l'unité de cardiologie pédiatrique du service de pédiatrie IV à l'hôpital de l'enfant de rabat, CHU Ibn Sina Maroc, ^[138] ainsi qu'avec la plupart des études étrangères. ^[137-143] (tableau 44).

Dans d'autres études, la CIV a été classée après d'autres malformations : au Liban, elle était classée après la CIA avec 20 % des cas ^[144] et à Brazzaville au Congo, après la T4F avec 20.5 % des cas. ^[145]

Auteur de l'étude	Pays	Effectif	Durée l'étude	%
CMCI BOU ISMAIL	ALGERIE	165	2 ans	25
HASSEN II DE FES ^[137]	MAROC, FES	148	2ans	29
NADA HMAMOUCHE ^[138]	MAROC, RABAT	467	4ans	26
MALEK CHAABOUNI COLL ^[139]	TUNISIE, SEFAX	123	5ans	28,45
TIANDAZA, DRISSI KACEMI ET COLL ^[140]	FRANCEPARIS MAROC, RABAT	209	2 ans	22
ANTIA ^[141]	NIGERIA	-	-	27
CHAUVET ^[142]	ABIDJAN	80	10 ans	26.6
DEPART CHIRUR CARDIO-THORACIQUE, ROTTERDAM ^[143]	PAYS-BAS	188	9 ans	26

Tableau n° 44 : Incidence des CIV par rapport aux cardiopathies congénitale

22.3 Répartition selon le sexe

Dans notre étude nous avons constaté une légère prédominance masculine (sexe ratio= 1, 26 pour 63 garçons et 50 filles).

Certaines études ont noté une prédominance masculine (tableau 45). D'autres par contre, n'ont constaté aucune prédominance de sexe ; Cependant, une étude a montré une prédominance féminine par J.M.Lupoglazoff et coll, au service de cardiologie pédiatrique, hôpital robert- Debré, paris. ^[146]

AUTEUR D'ETUDE	FILLES	GARÇONS	SEXE RATIO (G/ F)
NOTRE ETUDE	50	63	1,26
MALEK CHAABOUNI COLL (SEFAX) ^[139]	-	-	1.12
TIANDAZA, DRISSI KACEM ET COLL (FRANCE, MAROC) ^[140]	95	114	1.2
H.YANGNI-ANGATE (ABIDJAN) ^[142]	28	52	1.85
M.PEMBA ET COLL (BRAZZAVILLE) ^[145]	35	38	1.08
A.VESTERBY(DENMARK) ^[150]	31	37	1.19
LAILA BENDRISS ET COLL ^[147]	-	-	1.59
MANEESH BATRA ET COLL ^[148]	1728	1761	1.02
CHU HASSEN II FES ^[149]	81	74	0.91
Département de chirurgie cardio-thoracique, Erasmus MC Rotterdam Pays-Bas ^[143]	100	88	1,13

Tableau 45 : Répartition selon le sexe.

22.4 Répartition selon l'Age de l'intervention

Dans notre étude malgré l'âge moyen de nos patients qui est $33,3 \pm 36$ mois et des extrêmes de 2mois et 192 mois mais un âge médian à 17 mois qui représente un age avancé dans la prise en charge des CIV en HTAP sévère.

Nous remarquons la prise en charge de 80% des malades avant l'âge de 24 mois avec 50 % avant 1an. Pour la prise en charge des patients qui ont dépassé 24mois ; soit 20% des cas ; l'examen complémentaire échographique a posé l'indication opératoire selon les critères opérabilités.

Les malades dépassant 60 mois ont été récupérés de la consultation HTAP ou les critères cliniques, échographiques et cathétérisme cardiaque étaient en faveur d'indication opératoire (tableau 3).

A l'unité de cardiologie pédiatrique du service de pédiatrie IV à l'hôpital d'enfants de rabat, 80 % des malades diagnostiqués entre novembre 2002 et décembre 2006 avaient moins d'un an, avec une moyenne d'âge de 16.8 mois. ^[138]

L'étude service de cardiologie au CHU Hédi Chaker à Sefax en Tunisie (étude tunisienne), a trouvé un âge de découverte allant de la naissance à 1 an représentant 73% de l'ensemble des malades. ^[139]

Au service de cardiologie pédiatrique (Pr.casasoprana), hôpital robert Debré, paris et entre mars 1988 et mars 1993, le diagnostic était précoce, or 84% des malades avaient moins d'un an. ^[146]

Dans l'étude Département de chirurgie cardio-thoracique, Erasmus MC Rotterdam au Pays-Bas ; l'âge moyen au moment de l'opération fût de 1,8 an (intervalle de 2,5 semaines à 14,8 ans), l'âge médian n'était que de 0,4 ans. ^[143]

Dans les années précédentes le diagnostic était fait bien plus tardivement, une étude faite au service de chirurgie cardiaque pédiatrique au centre chirurgical marie-Lannelongue, entre janvier 1980 et septembre 1995, l'âge moyen de diagnostic était 20 ± 8 mois. ^[146]

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

En effet, le dépistage de malformations congénitales est systématique par l'examen pédiatrique du nouveau-né au sein de la maternité ainsi que l'échocardiographie en cas de syndrome malformatif.

Cloarec S. et coll ont effectué une étude en Inde- Et- Loire entre janvier 1991 et décembre 1994 afin d'évaluer la performance du diagnostic anténatal des cardiopathies congénitales. Pour cela, ils ont rapporté le nombre de cardiopathies congénitales détectées au nombre de cardiopathies théoriquement détectables in utéro. La prévalence des cardiopathies congénitales détectables in utéro était faible (1.4 pour mille). La performance du diagnostic anténatal a été de 40.5 % au cours des 4 années de l'étude. ^[152]

Selon une autre étude faite par Durand.I et coll en Haute- Normandie, entre 2003 et 2007, le diagnostic prénatal des cardiopathies congénitales a permis d'aboutir à un taux de dépistage de 71 % , ce qui facilite indiscutablement la prise en charge des urgences néonatales en évitant la survenue de complications. ^[153]

22.5 Facteurs étiologiques

22.5.1 Notion de consanguinité :

D'après notre étude, la consanguinité trouvée chez 28 malades représente 25% des cas. Celle-ci a été rapportée dans d'autres études à raison de 29% (service de cardiologie du CHU de rabat ^[151] et 18% hôpital Hassen II Fès ^[149] en général pour toutes les cardiopathies congénitales à un taux de 55,4 % (service de pédiatrie de Sefax, Tunisie). ^[139]

22.5.2 Syndromes malformatifs (Tableau 6)

Nous avons également trouvé différents syndromes malformatifs chez 47 patients soit 41.6 % des malades, dominés par l'anomalie chromosomique type trisomie 21 avec 36 cas, soit 31,8% des patients. Dans l'étude Département de chirurgie cardio-thoracique, Erasmus MC Rotterdam Pays-Bas la trisomie 21 est retrouvée dans 21%, les autres malformations comme syndrome de JACOBSEN, MELAS, SOTOS sont retrouvées dans 0,5% des cas. ^[143] En effet, les CIV sont souvent associées à des aberrations chromosomiques telles que les trisomies 21,13 et 18 ^[154] (voir tableau 46).

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

Tableau 46 : Cardiopathies congénitales observées dans les principales aberrations chromosomiques. ^[154]

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

^{[154][155]}

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

Tableau 47 : Cardiopathies observées dans certains Syndromes géniques ^{[154] [155]}

22.6 Aspect clinique

22.6.1 Circonstances de découverte

Les CIV explorées dans notre étude ont été découvertes dans différentes circonstances, dont la plupart des cas sont associées, donc le pourcentage n'est pas significatif du nombre mais de leurs fréquences retrouvées.

Deux circonstances les plus fréquentes. Le retard staturopondéral associé ou non à des affections pulmonaires type broncho-pneumopathies ou des bronchiolites à répétitions (sont des signes de sévérité de l'HTAP).

Trois découvertes fortuites : faux diagnostic qui ont été rectifiés après une consultation à Bou Ismail (tableau 5)

- **Devant un retard pondéral** : (105 soit 92,3%)

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

- **Devant des signes respiratoires** (62,5 soit 71%) :
 - Dyspnée d'effort qui se manifeste chez les nourrissons par une polypnée et difficultés alimentaires à type de cyanose péribuccale et sueurs lors des tétées.
 - Les infections à répétitions type bronchopneumopathies.
- **Les CIV résiduelles** post opératoire en HTAP 3 cas soit 2,6% quelle que soit la pathologie pour laquelle le patient a été opéré, type CIV T4F VDDI.
- **L'insuffisance cardiaque** 11 cas soit 9,7% Patients hospitalisés dans d'autres services de réanimations pédiatriques pour un geste chirurgicale (cerclage ou fermeture de la CIV)
- **Crise HTAP** 7 cass soit 6,2% Ce sont des malades de la consultation qui ont présenté une crise HTAP sévère et admis en réanimation dans le cadre d'urgence.
- **Dépistage systématique** 6 cas soit 5,3% Devant une aberration chromosomique T12 T18 ou syndrome malformatif.
- **Découverte fortuite** 3 cas soit 2,6% Représente la circonstance de découverte rare dans les CIV en HTAP mais la plus fréquente dans les CIV sans HTAP, par la découverte d'un souffle lorsd de l'examen cardiaque.Les 3 cas dans notre série étaient hospitalisés dans des services de pédiatrie où la symptomatologie cardiaque n'était pas évidente au début.

- **Devant un syndrome fébrile** avec arthralgies, lors d'une endocardite d'Osler, la cardiopathie a été révélée dans 1,7%

Différentes circonstances qui ont révélé les CIV explorées dans l'étude du Hassen II Fès étaient dominées par la découverte fortuite chez 51.35 % des cas, suivies de présence de signes respiratoires chez 44.5 % des cas. ^[137] Ceci peut être expliqué par le fait que les signes respiratoires surviennent avant et qu'en fait ce sont eux qui entraînent une cassure de la courbe staturo-pondérale par les difficultés lors des tétées.

A l'inverse, dans l'étude faite entre 2002 et 2006, au service de pédiatrie de l'hôpital d'enfants de rabat CHU Ibn Sina, à propos de 467 cas, la CIV n'a été découverte fortuitement que dans 43% des cas par rapport à 47% des cas qui sont venus pour symptomatologie clinique dominée par les signes respiratoires. ^[138]

22.6.2 Signes cliniques

22.6.2.1 Les signes fonctionnels (tableau 7)

Dans notre étude les symptômes fonctionnels de la CIV sont sévères et variables, ils sont dominés par la dyspnée (93,8%), difficultés alimentaires à type de polypnée et sueurs au moment des tétées (86,7%), cyanose au moment des tétées (33,6%) dont et 5% des cas asymptomatiques masqués par d'autres pathologie.

La dyspnée est estimée par la difficulté à la tété avec sueur et polypnées pour les nourrissons et par l'interrogatoire chez les enfants à l'activité habituelle (fatigabilité à l'effort quotidien)

- La plus part des patients 92 cas soit 81,4 % stade III NYHA.
- Pour les 7 patients au stade IV NYHA soit 6.2 % sont hospitalisés en crise d'HTAP et en insuffisance cardiaque et qui ont nécessité une prise en charge particulière pour une préparation préopératoire.
- Les deux cas soit 1,8% stade I NYHA selon l'appréciation et à l'interrogatoire des mamans.

22.6.2.2 Signes physiques

Tous les patients ont une saturation en O₂ dans les normes. Les 47 malades soit 42% représentant une saturation sanguine en oxygène inférieure à 94% avaient une symptomatologie grave avec HTAP sévère. Au moment des crises HTAP ou d'affection respiratoire la saturation peut descendre jusqu'à 80%.

Vu que les patient avaient une HTAP sévère la plupart avaient une perte pondérale dont 70 soit 61.9% (-2ds) 31 cas soit 27.4% ont eu une perte de poids -1DS.

Dans l'étude faite CHU HASSEN II Fès la symptomatologie clinique est en fait variable selon le type hémodynamique de la CIV comportant des signes respiratoires, une cassure de courbe pondérale voire aucun signes, hormis le souffle systolique trouvé à l'auscultation. Les symptômes fonctionnels de la CIV sont dominés par la dyspnée (38 cas), difficultés alimentaires

à type de polypnée et sueurs au moment des tétées (38 cas) et la cyanose au moment des tétées (28 cas) dont 3 cas présentaient la cyanose dans le cadre du syndrome d'Eisenmenger et 3 cas dans le cadre d'une sténose pulmonaire serrée. ^[137]

Dans une autre étude faite au service de cardiologie CHU Ibn Sina de Rabat à propos de 44 cas de CIV, les manifestations cliniques étaient : la stagnation pondérale au tout premier plan à 84%, dyspnée d'effort à 82% et bronchites à répétition à 72 %. ^[138]

22.6.3 Signes paracliniques

22.6.3.1 La radiographie pulmonaire

A été faite chez tous les malades. Elle a montré des indices cardio-thoraciques et des troubles vasculaires pulmonaires variables selon les stades. 96 cas soit 85% ont une cardiomegalie entre V2 et V3, 10 cas soit 8.3% des patients stade V4.

Nous avons retrouvé, également, une hyper vascularisation pulmonaire avec des anomalies de l'arc moyen gauche.

Dans l'étude CHU HASSEN II FES 68 cas, soit 49.3 % des malades avaient un indice cardio-thoracique normal (0.5) et 80 cas présentaient une cardiomégalie. ^[137]

Par contre, l'étude faite au service de pédiatrie de l'hôpital d'enfants CHU Ibn Sina de Rabat, n'a trouvé un indice cardio-thoracique normal que chez 34% des cas et une cardiomégalie chez le reste de malades : V1 chez 37% des cas, V2 chez 24% des cas et V3 chez 17% des cas. ^[138]

22.6.3.2 ECG

Tous les malades ont bénéficié d'un ECG préopératoire qui a objectivé les conséquences électriques comme HVG, HVD et les troubles de conduction comme BDBDI ou BDDD :

- Tous les patients étaient en RSR.
- Les troubles de la conduction rencontrés rarement type BDDI 4,4% et BDDC dans 6% chez les patients en dilatation ventriculaire droite importante.
- HVD isolée et HVG isolée sont rencontrées respectivement dans 48% et 42 % et associées dans 60 %.
- Dans la littérature, l'ECG varie de la normalité dans les CIV à petit shunt à l'HVG dans les CIV à gros shunt, puis à l'hypertrophie biventriculaire lorsque la pression s'élève dans l'artère pulmonaire. Enfin, à l'HVD prédominante dans les CIV avec élévation des résistances pulmonaires ou lorsqu'un rétrécissement pulmonaire se développe ^[156]
- Dans l'étude hollandaise à Département of Cardio-Thoraciques chirurgie, Rotterdam, The Netherlands de 188 cas de 1992-2002, HVG est retrouvée dans 13% HVD dans 39% et biventriculaire 71%. ^[143]

ECG	L'étude hollandaise % ^[143]	CMCI Bou Ismail %
HVG	25	42,7
HVD	39	37
HBIV	38	60
Troubles de la conduction	0	0
Syndrome WPW	1,1	-

Tableau 48 : Anomalie a ECG dans les différents centres

22.6.3.3 Échographie cardiaque

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

Dans notre étude on retrouve (tableau 14) :

- 80 cas soit 70.8 % des CIV étaient pérимembraneuses.
- Les CIV musculaire :
 - Les CIV Admissions et trabéculée représentent dans 6 cas soit 5.3 %.
 - Les CIV trabéculées 8 cas soit 7%.
 - Les CIV infundibulaires représentent 1.8 %.
- Les CIV sous artérielles :
 - Les CIV sous aortiques en HTAP 6 cas soit 5.3 %.
 - Les CIV sous pulmonaires 2 cas soit 1.8 %.
- 9 patients soit 8 % présentaient une association de deux types CIV au minimum
 - CIV Pérимembraneuse + CIV admission chez 2 patients soit 1.8 %.
 - CIV Pérимembraneuse + 2 CIV trabéculées dans 4 cas soit 3,5%.
 - Un patient soit 1% présentait deux CIV trabéculées large.
- 2 cas soit 1.8 % présentaient des CIV multiples opérées étaient en HTAP sévère par rapport à l'indication habituelle de cerclage pour CIV multiple.

En effet, ces résultats sont différents des autres études qui ont pris en charge tous types de CIV (les CIV type IV à poumon protégé, les CIV sans HTAP). (Tableau 47)

L'étude CHU HASSEN II FES était dominée par le type pérимembraneux avec 76% des cas, suivie des CIV trabéculées puis infundibulaires et enfin le cas de CIV du septum d'entrée. ^[137]

L'étude faite au service de pédiatrie CHU Ibn Sina de Rabat, les CIV pérимемbraneuses sont les plus fréquentes avec 70 % des CIV, suivies des trabéculées avec 22% des CIV et les localisations infundibulaires qui sont plus rares avec 5% des cas ^[138]

Par contre, dans l'étude faite en région d'Auvergne entre 2001 et 2003, les CIV pérимемbraneuses étaient classées en deuxième position avec 35 % des cas, après les CIV trabéculées avec 63% et suivies des CIV infundibulaires avec 2 % des cas.

Dans l'étude de département de chirurgie cardiovasculaire Iowa USA qui concerne 57 patients sur 11 ans, on retrouve 90% CIV pérимемbraneuse, 3% CIV sous artérielle et 7% de CIV musculaire. ^[158]

CIV	HASSEN II FES	IBN SINA RABAT	L'ETUDE D'AUVERGNE	Iowa USA	NOTRE ETUDE
PM	76%	70%	35%	90%	71%
MUSC	19%	6%	63%	7%	8%
INF	4%	22%	2%	3%	2%
PM+ MUSC	0%	1%	0%	0%	5%

PM : perimembraneuse. MUSC : musculaire. INF : infundibulaire

Tableau 49 : Différents types anatomiques selon les différents centres

- Les diamètres moyens des CIV est de 10.8±4 mm avec des extrêmes allant de 4 mm à 22 mm dans notre série et sont classés large selon le diamètre de l'aorte (par rapport à l'âge au poids et la taille des patients).
- Dans l'étude de l'hôpital IBN SINA RABAT le diamètre moyen des CIV était de 19 mm avec des extrêmes allant de 5 à 25 mm. ^[138]
- La fraction d'éjection du ventricule gauche est calculée selon les données écho-cardiographiques par les deux méthodes méthode de Simpson et au doppler couleur, la classification selon (thèse Cut-off value have been chosen by the BSE éducation comimittee and vary from EAE/ASE reference) ^[159] (tableau 15) :
 - 82 cas soit 72,6% de nos patients avaient FE du VG supérieure à 55%.
 - 20 patients soit 17.7% une FE du VG entre 45% et 54% (légèrement altérée).
 - 11 cas soit 9.7% une FE du VG entre limite modérée à sévère (35% et 44%).
- Ventricule gauche chez tous les patients était dilaté ce qui est un signe de retentissement

cardiaque plutôt que pulmonaire « résistances pulmonaires plus élevées » et cela par augmentation du retour veineux pulmonaire, donc c'est un des paramètres d'indication opératoire et d'évaluation de la gravité post opératoire. Tous les diamètres télé diastoliques du ventricule gauche sont augmentés à + 2 et plus de z score, avec une moyenne à 25 ± 3 mm et des extrêmes entre 18 mm et 30 mm de diamètre.

- APT était dilatée pour tous les patients deux fois plus grande au minimum comparée aux diamètres l'aorte ascendante, avec une moyenne de 19.9 ± 4 mm et des extrêmes entre 13 mm et 33 mm de diamètre et une médiane à 18 mm.
- Dans notre série l'HTAP peut être répartie selon leurs PAPS comme suit (tableau 16) :
 - 24 cas soit 21.1% présentent une PAPS entre 55 et 60 mm hg.
 - 45 cas soit 40% des patients ont une PAPS entre 61 et 70 mm hg.
 - 44 cas soit 39% cas de PAPS ≥ 70 mm Hg.

Ces chiffres de PAPS sont considérés comme sévères en fonction de l'âge du patient (pression systémique selon l'âge du patient) et de son état au moment de l'examen échographique.

Dans l'étude ibn SINA RABAT : [138]

- 28% des patients sans HTAP.
- 22% HTAP modérée < 30 mm hg.
- 44% ont une HTAP importante entre 30-70 mm hg.
- 2 cas HTAP > 70 mm hg.

On note une différence des chiffres de PAPS entre notre étude et ces études rapportées cela est dû à la spécificité de notre échantillon CIV en HTAP.

Les lésions associées avec les CIV sont classées par ordre de leurs fréquences, elles sont réparées dans un même temps opératoire sauf pour la coarctation aortique qui nécessite deux temps opératoires le premier cure de la coarctation $\pm$ cerclage de APT et en deuxième temps fermeture de la CIV avec ablation du cerclage de APT (tableau 17)

- **Persistance du canal artériel PCA** : Chez la plupart des patients, on retrouve en peropératoire un CA perméable et dans 36 cas soit 31.8 % sont à gros débit.
- **Communication inter auriculaire CIA os** : les CIA os avec un diamètre significatif représentent 19,5 % soit 22 cas. La fermeture soit complète ou partielle (une CIA de décharge).
- **L'association de PCA+CIA** est retrouvée chez 14 patients soit 12,4% ce qui augmente les risques opératoires par l'association de trois shunts gauche droit.
- **Membrane sous aortique** : membrane sous aortique en général peu sténosante dans 5 cas soit 4,4% qui sera réséquée en peropératoire avant la fermeture de CIV par voie transtriale ou transaortique.

- **Sténosé de la voies pulmonaire** : sténose de la voie pulmonaire en HTAP 4 cas soit 3,5%, dont 2 cas la sténose medio VD avec la CIV en aval de la sténose (donc CIV en HTAP), et deux autres cas sténose de l'artère pulmonaire gauche significative HTAP sur un seul poumon (poumon droit) qui a nécessité la libération de la voie pulmonaire par résection de bande musculaire sténosante, plastie d'élargissement de l'artère pulmonaire sténosée.
- **Coarctation aortique** : la coarctation aortique chez 4 patients soit 3,5% qui ont bénéficié en premier temps de la cure de coarctation avec cerclage APT puis en deuxième temps fermeture de la CIV et ablation du cerclage, ces malades étaient tous en insuffisance cardiaque et ont eu une prise en charge préopératoire particulière (utilisation de levosimendan).
- **L'atteinte valvulaire** :
 - IAO dans 6 cas soit 5,3% dans 2 cas grade 3 qui ont nécessité une plastie aortique associée (fermeture par voie transaortique).
 - IT représente dans 37 cas soit 32,8% qui ont nécessité une plastie simple de réduction commissurale soit 28 cas et une annuloplastie de réduction dans 9 cas. Dans l'étude hôpital Erasmus Rotterdam IT est retrouvé dans 59% (moyenne 56%, sévère 3%)
 - IM de type I à II par dilatation de l'anneau mitral sans atteinte des valvules ni de l'appareil sous valvulaire est retrouvé suite à une dilatation importante du ventricule gauche avec dilatation de l'anneau mitral soit 10 cas (8,6%) aucun geste n'a été fait pour ces malades.
- En effet, ces résultats concordent avec ceux de :
 - CHU Hassan II Fes, dont 10% de l'ensemble des cas de CIV colligées, dominées par les CIA, le canal artériel persistant 6,75% et la coarctation aortique 0,6%. ^[137]
 - Service de pédiatrie CHU Ibn Sina de Rabat la CIA représente 13% puis diaphragme sous aortique 9% sténose infundibulaire peu serrée 9% par contre PCA représente 3%. ^[137]
 - Dans l'étude Iowa USA la CIA représente 40% et la PCA que 5%. ^[158]
 - Dans l'étude Hollandaise la CIA représente 55% et PCA que 3% par contre leur association elle est de 15%. ^[143]

On remarque que les fuites mitrales et tricuspidiennes sont plus fréquentes dans notre série, cela est lié au type des CIV en HTAP qui ont une conséquence plus importante hémodynamique que dans les deux séries (tableau 47).

Ces anomalies cardiaques doivent être systématiquement recherchées (même si elles ne retentissent pas sur l'état hémodynamique du malade) car elles ont un intérêt primordial en cas de traitement chirurgical. ^[160]

LESIONS AS-SOCIEES	IBN SINA RABAT	HASEN 2FES	IOWA USA	HOLLANDE	NOTRE SERIE
CIA	13%	10.1%	40%	55%	19.5%
PCA	3%	6.75%	5%	3%	7,96%
IM	6.8%	0%	0%	-	32.8%
VCS G	0%	0%	2%	-	1.8%
COAR AOR	0%	0.6%	0%	0,5%	3.5%
STE/ AO	9%	0,6%	0%	0%	4.42%

Tableau 50 : lésions associées dans différents centres

22.6.3.4 Cathétérisme cardiaque :

Le cathétérisme cardiaque, avec notamment mesure des pressions pulmonaires, a été réalisé chez 7 patients, (6.1% des cas étudiés) ayant un âge avancé, des CIV larges avec un shunt bidirectionnel, et une altération de la fonction ventriculaire droite à l'échographie avec des PAPS supra systémique. On a exclu les malades ou la résistance pulmonaire ≥ 6 et 8 Unité Wood.

Le tableau 18 ne représente que les patients pris en charge ; il montre des résistances pulmonaires basses acceptables pour une fermeture chirurgicale de la CIV avec résistances pulmonaires inférieures à 5 unités Wood.

Le calcul des moyennes de débit QP/QS est de 2.5 ± 0.8 et la moyenne de résistances pulmonaires est de 4.4 ± 0.4 unité, les pressions pulmonaires étaient à 54 ± 5 mm hg ces résultats ne contre indiquent pas l'indication chirurgicale.

En comparant nos résultats avec les malades borderline de département de chirurgie cardiaque pédiatrique de Iowa USA avec une moyenne de QP/QS de 3.5 ± 0.5 les résistances vasculaires de 3.0 ± 0.5 et une moyenne de PAPS a 54 ± 7.7 mm hg. ^[158]

22.7 Timing opératoire

22.7.1 Indications opératoires

22.7.1.1 L'indication opératoire des CIV en HTAP sévère est fonction :

Les critères d'opérabilités des CIV en HTAP sévère sont basés sur

- La tolérance fonctionnelle et la sévérité des signes cliniques et Radiologiques.
- Echographiques :
 - Du type anatomique.
 - De la taille du defect septal interventriculaire.
 - Du sens et du degré du shunt par la CIV.
 - Les recommandations internationales des sociétés savantes américaines et canadiennes ACC, AHA et CCS classe IIa niveau B
 - ✓ Shunt net gauche → droit à QP/QS > 1.5 avec une pression artérielle pulmonaire systolique < 2/3 de la pression systémique.
 - ✓ Shunt net gauche → droit à QP/QS > 1.5 avec dysfonctionnement du ventricule gauche.
 - Des anomalies associées telles que l'insuffisance aortique, la sténose infundibulaire pulmonaire, etc. ^[161]

La fermeture chirurgicale diminue le risque d'endocardite infectieuse, réduit l'HTAP, améliore la symptomatologie fonctionnelle et la survie à long terme. ^[164-166]

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. ^[167]

22.7.2 Préparations des malades à l'intervention (tableau 19)

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. ^[160]

Chez les enfants en insuffisance cardiaque, les diurétiques diminuent pressions veineuses pulmonaires et systémiques. 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 du potassium ou par l'adjonction d'aldactone. L'utilisation prolongée de furosémide peut entraîner une hypercalcémie et une hypercalciurie avec risque de lésions rénales. ^[160]

Les médicaments vasodilatateurs artériels agissent en diminuant plus les résistances systémiques que les résistances pulmonaires, ce qui entraîne une réduction du shunt gauche-droite. Les effets bénéfiques de ces produits ont été vérifiés dans des études chez

l'enfant avec les inhibiteurs de l'enzyme de conversion. Actuellement, les médicaments réduisant la postcharge systémique jouent un rôle important dans le traitement des enfants qui ne répondent pas suffisamment aux diurétiques et à la digoxine. Le captopril et l'énalapril sont les deux inhibiteurs de l'enzyme de conversion les plus utilisés, en général en association avec le furosémide et la digoxine. ^[160]

Avec les avancées thérapeutiques et l'introduction des nouveaux médicaments (antagonistes des récepteurs de l'endothéline, inhibiteurs des phosphodiéstérases et prostacyclines) utilisés dans les autres formes de l'HTAP et considérés comme potentiellement utiles pour remodeler le lit vasculaire pulmonaire, un nouveau concept pourrait être évoqué et va nécessiter des études dirigées. Serait-il possible de remodeler le lit vasculaire pulmonaire et de diminuer les résistances vasculaires pulmonaires à un niveau où la chirurgie pourrait être pratiquée, avec une morbidité et une mortalité basses et en conséquence une survie prolongée.

Plusieurs études non contrôlées se sont avérées prometteuses avec les antagonistes des récepteurs de l'endothéline, les inhibiteurs de la phosphodiéstérase ou les prostacyclines. ^[84]

Levosimendan pourrait réduire le risque de syndrome de bas débit cardiaque après chirurgie chez les nouveau-nés avec cardiopathies congénitales. Basée sur des essais randomisés avec significativité limitée. ^[86]

D'autres mesures symptomatiques sont parfois nécessaires dans la période préopératoire : correction d'une anémie, kinésithérapie respiratoire, antibiothérapie pour l'infection 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. ^[160]

Dans notre échantillon et vu la sévérité de l'HTAP :

- Tous les malade soit 100% ont bénéficié d'un traitement habituel à base de diurétique (furosémide) et cela dans un but de diminuer le shunt gauche droit par la diminution de la précharge.
- 89 patients soit 78.8 % ont eu le traitement captopril associé.
- Le sildénafil a été prescrit dans 103 cas, soit 91.1 % avec une durée moyenne de 15 ± 4 jours extrêmes entre 6 jours à 30 jours.
- Selon une méta-analyse pour évaluer les effets du sildénafil sur des patients pédiatriques atteints de cardiopathie congénitale au cours de la période préopératoire).

Il y avait une diminution de la durée du séjour en USI (DM -18.18 ; IC 95% -24.68 à -11.67 ; 2 = 12,61, I2 = 84%, p <0,00001). ^[168]

- Le levosimendan est utilisé pour les malades en insuffisance cardiaque avec une fraction d'éjection du ventricule gauche basse ce qui a permis une meilleur préparation. ^[169]
- L'antibiothérapie était utilisée pour les malades qui présentaient une endocardite infectieuse selon l'hémoculture et antibiogramme avec une durée minimum de trois semaines à un mois.

22.8 Les données peropératoires

22.8.1 Cerclage du tronc l'artère pulmonaire (tableau 20)

L'indication de cerclage de l'artère pulmonaire dans les CIV est devenue rare. Elle se limite, en dehors des contre-indications à la circulation extracorporelle (CEC), essentiellement aux :

- CIV multiples mal tolérées et de petit poids, à certaines CIV avec anomalies associées de la tricuspide (straddling ou over-riding tricuspide).
- CIV est associée à une malformation vasculaire aortique (coarctation anomalies de l'arc...).

L'intervention à cœur fermé a été faite dans notre série pour 6 cas de CIV en HTAP (tableau20)

- Deux patients pour CIV multiple en HTAP, le cerclage dans notre série est réalisé pour les CIV multiples avec une HTAP importante.
- Quatre patients pour coarctation associée à une CIV (3CIV PM, CIV septum trabéculé moyenne) en HATP sévère sont des patients lourds en insuffisance cardiaque avec bas débit cardiaque chez qui l'indication opératoire est souvent précoce.

Voie d'abord : soit la thoracotomie antérolatérale gauche pour les CIV multiples, soit thoracotomie postérolatérale gauche pour le syndrome de coarctation.

Les conditions de cerclage sont :

- Etat hémodynamique plus au moins stable sans inotrope (l'appréciation les données des pressions peropératoires).
- Un hématocrite correct entre 35 et 40%.
- Une FIO2 entre 35% et 45%.
- Méthode combine de Toronto avec la prise de pression moyenne comparative pression artère sanglante et APT avec une sortie de pression moyenne inférieure a 25 mm hg dans les bonnes conditions.

- Le gradient VD/APT de sortie en réanimation varie 35 mm hg et 55 mm hg

Tableau n° 20 représente la PAPM (pression artère pulmonaire moyenne) avant et après le cerclage d'APT en peropératoire avec une PAPM de sortie ≤ 25 mm hg, une augmentation de 20 mm hg de pression artérielle systémique et une saturation en O₂ entre 92 et 94 %.

Sur les six patients cœur fermé qui ont bénéficié, de cerclage en premier temps, deux cas de (CIV avec coarctation) ont eu une fermeture de leur CIV en deuxième temps.

22.8.2 Fermeture chirurgicale des CIV

22.8.2.1 Données de la CEC

Les interventions chirurgicales ont toutes été menées par sternotomie médiane verticale sous circulations extracorporelle conventionnelles avec une hypothermie modérée 34°.

Un seul cas de reprise chirurgicale en urgence pour ablation du patch de la fermeture de la CIV ayant entraîné une défaillance cardiaque chez une fillette de 12 ans ayant nécessité une CEC fémoro-fémorale.

La protection myocardique était assurée par une solution de cardioplégie cristalloïde froide antérograde non sélective par la racine de l'aorte répétée chaque 30 mn ou sélective par les ostia coronaires (dans les IAo grade II et plus).

Association l'amrinone et l'épinéphrine augmenter efficacement les performances du myocarde pendant la chirurgie cardiaque, par la diminution du temps de CEC et la Fonction ventriculaire droite en particulier a été améliorée avec l'amrinone et la combinaison d'amrinone et d'épinéphrine ^[215]

La durée moyenne de la CEC est 74.6 ± 10 mn avec une durée minimum à 42 mn et maximum à 87 mn. La durée de 120 mn concernait la patiente qui a été reprise et qui a nécessité une CEC fémoro-fémorale (tableau 21)

La durée moyenne de clampage aortique est de 31 ± 9 minutes avec une durée minimum de 16 et maximum de 58 minutes (tableau 22)

L'assistance circulatoire était d'une moyenne de 35.4 ± 9 minutes et des extrêmes entre 20-47 minutes (tableau 23)

- L'assistance entre 20-31 mn pour les sorties de CEC simples.
- L'assistance entre 31-91 mn pour les sorties difficiles

La moyenne de temps de clampage correspond aux résultats publiés par l'hôpital Erasmus MC Rotterdam qui est de 34 ± 13 (14-74) min et l'hôpital Wilhelmine hôpital Utrecht qui est de 41.2 ± 18.1 min.

Les moyennes de temps de CEC de l'hôpital Erasmus MC Rotterdam et de l'hôpital Wilhelmine hôpital Utrecht sont respectivement de 64 ± 52 (31-311) min et de 63 ± 22.5 min.

Vu l'HTAP sévère nous remarquons que la moyenne de temps de CEC est plus prolongée par augmentation de temps d'assistance circulatoire qui est de 67% plus ou moins de 30 mn. (Tableau 48)

	Temps de CEC min	Clampage aortique min
Erasmus MC Rotterdam 1992-2001^[143]	64±52 (31-311)	34±13 (14-74)
Wilhelmine hôpital Utrecht 2004-2012^[186]	63±22.5	41.2±18.1
Notre étude	74.6 ±10 (42-87)	31±9 (16-58)

Tableau 51 : comparaison des temps de CEC

22.8.2.2 Quelles voies d'abords ? (tableau 24)

Le choix de la voie d'abord de la lésion est fonction de la localisation et de la taille de la CIV. La plupart des communications pérимembraneuses et bon nombre de communications trabéculées peuvent être fermées par voie atriale droite.^[170] Cette voie réduit significativement l'incidence des blocs de branche droite complète, fréquemment rencontrés après une ventriculotomie.^{[171][172]}

Choix de la voie d'abord des CIV dans notre série, la préférence a été à l'abord par l'oreillette droite voie de prédilection de la cure des CIV (90.8% des CIV ont été abordées par atriotomie droite), les autres voies d'abords ont été selon la localisation des CIV.

Les CIV nécessitent une suspension de la valve antérieure ou septale de la tricuspide parfois une désinsertion de ces feuillets septal ou le feuillet antérieur de la valve de la tricuspide ou bien la désinsertion du pilier afin de faciliter leurs expositions.^{[173][174]}

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.

Dans notre série la fermeture de la CIV avec désinsertion de la valve tricuspidiennne a été faite dans 10 cas soit 9.2% Cette désinsertion de la valve se fait à 1 mm de l'anneau tricuspidiennne la réinsertion se fait par points séparés ou un surjet par files monofilament 7/0 . Dans l'étude hôpital Erasmus MC Rotterdam la désinsertion de valve tricuspide a été réalisée pour 24% de leurs patients.

La fermeture de la CIV avec désinsertion du pilier de la tricuspide dans 7cas soit 6.4% la réinsertion se fait par file monofilament 7/0.

La voie infundibulaire (représentent 1,8% CIV infundibulaire) mais le plus souvent est combinée avec la voie atriale droite chez ces patients qui ont une sténose medio VD associées.

La voie pulmonaire a été utilisée dans deux cas soit (1,8%) dans les CIV sous pulmonaires ce qui a permis une meilleure exposition des CIV sous artérielles avec une plastie de la valve pulmonaire (commisuroplastie de suspension et de réduction associée ou non à une anuloplastie de réduction).

La voie d'abord chirurgicale peut être celle de la lésion associée, voie aortique si IAO associée. Dans notre série la voie transaortique a été utilisée dans six cas (5,7%) dans les CIV s/Ao avec geste sur la valve aortique.

22.8.2.3 Quelles techniques de fermeture des CIV

- Les petites CIV trabéculées peuvent être fermées par suture directe. ^[167]
- Les CIV périmembraneuses sont généralement fermées par patch. Ainsi, la technique de l'oblitération septale oblique semble représenter une bonne solution de fermeture de ces CIV ^[175]
- L'utilisation d'un patch péricardique ^[176] ne semble en effet pas laisser de shunt résiduel significatif.
- Les patches utilisés pour la fermeture des CIV peuvent être autologues ou synthétiques.
- Une comparaison récente de deux types de patches synthétiques en polytetrafluorethylène (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. ^[177]
- La fermeture des CIV musculaires uniques ou multiples à l'aide de prothèses endocardiques placées en peropératoire ^{[178][179]} ou lors d'un cathétérisme ^{[180][181]} semblerait être une solution appropriée.
- 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.
- 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 constatés avec cette alternative. ^{[182][183]}
- Selon une étude conjointe menée par des équipes américaine, ukrainienne et croate et publiée en 2005, les CIV larges avec des RVP élevées (syndrome Eisenmenger) peuvent être fermées avec un faible taux de morbidité et mortalité par un double patch. ^{[184][185]} 91 enfants, ayant une moyenne d'âge de $4 \pm 3,1$ ans, ont bénéficié de

cette technique consistant en une imbrication de deux patchs classiques. La mortalité postopératoire précoce a été de 7,7 % (7 cas), et 7 autres patients sont décédés plus tardivement. Ainsi, cette technique simple a permis d'opérer ces patients à risque sans avoir recours à du matériel ou une médication sophistiquées, réduisant ainsi le risque d'HTAP aigue postopératoire auquel sont exposés ces patients.

- Dans notre série en dehors de 5 cas de CIV fermeture combinée par patch avec suture directe par file monofilament 5/0 (trabéculé, l'autre périmembraneuse), toutes les autres ont été fermées par un patch synthétique en Gore-Tex l'emploi du péricarde autologue n'a pas été utilisé.
- Dans la série hôpital Erasmus MC Rotterdam dans un seul cas utilisation du péricarde autologue mais tous les patients ont bénéficié de la fermeture par Gore-Tex. ^[143]
- Dans l'étude hôpital Utrecht Netherlands fermeture directe 19.3% et pat patch 80.7%. ^[186]

	hôpital Erasmus MC Rotterdam 2001	Hôpital Utrecht Netherlands 2012	Notre série
Fermeture directe	0.5%	19.3%	4.5%
Fermeture par patch	95.5%	8.7%	95.5%

Tableau 52 : techniques de fermeture des CIV dans différents centres

22.8.2.4 Traitement des lésions associées

Dans notre étude les gestes associés à la fermeture des CIV sont :

- Une plastie tricuspide (35,23%) soit dans 37 cas, consiste à un commisuroplastie de réduction antéro-droite ou annuloplastie de réduction DEVEGA.
- La fermeture de la CIV avec ablation de cerclage et plastie d'élargissement de l'APT par patch péricardique chez deux nourrissons aux antécédents de cure chirurgicale de coarctation associée à un cerclage de l'artère pulmonaire pratiqué au préalable à cause d'un shunt gauche droite important avec HTAP sévère.

Le traitement des lésions associées à la fermeture de CIV ont consisté en :

- 5 cas soit 4,6 % une résection du diaphragme sous-aortique par la CIV si cela est possible ou bien par une transaortique.
- Deux cas soit 1.2% une résection de sténose infundibulaire médiane libération de la voie droite sans patch d'élargissement du VD. Un patch péricardique d'élargissement de la sténose de l'AP gauche.

- Quarante-cinq cas soit 42,85 % une fermeture de communication interauriculaire par patch (péricardique ou synthétique), ou par fermeture directe.
- 91 cas soit 86,6% ont eu une ligature d'un canal artériel de PCA, dont 62 cas soit 56.9% gros PCA diagnostique en préopératoire, les autres PCA sont retrouvées souvent en peropératoire sans qu'ils soient visualisés à l'échographie en préopératoire.
- Une plastie aortique (six cas) soit 5,5% plicature commissurale aortique. En cas de prolapsus de la valve aortique responsable d'une fuite conséquente, Le mécanisme habituel de cette fuite est un prolapsus ou un capotage de la sigmoïde antéro-droite dans la CIV, une réparation de la valve est nécessaire. Cette réparation se fait à travers une aortotomie longitudinale descendant dans le sinus non coronaire. Une évaluation du degré de prolapsus est réalisée en passant un point réunissant les trois nodules d'Arantius des trois feuillets. Le feuillet présentant une élongation à l'origine du prolapsus (le plus souvent le droit) est alors individualisé. Si l'élongation est conséquente, une plicature du bord libre ou de la commissure est réalisée au moyen d'un point appuyé sur attelle de téflon.

22.8.2.5 Création d'une communication interauriculaire de décharge

Il nous paraît essentiel de laisser la possibilité d'un shunt limité bidirectionnel au niveau auriculaire. Les conséquences majeures de la fréquente défaillance ventriculaire droite postopératoire et des très fréquentes crises postopératoires, d'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) sont ainsi minimisées. Un ostium secundum plus large est partiellement fermé en fixant le bord supérieur du septum primum sur le bord postérieur de l'ostium secundum. Devant un septum interauriculaire intact ou après fermeture d'une CIA par patch, un orifice de 4 à 5 mm de diamètre est créé à l'emporte-pièce au niveau de la cloison de la fosse ovale. ^[96]

Dans notre étude la CIA de décharge a été créé ou laissée pour 65 patients soit 60% selon les données préopératoires et peropératoires de sévérité :

- Préopératoire : les antécédents du patient (bronchiolite et les épisodes insuffisance cardiaque) l'examen clinique et échographique du patient et les signes HTAP sévère.
- Peropératoire au début de l'intervention : évaluation de la saturation en O₂, PCO₂ et PO₂, le diamètre de l'APT et les dilatations des cavités droites, mauvais état hémodynamique et les pressions artérielles pulmonaires présystémiques.

22.9 Suites postopératoires

22.9.1 Fréquence d'utilisation des drogues

Les objectifs de la prise en charge hémodynamique non spécifique visent à maintenir un débit cardiaque satisfaisant, soutenir la fonction ventriculaire droite et corriger d'éventuelles

anomalies de la précharge ou de la pression artérielle systémique. L'adrénaline, seule, a été peu étudiée dans cette pathologie mais, l'association synergique de milrinone et d'adrénaline est largement utilisée en réanimation post-chirurgie cardiaque. Cette Association (l'amrinone et l'épinéphrine) augmente efficacement les performances du myocarde pendant la chirurgie cardiaque, par la diminution du temps de CEC et la fonction ventriculaire droite ^[215]

Notre protocole de sortie à la réanimation est essentiellement l'association d'inotrope positive (adrénaline) et milrinone qui ont été en premier attention, les diurétiques chaque six heures, les morphiniques en continue pour lutter contre la douleur.

- Adrénaline a été utilisée dans 110 cas soit 97 % une moyenne de 25 ± 18 heures et des extrêmes de 07 heures à 100 heures (4jours). 31% des patients ont reçu adrénaline pendant une durée de 24 heures à 36 heures.
- La milrinone a été utilisée pour tous les patients avec une durée moyenne de traitement de 26 ± 19 heures avec des extrêmes entre 7-119 heures (5jours).

L'antibioprophylaxie, systématique pour tous les malades, a été adaptée en fonction de l'évolution clinique et paraclinique des malades.

Rarement Dobutamine ou le levosimendan dans les cas en défaillance sévère si le traitement de premier attention inefficace.

Levosimendan a été utilisé pour des malades en bas débit cardiaque pour 8 patients soit 7%.

22.9.2 Durée de la ventilation assistée

L'optimisation de l'oxygénation-ventilation dans le traitement de l'HTAP : L'hypoxémie étant un puissant stimulus vasoconstricteur, le maintien d'une pression partielle en oxygène sanguine élevée doit être un objectif thérapeutique. L'oxygénothérapie doit viser à obtenir une saturation de l'hémoglobine en oxygène (SpO_2) supérieure ou égale à 92 % et permettre d'éviter les épisodes hypoxémiques Les aspirations endotrachéales doivent être réalisées avec prudence, après une préoxygénation, voire une hyperventilation, et accompagnées d'une analgésie si nécessaire^[213]

Dans l'HTAP la ventilation mécanique a 2 objectifs :

- 1- Améliorer l'oxygénation et contrôler la pression alvéolaire en CO_2 ($PaCO_2$).
- 2- Une $PaCO_2$ est de 35 à 45 mm Hg et le PH de 7,35–7,45.

La ventilation a été prolongée dans un but thérapeutique de l'HTAP avec une durée moyenne de la ventilation assistée est de 26 ± 13 heure avec des extrêmes allant de 6 heures à 75 heures et une médiane de 24.6 heures

Dans 102 cas soit 90.2% ont eu une ventilation assistée de 13 à 49 heures.

- Dans 6 cas soit 5.2% moins de 24 heures.
- Dans 5 cas soit 4.4% ont eu une ventilation plus 49 heures

22.9.3 Interprétation et surveillance gazométrique sanguine

Hyperventilation est facteur prédictif de l'HTAP en post opératoire car le lit vasculaire pulmonaire est très sensible aux modifications de pH et de PaCO₂ [213]. Une alcalose induit une diminution des Rvp alors qu'une acidose provoque une vasoconstriction artérielle pulmonaire. Une hyperventilation modérée ou l'administration de bicarbonates avec comme objectifs une PaCO₂ entre 30 et 35 mm Hg et un pH artériel ne dépassant pas 7,50, peuvent être utilisés lors d'une poussée d'HTP. Cependant, l'intérêt de l'alcalose n'a été évalué que dans des études réalisées sur de courtes périodes et l'induction d'une alcalose n'est pas sans danger :

- ❖ Vasoconstriction cérébrale, coronaire et systémique.
- ❖ Augmentation de la ventilation.
- ❖ Risque de bronchospasme, majoration d'une hypocalcémie ou d'une hypokaliémie. [214]

Dans ce but thérapeutique la saturation en O₂ à la gazométrie sanguine est correcte chez la plupart des patients avec une FIO₂ de sortie variant entre 45-70 %.

- La moyenne de la saturation en O₂ est de 97±35%.
- PaO₂ une moyenne de 95±22 mm hg avec extrêmes de 53-140 mm hg.
- PCO₂ une moyenne de 42±10 mm hg avec extrêmes 20-70 mm hg.
- Pour les patients qui ont eu une saturation en O₂ de moins de 92% soit en cas de cerclage APT (13 cas) ou crise HTAP corrélée avec PaO₂ basse et PCO₂ élevée.

22.9.4 Durée de séjour

La durée moyenne en réanimation est longue pour pallier la morbidité causée par l'HTAP. Elle est de 45.5±20 heures avec un minimum de durée à 34 heures et le maximum de 120 heures (5jours). Les malades qui ont séjourné plus de 72 heures ont eu des complications soit respiratoires (HTAP, pneumopathie) ou insuffisance cardiaque droite.

La durée du séjour postopératoire dans le service est de 13.5± 3 jours avec des extrêmes allant de 12 à 32 jours. La sortie était autorisée après un examen clinique, biologique et radiologique du thorax satisfaisant une échographie qui sera de référence pour le suivi postopératoire. Le traitement (sildénafil, captopril et furosémide) est poursuivi pendant 3 à 6 mois.

22.10 Evaluation postopératoire précoce et tardive

22.10.1 Morbidités postopératoire

22.10.1.1 En réanimation

Vu l'HTAP sévère 39% des malades ont eu des complications durant le séjour d'hospitalisation postopératoire :

- Huit cas soit 7% de réintubation endotrachéale pour des complications pulmonaire le plus souvent qui ont causées des perturbations gazométriques.

- Deux cas soit 1.9% de réadmission en réanimation (un cas pour hypoglycémie et l'autre pour fausse route) qui ont bien évolué.
- Cinq cas soit 4.4% qui ont présenté un bas débit cardiaque qui ont séjourné plus de 72 heures en réanimation.
- Sept cas soit 6.2% de BAV transitoire qui ont nécessité un entraînement électrique externe ; la reprise du RSR entre le J0 et J1 post opératoire.
- Quatre cas soit 3.5% de BAV complet qui ont été suivis en postopératoire.
- Cinq cas soit 4.4% 3 cas épanchements pleurale droite et 2cas épanchement pleural gauche qui ont nécessité un drainage pleural.
- Six cas soit 6,3% de pneumopathies qui ont nécessité un changement d'antibiotique (double antibiothérapie).
- Sept cas soit 6.2% atélectasies dont 5 cas ont cédé par la kinésithérapie et 2 cas ont nécessité une reintubation pendant 24 h des aspirations endotrachéales.

En comparant ces résultats avec l'étude du département chirurgie cardiaque Utrecht hollande. ^[186] (tableau 51)

Différentes complications	Département chirurgie cardiaque Utrecht hollande(%) 243	Notre série (%) 113
Reintubation	7(2.9)	8(7)
Bas débit cardiaque	-	5(4.4)
Réadmission en réanimation	6(2.5)	2(1.9)
Bav transitoire	12(4.9)	7(6.2)
Bav complet	2(0.8)	4 (3.5)
Epanchement pleurale	1(0.4)	5(4.4)
Pneumopathie	-	6(5,3)
atélectasies	-	7(6.2)

Tableau 54 : Différentes complications en réanimations dans différents centres

22.10.1.2 Morbidités postopératoires immédiate (tableau 35)

Les précautions pour ces malades en HTAP est hospitalisation postopératoire plus longue pour permettre de poursuivre la prise en charge thérapeutique de l'HTAP (kinésithérapie, l'apport hypercalorique et thérapeutique sildénafil ou milrinone ...) et traiter toutes les complications même minimales. La sortie des malades après un examen clinique et radiologique satisfaisant

30% des patients ont eu des suites opératoires compliquées. La morbidité en post opératoire immédiat était : (tableau 36).

22.10.1.2.1 Complications pulmonaires

Les surcharges pulmonaires qui ont été traitées par le diurétique (furosémide aldactone) associée à des séances de kinésithérapie 2 à 3 fois par jour.

Douze cas soit 11.5% épanchements péricardiques de petite à moyenne abondance disparaissent sous traitement médical anti inflammatoire non stéroïdien.

Sept cas soit 6.3% des épanchements pleuraux minimes dont deux cas de moyenne abondance qui ont nécessité un drainage pleurale.

22.10.1.2.2 Complications infectieuses

Complication endocardite infectieuse postopératoire dans 4 cas soit 3.6% dans le cadre particulier d'infection nosocomiale. 3 cas ont eu un remplacement de patch et l'ablation des végétations tricuspidiennes et un cas qui a bien évolué sous traitement antibiotique.

Des infections des sites chirurgicales 6 cas soit 5.4% (sites opératoires) qui ont nécessité des soins locaux avec prélèvement bactériologique sur la plaie et antibiothérapie selon antibiogramme.

22.10.1.2.3 Troubles de conduction

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. ^[200] 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.

Dans notre série 4 cas de BAV complet soit 3.6% postopératoire ont été observés dont 2 cas ont nécessité un appareillage par un pace maker (mono chambre) et les 2 autres cas, BAV transitoire, ont repris leur rythme sinusal régulier 10 à 15 jours après.

22.10.1.2.4 Anomalies résiduelles postopératoires (tableau 36)

22.10.1.2.4.1 CIV résiduelles

Les CIV résiduelles s'observent dans 2 à 34 % des cas. ^{[199][201]} Une CIV résiduelle est observée dans un tiers des cas à l'échocardiographie transœsophagienne peropératoire et dans 39 % des cas au contrôle échocardiographique transthoracique postopératoire. ^[202]

Elles sont fréquemment négligeables, sans aucun retentissement hémodynamique, ne nécessitant pas de réintervention. ^[203] 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. ^[204] Peu de patients (8 %) ont encore une CIV résiduelle à distance de l'intervention. ^[202] 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.

Dans notre série les 5 cas soit 4.5% ces des micros CIV résiduelles très restrictive (chiffres sous-estimés) avec une vitesse de shunt > à 4,5m/s qui nécessite pas indication opératoire de reprise.

22.10.1.2.4.2 Anomalies résiduelles valvulaires

Insuffisance tricuspидienne dans 25,4% tous au grade II, la désinsertion de la valve tricuspидienne et du pilier ne semble pas affecter la fonction valvulaire. ^[173] ^[174]

5.5% IAO après geste de réparation aortique ont régressé entre minime et légère.

La régression d'IM grade II était spontanée après la fermeture de la CIV sans geste sur la valve mitrale.

22.10.1.2.4.3 Evaluation de la fonction du ventricule gauche

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 [205], en rapport avec la surcharge volumétrique préopératoire ou avec une protection myocardique insuffisante.

Dans notre série l'échographie a montré persistance de l'altération de la fonction ventriculaire gauche significative à 3.6% avec une dilatation des cavités droite et gauche.

22.10.1.2.4.4 Evaluation du gradient VD/AP (tableau 37)

Le gradient VD /APT de sortie des malades qui ont bénéficié d'un cerclage APT était significatif entre 45-55 mm hg avec une saturation O2 entre 88% et 94% qui seront suivie en consultation pour évaluer la fermeture des CIV.

22.10.1.2.4.5 HTAP résiduelle (tableau38)

L'HTAP résiduelle est la complication redoutable des civ en htap sévères opérées, la régression se fait de façon progressive nécessitant une prise en charge spécifiques et son évolution est imprévisible.

Hôpital Ibn-Sina rabat 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. ^[138]

Dans notre série l' HTAP résiduelle a été relevée dans notre série avec :

- 4.7% ont eu une HTAP supérieur à 60 mm hg et ont été adressés à la consultation d' HTAP où ils étaient mis sous traitement spécifique (bosentan).
- 20.75% ont eu une HTAP jusqu'à 60 mm hg (entre 45-60 mm hg) chez qui le traitement sildénafil était poursuivi.
- 79 cas soit 74.5% ont eu une HTAP près de 45 mm hg.ces malades ont nécessité une surveillance et un traitement medical.

22.10.2 Suivi au long cours

22.10.2.1 Suivi à 3 et 6 mois

22.10.2.1.1 Evolution des signes fonctionnels. (Tableau 39)

La morbidité postopératoire n'est pas rare a long court pour les civ en htap mais légèrement satisfaisante (l'avantage d'opéré les civ dans l'enfance sont, Plus de 90 % d'entre eux en classe fonctionnelle I de la New York Heart association) ^{[203] [206]}

Les résultats retrouvés dans notre série :

Le gain de poids était progressif pour la totalité des patients selon la courbe de croissance avec un régime spécifique hypercalorique et protidique.

A 3 mois 9% des patients ont gardé une dyspnée grade III et 12% une dyspnée grade II qui a nécessité un traitement et un suivi rapproché.A 6 mois le taux des malades avec dyspnée grade II a régressé à 7 % (Tableau 40).

22.10.2.1.2 Les CIV résiduelles

Des anomalies anatomiques résiduelles ne sont pas rares après la chirurgie des CIV. Il s'agit le plus souvent de petites CIV résiduelles insignifiantes sur le plan hémodynamique. ^[201-204]

Le suivi de nos patients après deux ans ,2% des patients ont gardé des CIV résiduelles sans aucun retentissement fonctionnel mais ce pourcentage est sous-estimé à l'échographie qui parle que des shunts significatifs sans indication opératoire et néglige les shunts minimes.

Les patients qui ont eu un cerclage de l'AP ont gardé leurs CIV multiples avec une augmentation du gradient VD/AP entres 2-5 mm hg à 6 mois, mais sans retentissement hemodynamique.

22.10.2.1.3 Evaluation de l'état des ventricules (tableau 41)

Des anomalies anatomiques, hémodynamiques, électrocardiographiques, échocardiographiques peuvent persister ou apparaître à long terme. ^[236]

Les anomalies hémodynamiques qui peuvent persister : fraction d'éjection diminuée au repos et absence d'augmentation de la fraction d'éjection à l'effort. [231]

Dans notre série 11% des patients ont gardé une altération modérée de fraction d'éjection, ces patients ont nécessité une surveillance et prise en charge.

22.10.2.1.4 HTAP résiduelles (tableau 42)

Hypertension artérielle pulmonaire résiduelle chez les patients opérés tardivement, avec des résistances pulmonaires élevées, reste stable dans la majorité des cas. [207]

Dans notre étude une persistance HTAP résiduelle après fermeture de CIV

12.4 % des patients ont gardé une PAPS supérieure à 50 mm hg suivie en consultation rapprochée et prise en charge en consultation spécialisée de l'htap.

On remarque l'avantage de la fermeture chirurgicale des CIV sur la régression de l'htap, mais cette régression n'est jamais totale.

22.10.2.1.5 Insuffisance aortique

L'évolution des plasties sur la valve aortique est imprévisible et sa surveillance rigoureuse est de règle. Dans notre série, un malade a eu une aggravation de la fuite aortique qui est passée au stade III et ayant nécessité une surveillance. 2 autres patients ont eu une IAO grade II (aucun geste n'a été fait),

22.10.2.1.6 Les anomalies électrocardiographiques

Des anomalies électrocardiographiques séquellaires sont fréquentes. Un bloc de branche droit 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. [208] Cette anomalie n'a pas de conséquences cliniques. L'association d'un bloc complet de branche droit et d'un axe gauche (bloc bifasciculaire) constitue un risque de bloc auriculoventriculaire tardif. [208] 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. [209] Les arythmies supraventriculaires sont rares et sans gravité ; le flutter auriculaire ou la fibrillation auriculaire ne sont pas observés à long terme. [208] Les arythmies ventriculaires surviennent dans environ 40 % des cas [210] ; leur prévalence augmente après ventriculotomie, en cas de chirurgie après l'âge de 5 ans et avec la durée du suivi. [208] Leur présence ne semble pas prédire un risque plus important de troubles du rythme ventriculaire grave ou de mort subite, [203] mais leur gravité pourrait s'accroître avec le temps. En général, ces arythmies ventriculaires ne sont pas aggravées ou déclenchées par l'exercice. [201]

Dans notre série pour les malades présentant un BAV postopératoire, les pace maker sont fonctionnels avec une longévité de 5ans.

22.10.2.2 Suivi à long terme et les complications à distance sur deux ans 2017-2018 (tableau 43)

Des complications peuvent survenir à distance de la chirurgie. L'endocardite bactérienne est rare et survient en cas de CIV résiduelles ou d'anomalies valvulaires associées, avec une incidence de 14,5 à 24 pour 10 000 patients chaque année. ^[212] La présence de ces anomalies résiduelles justifie la prophylaxie par antibiotiques de l'endocardite infectieuse. La survenue d'une insuffisance aortique est possible ^[203] ; il s'agit habituellement d'une fuite aortique de faible degré et peu évolutive. La mort subite tardive après chirurgie des CIV généralement, en rapport avec une hypertension pulmonaire persistante, une altération de la fonction ventriculaire ou des troubles conduction. ^[211]

Sur deux ans de suivi post opératoire, 107 patients ont été revus en 2017 (3 patients perdus de vue). Et 100 patients ont été revus en 2018 (7 patients perdus de vue) avec différentes morbidités postopératoires des CIV en HTAP et l'évolution est imprévisible à long terme :

- 4% des malades ont gardé stade II à III NYHA.
- 7% des malades ont des cardiomégalies type V2 et type V3.
- 30% des patient ont gardé des trouble à l'ECG (HVD, HVG, HBV) dont 2% malades présentaient un BAV postopératoire le pace maker est fonctionnel avec une longévité de 5 ans.
- Echographie de contrôle qui montre :
 - ✓ Des anomalies échocardiographiques résiduelles 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. ^[201]
 - ✓ 2 % ont gardé de petites CIV résiduelles.
 - ✓ 3% ont une altération légère de la FE du VG entre 45-55 % sous traitement médical.
 - ✓ 7% des patients sont suivis à la consultation htap (htap résiduelle).Les autres patients doivent bénéficie d'une surveillance rigoureuse car l'évolution de l'htap est imprévisible.
 - ✓ 13 % des patients ont gardé une IT grade II.

La comparaison de nos résultats sur deux ans à ceux de l'étude hollandaise du département chirurgie cardiaque Erasmus sur un suivi longitudinal de 22 à 34 ans ^[143] permet de comprendre l'importance de la surveillance rapprochée de nos malades. Dans cette étude deux prédicteurs de mortalité tardive. Une artère pulmonaire médiane pression supérieure à 70 mm Hg avant l'intervention et complications périopératoire (réintervention, arythmie, infection) étaient des prédicteurs de mortalité tardive.

- Parmi les patients, 92% appartenaient à la classe NYHA I et 8% à la classe II. Saturation d'oxygène (mesuré avec Nellcor) était de 98% (extrêmes 94–100%). Aucun patient n'a présenté des signes d'insuffisance cardiaque.
- Pas de différence entre le trans-auriculaire et le trans-ventriculaire approche (avec incision ventriculaire droite) concernant l'incidence d'un bloc de branche droit sur l'ECG pendant le suivi.
- Une échocardiographie a été réalisée chez 95 patients. Les dimensions du ventricule gauche étaient normales dans 96% des cas. Une hypertension pulmonaire était retrouvée chez 4%. Ces 4% n'étaient pas différents du groupe total concernant l'âge à l'opération. Nous n'avons trouvé aucun changement dans la pression artérielle pulmonaire médiane entre 1990 et 2001. La régurgitation aortique était présente au dernier contrôle chez 15 patients (16%) ; c'était grade I dans 13 et modérée chez 2 patients. Au cours des 10 dernières années, 2 patients ont montré une progression de l'IAo légère à modérée. Aucune régurgitation valvulaire aortique grave n'a été rencontrée et aucun changement significatif dans la mitrale, tricuspide ou une régurgitation pulmonaire n'a été notée. En utilisant la régression multivariée de Cox, nous n'avons trouvé aucune relation entre la présence d'une fuite aortique modérée ou insuffisance mitrale et la durée du suivi, l'âge à la chirurgie, incision du ventricule droit pendant la chirurgie, type de VSD ou fonction ventriculaire gauche (fractionnelle raccourcissement sur écho).

22.10.3Mortalité

L'amélioration des techniques opératoires, de la protection myocardique et de la réanimation périopératoire ont considérablement diminué la mortalité et la morbidité opératoire ^[187]. Cette mortalité est variable de 1 à 10% selon les séries. ^[189-193]. La mortalité actuelle après chirurgie des CIV uniques est très faible, inférieure à 2 %. ^{[194][195][196]}

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. ^[197]

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 monoxyde d'azote, ^[198] il est devenu maintenant plus facile de contrôler les poussées d'hypertension pulmonaire.

Dans la situation de résistances vasculaires pulmonaires élevées un traitement vasodilatateur artériel pulmonaire par monoxyde d'azote inhalé (NO) est utilisé en première intention en réanimation pour diminuer des résistances artérielles pulmonaires élevées (n'est pas disponible) ou à défaut l'utilisation de protocole périopératoire (association de milrinone et adrénaline). D'autres traitements (prostacyclines, sildénafil, bosentan) sont aussi disponibles dans les HTAP non contrôlées mais leur utilisation doit être faite avec prudence car leur intérêt chez l'enfant n'a le plus souvent été évoqué qu'à partir d'études de petite taille. La correction des facteurs favorisant la vasoconstriction pulmonaire (hypoxémie, acidose, stress, etc.), et l'optimisation de l'oxygénation, de la ventilation assistée et de l'hémodynamique systémique est importante. ^[213]

22.10.3.1 Mortalité opératoire et postopératoire immédiate (tableau34)

Mortalité postopératoire dans notre série est de 2.6%, tous en unité de soins intensifs.

- 2 cas sont des syndromes de coarctation (cœur fermé) :
 - Le premier cas à J 4 postopératoire après cure de coarctation cerclage d'APT premier dans un tableau d'insuffisance cardiaque droite.
 - Deuxième cas à J3 postopératoire après une intervention pour une cure de coarctation et cerclage d'APT défaillance cardiaque sévère associée à une pneumopathie sévère.
- Troisième cas j1 post opératoire après fermeture chirurgicale de la CIV en HTAP sévère. la cause de mortalité était une crise HTAP sévère qui n'a pas pu être gérée (l'avantage du NO qui n'est pas disponible dans notre service).

Dans la série du centre hospitalo-universitaire Ibn-Sina rabat 2008 le taux de mortalité est de 0% qui était expliqué par le type CIV et taux réduit des patients. ^[138]

Dans l'étude hôpital Wilhelmine Utrecht le taux de mortalité est 0% et dans hôpital Erasmus MC Rotterdam le taux de mortalité est de 1%. ^[143]

	Ibn-Sina Rabat 2008	Wilhelmine Utrecht 2012	Erasmus MC Rotterdam 2001	Nôtres série
Mortalité %	0	0	1	2.6

Tableau 53 : le taux de mortalité dans différents centres

22.10.3.2 Mortalité postopératoire tardive

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

Otterstad et al. ^[199] 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 décès tardive n'a été constaté néanmoins on a eu 10 perdu de vue en 2017 et 2018. Dans les séries, du centre hospitalo-universitaire Ibn-Sina Rabat 2008, de l'hôpital Wilhelmine Utrecht 2012 et Erasmus MC 2001 Rotterdam la mortalité tardive est nulle. ^{[138][186][143]}

23. Conclusion

La CIV est la cardiopathie congénitale la plus fréquente qui a connu des progrès considérables dans le domaine diagnostique au cours des deux dernières décades, avec des implications thérapeutiques qui ont complètement bouleversé l'approche de cette pathologie avec un bon pronostic. Il est actuellement admis que le « gold standard » pour le diagnostic des CIV et leur retentissement hémodynamique est l'échographie doppler cardiaque.

Avec les progrès d'échographie, le cathétérisme cardiaque n'a pas beaucoup d'indication dans les CIV, mais limité dans les CIV avec une indication borderline (shunt bidirectionnel ou doit → gauche). Il permet de calculer les résistances, le débit pulmonaire et cardiaque, faire le test de réversibilité (avec le monoxyde d'azote et le test hyperoxie) et calculer les rapports de débit et des résistances pulmonaires et systémiques, mais le risque de cet examen et la non disponibilité de ce test en Algérie constituent une limite à sa pratique.

En Algérie, le retard de prise en charge et le manque des centres spécialisés fait que les CIV concernent des enfants à un âge avancé qui arrivent au stade d'HTAP, qui nécessite une prise en charge optimale et spécifique. Cette prise en charge est lourde au plan économique et lourde de conséquences pour le malade.

Grâce à une collaboration multidisciplinaire, ce travail a permis d'illustrer le profil épidémiologique, physiopathologique et diagnostique de cette entité en zone grise avec l'établissement des critères d'opérabilité de ces CIV en HTAP sévère. Les critères d'opérabilité sont basés sur la sévérité des signes cliniques, radiologiques et échographiques (les recommandations internationales des sociétés savantes ; le sens du shunt net gauche → droit est un élément indispensable avec une pression artérielle pulmonaire systolique $< 2/3$ de la pression systémique)

La préparation des CIV en HTAP est un acte incontournable à l'amélioration des résultats postopératoires. Nombreux les patients auraient eu des suites opératoires incertaines à cause de l'HTAP s'ils n'avaient pas fait l'objet d'une préparation médicale adéquate et spécifique plusieurs jours voir semaines avant la fermeture chirurgicale de la CIV.

Le traitement chirurgical et les différentes techniques opératoires qui sont bien codifiés et intimement liés aux progrès technologiques (les différents matériels utilisés) n'affluent pas la mortalité ni la morbidité par contre l'HTAP et la gravité des lésions associées constituent un facteur pronostic. En peropératoire le protocole médical associe l'amrinone et l'épinéphrine qui augmentent efficacement les performances du myocarde pendant la chirurgie cardiaque, diminuent le temps de CEC et améliore ainsi le pronostic.

Le postopératoire est une étape très lourde et importante dans le suivi des CIV en HTAP sévère. Les objectifs de la prise en charge visent à maintenir un débit cardiaque satisfaisant par l'association milrinone et adrénaline qui est synergique, L'optimisation de l'oxygénation-ventilation qui permet d'éviter les épisodes hypoxémiques.

En effet, la survie et le suivi sont excellents dans le groupe de patients présentant une CIV sans htap sévère. Notre étude démontre que les résultats de la fermeture chirurgicale des civ en HTAP sévère sont moins bons mais restent satisfaisants. L'analyse des facteurs pronostiques des CIV en HTAP et des critères d'opérabilité a permis d'identifier les éléments favorables à l'obtention d'un bon résultat postopératoire.

Il n'en demeure pas moins la nécessité d'une prise en charge appropriées (diagnostic précoce, opérer très tôt) qui passe par une multiplication rationnelle des centres de chirurgie cardiaque proportionnelle aux besoins réels de ces enfants.

24. Résumé

Titre : Prise en charge des CIV en HTAP à la clinique médico-chirurgicale de Bou Ismail

Auteur : BOURIDA WAHIB

Mots clés : Communication interventriculaire en HTAP sévère, étude descriptive, diagnostic, traitement médico-chirurgicale, évolution.

Ce travail ouvre la perspective à des travaux de recherches dans le domaine de diagnostic et de la thérapeutique des CIV en HTAP sévère.

Au travers de notre étude, nous avons essayé d'apporter des éléments de réponse à ces problématiques. Notre travail a consisté en l'étude descriptive, le suivi de 113 patients, ayant bénéficié d'une prise en charge de leurs CIV en HTAP sévère, excluant les autres types de CIV, et les civ dans les malformations cardiaques complexes. L'analyse descriptive des données colligées concernant ces patients nous a permis de recueillir des informations épidémiologiques, cliniques, paracliniques et thérapeutiques et a permis d'établir les critères d'opérabilité pour prendre en charge chirurgicale des civ en htap sévère. Ces résultats sont confrontés aux données de la littérature.

L'âge au moment de l'intervention de ces patients était très variable de 2mois à 60 mois, avec une moyenne d'âge de 33 mois. L'âge des patients se répartissait en pic étalé entre 6 mois et 2 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. Le poids de nos patients variait entre 3 et 16kg avec un pic entre 6 et 10kg.

La répartition des cas selon le sexe dans notre cohorte respectait les données épidémiologiques connues concernant les CIV, avec légère prédominance masculine, a été retrouvée chez nous (on parle classiquement d'un sexe ratio de 1,26).

Parmi les 113 patients, 71 % portaient une CIV périmembraneuse, les autres CIV (admission, infundibulaire et sous aortique) étaient rares. La fraction d'éjection était modérément altérée à 27%(conséquences plus pulmonaire que cardiaque), toute les civ étaient larges à shunt gauche droit net avec dans 79% des cas une PAPS ≥ 60 mm hg, et dans 21% des cas entre 55 et 60 mm hg.Ce qui représentaient une htap sévère avec une paps inferieure aux pressions systémiques. Ces paramètres avec la sévérité des signes cliniques représentaient les critères d'opérabilité de nos patients.

Tous les patients ont eu une préparation préopératoire spécifique qui est un acte incontournable à l'amélioration des résultats postopératoires par un traitement médical (sildénafil, diurétique, inhibiteur, captopril) et réadaptation respiratoire rigoureuse et intensive

Le traitement palliatif en premier intention était pratiqué chez 6 patients qui présentaient CIV multiple ou syndrome de coarctation. La fermeture chirurgicale s'est déroulée sous circulation extracorporelle, par sternotomie médiane, avec un temps de CEC de 74 mn de moyenne, un temps de clampage aortique de 31mn en moyenne et une assistance circulatoire plus prolongée avec une moyenne de 35 mn à cause de l'HTAP. La voie d'abord était l'oreillette droite dans 91% des cas. La fermeture de la communication par un patch synthétique était réalisée chez tous nos patients et par une suture directe des petite CIV associés dans 4.5 % des cas.

Parmi nos patients, 96 % avaient des lésions associées à leur CIV diagnostiquées avant l'intervention chirurgicale ; ces lésions ont été réparées en même temps opératoire et parfois déterminaient le choix de la voie d'abord de la CIV. Les principales lésions concomitantes ou compliquant la CIV, étaient la PCA (32%), la CIA (20%). Celle-ci étaient souvent associées (12%) et venaient compliquer l'HTAP par l'association de trois shunts gauche droit.

En réanimation la prise en charge visait à maintenir un débit cardiaque satisfaisant par l'association milrinone et adrénaline (qui est synergique) dans 97% avec une durée de 24 heures pour 80 % des malades. L'optimisation de l'oxygénation-ventilation plus prolongée qui permettait d'éviter les épisodes hypoxémiques avec une durée moyenne de 26 heures.

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 satisfaisants au dépend d'une prise en charge lourde, couteuse et un risque opératoire élevé, que ce soit en terme de sécurité de l'intervention, ou d'efficacité quant à la fermeture du defect ; en effet, le taux de mortalité postopératoire était de 2.6% qui reste augmenter par rapport à la littérature. La régression de l'htap était progressive avec 7 % des patients ont gardé une HTAP en post opératoire et qui sont suivis plus fréquemment ou orientés a la consultation d'HTAP, 30% ont gardé une PAPS proche de la normale sous traitement médical avec une évolution imprévisible. 2% ont eu une CIV résiduelle post-opératoire, 13 % des patients ont gardé une insuffisance tricuspiddienne significative. 3% ont eu une altération légère de la FE du VG. Deux patients ont eu un BAV complet appareillé par un pace maker.

25. Abstract

Title: price in charge of ventricular septal defect in htp at the medical and surgical clinic of bou ismail.

Author: bourida wahib

Title: management of ventricular septal defect in htp at the medical and surgical clinic of bou ismail

Keywords: interventricular communication in severe htp, descriptive study, diagnosis, medico-surgical treatment, evolution.

This work opens the perspective to research work in the field of diagnosis and therapy of ventricular septal defect in severe htp

Through our study, we have tried to provide elements of response to these issues. Our work consisted in the descriptive study, the follow-up of 113 patients, having benefited from a management of their ventricular septal defect in severe htp, excluding other types of ventricular septal defect, and the ventricular septal defect in complex cardiac malformations. the descriptive analysis of the data collected concerning these patients allowed us to collect epidemiological, clinical, paraclinical and therapeutic information, and to establish the operability criteria for the surgical management of civilians with severe htp. These results are compared with data from the literature.

The age at the time of the intervention of these patients was very variable : from 2 months to 60 months, with an average age of 33 months. The age of the patients is distributed in peak spread between 6 months and 2 years, and various sporadic cases beyond. These data differ from epidemiological studies concerning ventricular septal defects, since in our context the age of diagnosis and management is often delayed. The weight of our patients varies between 3 and 16kg with a peak between 6 and 10kg.

The distribution of cases according to sex in our cohort respects the known epidemiological data concerning ventricular septal defects, with a slight male predominance has been found with us (we classically speak of a sex ratio of 1.26).

Among 113 patients, 71% carried a perimembranous ventricular septal defect, the other ventricular septal defect (admission, infundibular and sub aortic) are rare. The ejection fraction was moderately altered to 27% (consequences more pulmonary than cardiac), all the ventricular septal defect were large with a clear right shunt left and in 79% a paps ≥ 60 mm hg, and 21% between 55 and 60 mm hg which represents a severe htap with a paps lower than the systemic pressures. These parameters with the severity of the clinical signs represent the operability criteria of our patients.

All patients had a specific preoperative preparation which is an essential act to improve postoperative results by medical treatment (sildenafil, diuretic, inhibitor, captopril) and rigorous and intensive respiratory rehabilitation

First-line palliative treatment was practical in 6 patients with multiple ventricular septal defect or coarctation syndrome. The surgical closure took place under extracorporeal circulation, by median sternotomy, with a bypass circulation time of 74 min on average, a aortic clamping time with an average of 31 min and more prolonged circulatory assistance with an average of 35 min because of htp. The approach route was the right atrium in 91%. The closure of the communication with a synthetic patch in all our patients and by direct suturing of the small associated ventricular septal defects (4.5% of cases).

Among our patients, 96% had lesions associated with their ventricular septal defect diagnosed before surgery ; these lesions were repaired at the same time as surgery and sometimes determine the choice of the approach to ventricular septal defect. The main lesions concomitant or complicating ventricular septal defect, is persistence of the arterial canal (32%), septal atrial defect (20%). These were often associated (12%) and complicates htp by the association of three left to right shunts.

In intensive care, management aims to maintain a satisfactory cardiac output by the association milrinone and adrenaline which is synergistic in 97% with a duration of 24 hours for 80% of the patients. Optimization of oxygenation - more prolonged ventilation which avoids hypoxemic episodes with an average duration of 26 hours.

The analysis of the operative results, in terms of mortality and morbidity led us to conclude that in our series, the results of the surgery were satisfactory at the expense of a heavy and costly treatment with a high operative risk, that this either in terms of intervention safety, or in terms of effectiveness in closing the defect; in fact, the postoperative mortality rate was 2.6% which remains increased compared to the literature. The regression of the htp was progressive with 7% of the patients kept a htp in postoperative which are followed more frequently or directed to the consultation of htp, 30% one keeps a systolic pressure of the pulmonary artery close to normal under medical treatment with a unpredictable evolution. 2% had residual post-operative ventricular septal defect, 13% of patients had significant tricuspid insufficiency. 3% have a mild ejection fraction alteration of the left ventricular under medical treatment. Two patients had a complete branch block paired with a pace maker.



Bibliographie



26. Bibliographie

- [1] JORNAL PEDIATR PREVALENCE OF CONGENITAL HEART DISEASE AT LIVE BIRTH IN TAIWAN 2010 MAY ; 156(5) : 782
- [2] 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.JPIDS.2008.05.059
- [3] MITCHELL SC, KORONES SB, BERENDES HW. – CONGENITAL HEART DISEASE IN 56109 BIRTHS. INCIDENCE AND NATURAL HISTORY. CIRCULATION 1971;43:323–32.
- [4] GRECH V. – EPIDEMIOLOGY AND DIAGNOSIS OF VENTRICULAR SEPTAL DEFECT IN MALTA. CARDIOL YOUNG 1998;8:329–36.
- [5] 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.
- [6] 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.
- [7] 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.
- [8] 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
- [9] W.J. LARSEN - DEVELOPPEMENT DU CŒUR. IN: W.J. LARSEN, EDITOR, EMBRYOLOGIE HUMAINE, DE BOECK ET LARCIER, BRUXELLES (1996), PP. 131–165.
- [10] GOOR DA, LILLEHEI CW. CONGENITAL MALFORMATIONS OF THE HEART. 1975 102-121
- [11] LUCILE HOUYEL - EMBRYOLOGIE CARDIAQUE. EMC (ELSEVIER SAS, PARIS), CARDIOLOGIE, 11-001-C-10, 1998.
- [12] 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
- [13] ANDERSON RH, MACARTNEY FJ, SHINEBOURNE EA, TYNAN M. VENTRICULAR SEPTAL DEFECT. IN : PEDIATRIC CARDIOLOGY. CHURCHILL-LIVINGSTONE. EDINBURGH. 1987 ; PP 615-642
- [14] A. CHANTEPIE – COMMUNICATIONS INTERVENTRICULAIRES. EMC (ELSEVIER SAS, PARIS), CARDIOLOGIE ANGEIOLOGIE 2 (2005) 202–230.
- [15] H. ROUVIERE – ANATOMIE HUMAINE DESCRIPTIVE, TOPOGRAPHIQUE ET FONCTIONNELLE – TOME 2, TRONC P118-168 - MASSON
- [16] ALPERT BS, MELLITIS ED, ROWE RD SPONTANEOUS CLOSURE OF SMALL VENTRICULAR SEPTAL DEFECTS ; PROBABILITY RATES IN THE FIRST FIVE YEARS OF LIFE. AM J DIS CHILD 1973 ; 125 : 194-196
- [17] SOTO B, BECKER AE, MOULAERT AJ, LIE JT, ANDERSON RH. - CLASSIFICATION OF VENTRICULAR SEPTAL DEFECTS. BR HEART J 1980 ; 43:332–43
- [18] BARGERON LM. AXIAL CINEANGIOGRAPHY IN CONGENITAL HEART DISEASE. IN : ENGLE M ED. PEDIATRIC CARDIOVASCULAR DISEASE. PA, FA DAVIS CO. PHILADELPHIA. 1981 ; PP 275-291
- [19] LATREMOUILLE C., LINTZ F. - ANATOMIE DU CŒUR. EMC (ELSEVIER SAS, PARIS), CARDIOLOGIE, 11-001-A-10, 2005.
- [20] BARGERON LM, ELLIOTT LP, BREAM PR, CURRY GC AXIAL CINEANGIOGRAPHY IN CONGENITAL HEART DISEASE : SECTION I. CONCEPT, TECHNICAL AND ANATOMIC CONSIDERATIONS CIRCULATION 1977 ; 56 : 1075-1083

- [21] BOUCEK MM, CHANG R, SYNDHORST DP EFFECTS OF PRAZOSIN AND HYDRALAZINE ON THE HEMODYNAMIC OF CHRONICALLY INSTRUMENTED LAMBS WITH VENTRICULAR SEPTAL DEFECTS [ABSTRACT]. CIRCULATION 1980 ; 62 : 111-115
- [22] TITUS JL, DAUGHERTY GW, EDWARDS JE. ANATOMY OF THE ATRIOVENTRICULAR CONDUCTION SYSTEM IN VENTRICULAR SEPTAL DEFECT. CIRCULATION 1963 ; 28:72–81.
- [23] RUDOLPH AM. CONGENITAL DISEASES OF THE HEART. CHICAGO : YEAR BOOK MEDICAL; 1974 206p.
- [24] HUMBERT M, SITBON O, CHAOUAT A, BERTOCCHI M, HABIB G, GRESSIN V, YAICI A, WEITZENBLUM E, CORDIER JF, CHABOT F, DROMER C, PISON C, REYNAUD-GAUBERT M, HALOUN A, LAURENT M, HACHULLA E, SIMONNEAU G : PULMONARY ARTERIAL HYPERTENSION IN FRANCE : RESULTS FROM A NATIONAL REGISTRY. AM J RESPIR CRIT CARE MED 2006. (PUBLISHED APRIL 15, 2006).
- [25] BALTIMORE : WILLIAMS AND WILKINS; 1977. P. 140–61.19. LUCAS RV, ADAMS JR. P, ANDERSON RC, MEYNE NG, LILLEHEI
- [26] 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.
- [27] GRANTON JT, RABINOVITCH M : PULMONARY ARTERIAL HYPERTENSION IN CONGENITAL HEART DISEASE. CARDIOL CLIN 2002 ; 20 : 441-57, VII .
- [28] CELERMAJER DS, DOLLERY C, BURCH M, DEANFIELD JE : ROLE OF ENDOTHELIUM IN THE MAINTENANCE OF LOW PULMONARY VASCULAR TONE IN NORMAL CHILDREN. CIRCULATION 1994 ; 89 : 2041-4.
- [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] CAPELLI H, ANDRADE JL, SOMERVILLE J CLASSIFICATION OF THE SITE OF VENTRICULAR SEPTAL DEFECT BY 2-DIMENSIONAL ECHOCARDIOGRAPHY. AM J CARDIOL 1983 ; 51 : 1474-1480
- [41] BARRON JV, SAHN DJ, VALDES-CRUZ LM, ET AL. CLINICAL UTILITY OF TWO-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 : 169-178
- [42] SOTO B, BECKER AE, MOULAERT AJ, LIE JT, ANDERSON RH. - CLASSIFICATION OF VENTRICULAR SEPTAL DEFECTS. BR HEART J 1980;43:332-43.
- [43] DANFORD D, MARTIN AB, FLETCHER SE, GUMBINER CH, CHEATHAM JP, HOFSCIRE 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.
- [44] GILBERT N, LUTHER YC, MIERA O, NAGDYMAN N, EWERT P, BERGER F, LANGE PE, SCHULZE-NEICK I : INITIAL EXPERIENCE WITH BOSENTAN (TRACLEER) AS TREATMENT FOR PULMONARY ARTERIAL HYPERTENSION (PAH) DUE TO CONGENITAL HEART DISEASE IN INFANTS AND YOUNG CHILDREN. Z KARDIOL 2005 ; 94 : 570-4
- [45] STEINFELD L, DIMICH I, PARK S, BARON MG. CLINICAL DIAGNOSIS OF ISOLATED SUBPULMONIC (SUPRACRISTAL) VENTRICULAR SEPTAL DEFECT. AM J CARDIOL 1972;30:19-24.
- [46] LAUBRY C, PEZZI C. LES SOUFFLES DE LA MALADIE DE ROGER. REV MED 1933;50:439-4
- [47] DRISCOLL D, ALLEN HA, ATKINS DL, BRENNER J, DUNNIGAN A, FRANKLIN W, ET AL. GUIDELINES FOR EVALUATION AND MANAGEMENT OF COMMON CONGENITAL CARDIAC PROBLEMS IN INFANTS, CHILDREN AND ADOLESCENTS. CIRCULATION 1994;90:2180-8.
- [48] 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.
- [49] JABLONSKY G REST AND EXERCISE VENTRICULAR FUNCTION IN ADULTS WITH CONGENITAL SEPTAL DEFECTS. AM J CARDIOL 1983 ; 51 : 293-298
- [50] GATZOULIS MA, LI J, HO SY. THE ECHOCARDIOGRAPHIC ANATOMY OF VENTRICULAR SEPTAL DEFECT. CARDIOL YOUNG 1997;7:471-84.
- [51] 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.
- [52] 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. LUPOGLAZOFF JM, MAGNIER S, OLIVIER B, CASASOPRANA A. INDICATIONS ET RESULTATS OPERATOIRES DE 50 COMMUNICATIONS INTERVENTRICULAIRES, MAL TOLEREES, DANS LA PREMIERE ANNEE. ARCH MAL COEUR 1994;87:667-72. VAILLANT MC, CHANTEPIE A, CHELIAKINE C, NASHASHIBI M,
- [53] JM, LAUGIER J. APPORT DE L'ECHOCARDIOGRAPHIE BIDIMENSIONNELLE DANS LA PREDICTION DE FERMETURE SPONTANEE DES COMMUNICATIONS INTERVENTRICULAIRES DU NOURRISSON. ARCH MAL COEUR 1992;85:597-601.
- [54] KROVETZ LJ. SPONTANEOUS CLOSURE OF VENTRICULAR SEPTAL DEFECT. AM J CARDIOL 1998;81:100-1.
- [55] 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.
- [56] 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.
- [57] 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.
- [58] NYGREN A, SUNNEGARDH J, BERGGREN H. PREOPERATIVE EVALUATION AND SURGERY IN ISOLATED VENTRICULAR SEPTAL DEFECT: A 21-YEAR PERSPECTIVE. HEART 2000;83:198-204.

- [59] 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.
- [60] 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.
- [61] 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.
- [62] HELMCKE F, DE SOUZA A, NANDA NC, VILLACOSTA I, GATEWOOD JR. R, COLVIN E, ET AL. TWO-DIMENSIONAL AND COLOUR DOPPLER ASSESSMENT OF VENTRICULAR SEPTAL DEFECT OF CONGENITAL ORIGIN. *AM J CARDIOL* 1989;63:1112–6.
- [63] 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.
- [64] ALVA C, RIGBY ML, HO SY, ANDERSON RH. OVERRIDING AND BIVENTRICULAR CONNECTION OF ARTERIAL VALVES. *CARDIOL YOUNG* 1998;8:150–64.
- [65] 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.
- [66] 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.
- [67] 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.
- [68] WANG ZJ, REDDY GP, GOTWAY MB, YEH BM, HIGGINS CB. CARDIOVASCULAR SHUNTS: MR IMAGING EVALUATION. *RADIOGRAPHICS* 2003;23(suppl):S181–94.
- [69] 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.
- [70] FELTES TF, BACHA E INDICATIONS FOR CARDIAC CATHETERIZATION AND INTERVENTION IN PEDIATRIC CARDIAC DISEASE: A SCIENTIFIC STATEMENT FROM THE AMERICAN HEART ASSOCIATION. *CIRCULATION*. 2011 JUN 7;123(22):2607-52. DOI: 10.1161/CIR.0b013e31821b1f10. EPUB 2011 MAY 2.
- [71] GERSONY WM. NATURAL HISTORY AND DECISION –MARKING IN PATIENT WITH VENTRICULAR SEPTAL DEFECT. *PROG PEDIATR CARDIO* 2001 DEC ;14(2) :125-32
- [72] 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
- [73] ALPERT BS, COOK DH, VARGHESE PJ, ROWE RD. SPONTANEOUS CLOSURE OF SMALL VENTRICULAR DEFECTS: TEN-YEAR FOLLOW-UP. *PEDIATRICS* 1979;63:204–7.
- [74] KROVETZ LJ. SPONTANEOUS CLOSURE OF VENTRICULAR SEPTAL DEFECT. *AM J CARDIOL* 1998;81:100–1.
- [75] 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.
- [76] 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.
- [77] FRONTERA-IZQUIERDO P, CABEZUELO-HUERTA G. NATURAL AND MODIFIED HISTORY OF VENTRICULAR SEPTAL DEFECT: A 17-YEAR STUDY. *PEDIATR CARDIOL* 1992;13:193–7.

- [78] RECOMMENDATION REGARDING PARTICIPATION IN CONGENITAL VENTRICULAR SEPTAL DEFECT IN CHILDREN AND ADULTS
PAEDIATR CHILD HEALTH 2013; 15OCT : 21
- [79] ACC/AHA 2008 GUIDELINES FOR THE MANAGEMENT OF ADULTS WITH CONGENITAL HEART DISEASE A REPORT OF THE
AMERICAN COLLEGE OF CARDIOLOGY/AMERICAN HEART ASSOCIATION TASK FORCE ON PRACTICE GUIDELINES (WRITING
COMMITTEE TO DEVELOP GUIDELINES ON THE MANAGEMENT OF ADULTS WITH CONGENITAL HEART DISEASE)
- [80] CANDICE K SILVERSIDES CANADIAN CARDIOVASCULAR SOCIETY 2009 CONSENSUS CONFERENCE ON THE MANAGEMENT
OF ADULTS WITH CONGENITAL HEART DISEASE: SHUNT LESIONS CAN J CARDIOL. 2010 MAR; 26(3): E70–E79.
- [81] ANITA SAXENA GUIDELINES FOR THE MANAGEMENT OF COMMON CONGENITAL HEART DISEASES IN INDIA: A CONSENSUS
STATEMENT ON INDICATIONS AND TIMING OF INTERVENTION INDIAN HEART JOURNAL VOLUME 71, ISSUE 3, MAY–JUNE
2019, PAGES 207-223
- [82] L'UTILISATION DU PALIVIZUMAB CHEZ LES ENFANTS ATTEINTS D'UNE CARDIOPATHIE CONGENITALE PAEDIATR CHILD
HEALTH. 2003 DEC; 8(10): 634–636. FRENCH.
- [83] PENNY DJ, VICK GW VENTRICULAR SEPTAL DEFECT LANCET 2011MAR 26 ;(9771) :1103-12
- [84] MINETTE Ms, SAHN, VENTRICULAR SEPTAL DEFECT. CIRCULATION 2006 Nov 14 ; 114(20) :2190-7
- [85] WARNES CA WILLIAMS RG BASHORE TM ET AL ACC/AHA 2008 GUIDELINES FOR MANAGEMENT OF ADULTS WITH CONGE-
NITAL HEART DISEAS A REPORT OF THE AMERICAN COLLEGE OF CARDIOLOGY/AMERICAN HEART ASSOCIATION TASK FORCE
ON PRATICE GUIDELINES(WRITING COMMITTEE TO DEVELOP GUIDLINE ON MANAGEMENT OF ADULTS WITH CONGENITAL
HEART DIEAS).CIRCULATION 2008 DEC 2 ;118(23) :E714-833.
- [86] RICCI Z, GARISTO C LEVOSIMENDAN INFUSION IN NEWBORNS AFTER CORRECTIVE SURGERY FOR CONGENITAL HEART DI-
SEASE: RANDOMIZED CONTROLLED TRIAL. INTENSIVE CARE MED. 2012 JUL;38(7):1198-204. DOI: 10.1007/s00134-
012-2564-6. EPUB 2012 APR 18. PMID: 22527079
- [87] BIZZARRO M, GROSS I. INHALED NITRIC OXIDE FOR THE POSTOPERATIVE MANAGEMENT OF PULMONARY HYPERTENSION IN
INFANTS AND CHILDREN WITH CONGENITAL HEART DISEASE. COCHRANE DATABASE SYST REV. 2005 OCT
19;(4):CD005055.
- [88] CAPUTO M1, MODI P, IMURA H, PAWADE A, PARRY AJ, SULEIMAN MS, ANGELINI GD. COLD BLOOD VERSUS COLD CRYSTALLOID
CARDIOPLEGIA FOR REPAIR OF VENTRICULAR SEPTAL DEFECTS IN PEDIATRIC HEART SURGERY: A RANDOMIZED
CONTROLLED TRIAL. ANN THORAC SURG. 2002 AUG;74(2):530-4; DISCUSSION 535.
- [89] VENTRICULAR SPTAL DEFECT IN MOSS AND ADAMS HEART DISEASE IN INFANTS,CHILDREN,AND ADOLESCENTS 7TH ED
- [90] SAXENA A, RAMAKRISHNAN S . CONSENSUS ON TIMING OF INTERVENTION FOR COMMON CONGENITAL HEART DISEASE.
INDIAN PEDIATR. 2008 FEB;45(2):117-26.
- [91] BRIDGES ND, PERRY SB, KEANE JF, GOLDSTEIN SA, MANDELL V, MAYER JR. JE, ET AL. PREOPERATIVE TRANSCATHE-
TER CLOSURE OF CONGENITAL MUSCULAR VENTRICULAR SEPTAL DEFECTS. N ENGL J MED 1991;324:1312–7.
- [92] 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.
- [93] HIJAZI ZM, HAKIM F, HAWELEH AA, MADANI A, TARAWNA W, HIARI A, ET AL. – CATHETER CLOSURE OF PERIMEMBRA-
NOUS VENTRICULAR SEPTAL DEFECTS USING THE NEW AMPLATZER MEMBRANOUS VSD OCCLUDER: INITIAL CLINICAL EX-
PERIENCE. CATHETER CARDIOVASC INTERV 2002;56:508–15.
- [94] WRIGHT 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.
- [95] 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

- [96] D. KALFA, A. BARUTEAU, D. LUU COMMUNICATIONS INTERVENTRICULAIRES EMC - TECHNIQUES CHIRURGICALES – THORAX © 2013 ELSEVIER MASSON SAS. 42-780
- [97] TRUSLER GA, MUSTARD WT. A METHOD OF BANDING THE PULMONARY ARTERY FOR LARGE ISOLATED VENTRICULAR SEPTAL DEFECT WITH AND WITHOUT TRANSPOSITION OF THE GREAT ARTERIES. *ANN THORAC SURG* 1972;13:351–5.
- [98] BONNET D, PATKAÏ J, TAMISIER D, KACHANER J, VOUHE P, SIDI D. A NEW STRATEGY FOR THE SURGICAL TREATMENT OF AORTIC COARCTATION ASSOCIATED WITH VENTRICULAR SEPTAL DEFECT IN INFANTS USING AN ADSORBABLE PULMONARY BAND. *J AM COLL CARDIOL* 1999;34:866–70.
- [99] BROWN S, BOSHOF D, REGA F, EYSKENS B, MEYNS B, GEWILLIG M. DILATABLE PULMONARY ARTERY BANDING IN INFANTS WITH LOW BIRTH WEIGHT OR COMPLEX CONGENITAL HEART DISEASES ALLOWS AVOIDANCE OR POSTPONEMENT OF SUBSEQUENT SURGERY. *EUR J CARDIOTHORAC SURG* 2010;37:296–301.
- [100] MAILE S, KADNER A, TURINA MI, PRETRE R. DETACHMENT OF THE ANTERIOR LEAFLET OF THE TRICUSPID VALVE TO EXPOSE PERIMEMBRANOUS VENTRICULAR SEPTAL DEFECTS. *ANN THORAC SURG* 2003;75:944–6
- [101] RUSSEL HM, FORSBERG K, BACKER CL, WURLITZER KC, KAUSHAL S, MAVROUDIS C. OUTCOMES OF RADIAL INCISION OF THE TRICUSPID VALVE FOR VENTRICULAR SEPTAL DEFECT CLOSURE. *ANN THORAC SURG* 2011;92:685–90.
- [102] J STARK, DE LEVAL AND VT SANG . SURGERY CONGENITAL HEART DEFECT THRID EDITION
- [103] KITAGAWA T, DURHAM III LA, MOSCA RS, BOVE EL. TECHNIQUES AND RESULTS IN THE MANAGEMENT OF MULTIPLE VENTRICULAR SEPTAL DEFECTS. *J THORAC CARDIOVASC SURG* 1998;115:848–56.
- [104] SEDDIO F, REDDY VM, McELHINNEY DB, TWORETZKY W, SILVERMAN NH, HANLEY FL. MULTIPLE VENTRICULAR SEPTAL DEFECTS: HOW AND WHEN SHOULD THEY BE REPAIRED? *J THORAC CARDIOVASC SURG* 1999;117: 134–40.
- [105] JACOBS ML, JACOBS JP. OPERATIVE TECHNIQUES FOR REPAIR OF MUSCULAR VENTRICULAR SEPTAL DEFECTS. *OPER TECH THORAC CARDIOVASC SURG* 2010;15:2–17.
- [106] SERRAF A, LACOUR-GAYET F, BRUNIAUX J. SURGICAL MANAGEMENT OF ISOLATED MULTIPLE VENTRICULAR SEPTAL DEFECTS. *J THORAC CARDIOVASC SURG* 1992;103:437–43
- [107] KAWASHIMA Y, FUJITA T, MORI T, IHARA K, MANABE H. TRANS-PULMONARY ARTERIAL CLOSURE OF VENTRICULAR SEPTAL DEFECT. *J THORAC CARDIOVASC SURG* 1977;74:191–4.
- [108] SCULLY BB, MORALES DL, CURRENT EXPECTATIONS FOR SURGICAL REPAIR OF ISOLATED VENTRICULAR SEPTAL DEFECTS. *ANN THORAC SURG*. 2010 FEB;89(2):544-9; DISCUSSION 550-1. DOI: 10.1016/J.ATHORACSUR.2009.10.057.
- [109] ROBICSEK F. FLAP-VALVE CLOSURE OF VENTRICULAR SEPTAL DEFECTS. *ANN THORAC SURG*. 2006 FEB;81(2):788; AUTHOR REPLY 788-9.
- [110] BROWN S DILATABLE PULMONARY ARTERY BANDING IN INFANTS WITH LOW BIRTH WEIGHT OR COMPLEX CONGENITAL HEART DISEASE ALLOWS AVOIDANCE OR POSTPONEMENT OF SUBSEQUENT SURGERY. *EUR J CARDIOTHORAC SURG*. 2010 FEB;37(2):296-301. DOI: 10.1016/J.EJCTS.2009.06.056. EPUB 2009 AUG 18.
- [111] KALE SB MIDTERM RESULTS OF REPAIR OF PERIMEMBRANOUS OR CONAL VENTRICULAR SEPTAL DEFECTS USING THE TRANSAORTIC DIRECT SUTURE TECHNIQUE. *ANN THORAC SURG*. 2010 APR;89(4):1244-9.
- [112] SAMEER K. MEHTA THE DEVELOPMENT OF A CLINICAL RISK ALGORITHM FROM THE NATIONAL CARDIOVASCULAR DATA REGISTRY *JACC CARDIOVASC INTERV* 2010 MAR;3(3):290
- [113] MASSIMILIANO CANTINOTT CONTROVERSIES IN THE DEFINITION AND MANAGEMENT OF INSIGNIFICANT LEFT-TO-RIGHT SHUNTS *CAN J CARDIOL*, 2010 MAR;26(3):E70-9.
- [114] AHA SCIENTIFIC STATEMENT ON INDICATION FOR CARDIAC CATHETERIZATION AND INTERVENTION IN PEDIATRIC DISEASE. *CIRCULATION* 2011 JUN 7;123(22):2607
- [115] SAXENA A. WORKING GROUP ON MANAGEMENT OF CONGENITAL HEART DISEASES IN INDIA. CONSENSUS ON TIMING OF INTERVENTION FOR COMMON CONGENITAL HEART DISEASE. *INDIAN PEDIATR*. 2008 FEB;45(2):117-26.

- [116] 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
- [117] 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
- [118] 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.
- [119] 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.
- [120] CARLGREN LE. – THE INCIDENCE OF CONGENITAL HEART DISEASE IN CHILDREN BORN IN GOTHENBURG 1941-1950. BR HEART J 1959; 21:40–50.
- [121] MITCHELL SC, KORONES SB, BERENDES HW. – CONGENITAL HEART DISEASE IN 56109 BIRTHS. INCIDENCE AND NATURAL HISTORY. CIRCULATION 1971;43:323–32.
- [122] 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.
- [123] 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.
- [124] JACKSON M, WALSH KP, PEART I, ARNOLD R. – EPIDEMIOLOGY OF CONGENITAL HEART DISEASE IN MERSEYSIDE-1978-1988. CARDIOL YOUNG 1996;6:272–80.
- [125] GRECH V. – EPIDEMIOLOGY AND DIAGNOSIS OF VENTRICULAR SEPTAL DEFECT IN MALTA. CARDIOL YOUNG 1998;8:329–36.
- [126] 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.
- [127] MEHTA AV, CHIDAMBARAM B. – VENTRICULAR SEPTAL DEFECT IN THE FIRST YEAR OF LIFE. AM J CARDIOL 1992;70:364–6.
- [128] CLOAREC S, MAGONTIER N, VAILLANT MC, PAILLET C, CHANTEPIE A. – PREVALENCE ET REPARTITION DES CARDIOPATHIES CONGENITALES EN INDRE ET LOIRE. ÉVALUATION DU DIAGNOSTIC ANTENATAL (1991-1994). ARCH PEDIATR 1999;6:1059–65.
- [129] 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.
- [130] 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.
- [131] 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
- [132] DICKINSON DF. – VENTRICULAR SEPTAL DEFECT-NOT ANOTHER EPIDEMIO ; CARDIOL YOUNG 1998;8:423–4.
- [133] LAYDE P, DOOLEY K, ERICKSON JD, EDMONDS LD. – IS THERE AN EPIDEMIO ; OF VENTRICULAR SEPTAL DEFECT IN THE USA? LANCET 1980;1:407–8.
- [134] 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.

- [135] 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
- [136] 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.
- [137] SAMYA BENOMAR EP EL HASSANI TRAITEMENT CHIRURGICAL DES COMMUNICATIONS INTERVENTRICULAIRES A PROPOS DE 32 CAS THESE N° : 49 ANNEE: 2009
- [138] NADA HMAMOUCHE .LES COMMUNICATIONS INTERVENTRICULAIRES, EXPERIENCE DU SERVICE DE PEDIATRIE IV DE L'HOPITAL DE L'ENFANT DE RABAT CHU IBN SINA .A PROPOS DE 467CAS.THESE N°70.2007
- [139] MALEK CHAABOUNI, THOURAYA KAMOUN, NEILA MEKKI, ABDELMAJID MAHFOUD, ABDERRAHMAN KARRAY, MONCEF DAOUD, ALI TRIKI. ASPECTS EPIDEMIOLOGIQUES ET EVOLUTIFS DES CARDIOPATHIES CONGENITALES DANS LE SERVICE DE PEDIATRIE DE SEFAX : A PROPOS DE 123 CAS.LA TUNISIE MEDICALE.VOL 77, N° 5,1999
- [140] DO TIANDAZA, A DRISSI KACEMI, J L TERMIGNON, FLECA. RESULTATS OPERATOIRES ET COUT DE PRISE EN CHARGE DES CARDIOPATHIES CONGENITALES A PROPOS DE 209 ENFANTS AFRICAINS OPERES A L'HOPITAL LAENNEC- PARIS. MAGHREB MEDICAL.N°305.1996
- [141] ANTIA A U. CONGENITAL HEART DISEASE IN NIGERIA.CLINICAL AND NECROPSY STADY OF 260 CASES.1974, 49, 1,36-39
- [142] J CHAUVET, M FIOKLOU, R SEKA, A ERKA, A O COLIBALY, KOUTTARA, ED BERTRAND. LES FORMES HEMODYNAMIQUES DU CANAL ARTERIEL DETERMINANT LES FORMES CLINIQUES. A PROPOS DE 52 CAS EXPLORES ET OPERES A ABIDJAN.CARDIOLOGIE TROPICALE 1986, 12,47.
- [143] G. BOL-RAAPA, FOLLOW-UP AFTER SURGICAL CLOSURE OF CONGENITAL VENTRICULAR SEPTAL DEFECT EUROPEAN JOURNAL OF CARDIO-THORACIC SURGERY 24 (2003) 511–515
- [144] L C ABOUCHARAF,N TIMANI,W HAJJ ALI,F AAM,F ALAM,S ALAM. CARDIOPATHIES CONGENITALES AU LIBAN. STATISTIQUES, INDICATIONS THERAPEUTIQUES ET CENTRALISATION. REVUE MEDICALE LIBANAISE 1997, 9,155- 157.
- [145] M PEMBA, LOUFOUA LEMAY AB, JOHNSON EA, N ZINGOULAS. LES CARDIOPATHIES CONGENITALES OBSERVEES DANS LE SERVICE DE PEDIATRIE « GRANDS ENFANTS »DU CHU DE BRAZZAVILLE, A PROPOS DE 73 CAS : ASPECTS EPIDEMIOLOGIQUES. MEDECINE D'AFRIQUE NOIRE 2005- 52- 3
- [146] J M LUPOGLAZOFF, S MAGNIER, B OLIVIER, A CASASOPRANA.INDICATIONS ET RESULTATS OPERATOIRES DE 50 COMMUNICATIONS INTERVENTRICULAIRES ISOLEES, MAL TOLEREES, DANS LA PREMIERE ANNEE DE VIE. ARCHIVES DES MALADIES DU CŒUR 1994, 87,667- 72.
- [147] LAILA BENDRISS, MOUNIA SEDRATI, LAILA HADDOUR, MOHAMED ARHARBI.COMMUNICATIONS INTERVENTRICULAIRES : ASPECTS ANATOMOCLINIQUES, THERAPEUTIQUES ET EVOLUTIFS : A PROPOS DE 44 OBSERVATIONS.PRESSE MEDICALE 2006, 35,563- 7.
- [148] MANEESH BATRA, MD, MPH, CARRIE L, HEIKE, MO, MS RICHARD, C PHILIPS. GEOGRAPHIC AND OCCUPATIONAL RISK FACTORS FOR VENTRICULAR SEPTAL DEFECTS. WASHINGTON STATE : 1894- 2003 ARCHIVES OF PEDIATRICS AND ADOLESCENTS MEDICINE 2007.VOL 161 :89- 95
- [149] MME FATIMA ZAHRA CHERRABI LESCOMMUNICATIONS INTERVENTRICULAIRES (A PROPOS DE 148 CAS) THESE N° 104/ 11 ANNEE 2011
- [150] A VESTERBY,K NIELSON,L BORG,S PAULSON,U BANDRUP.CONGENITAL HEART MALFORMATIONS IN JUTLAND, DENMARK :A THREE YEARS NECROPSY STADY IN CHILDREN AGED 0- 14YEARS.EPIDEMIOLOGY AND CLASSIFICATION ACCORDING TO SEQUENTIAL SEGMENTAL ANALYSIS.BR.HERT J 1987,58 :653- 8

- [151] SAMYA BENOMAR EP EL HASSANI TRAITEMENT CHIRURGICAL DES COMMUNICATIONS INTERVENTRICULAIRES A PROPOS DE 32 CAS THESE N°: 49 ANNEE: 2009
- [152] D BONNET LE DIAGNOSTIC PRENATAL DES CARDIOPATHIES CONGENITALES. ARCHIVES DE PEDIATRIE 2009.16 :625-627
- [153] I DURAND, N DAVID, G BLAYSAT,C MARGUET. DIAGNOSTIC ANTENATAL DES CARDIOPATHIES CONGENITALES DANS UNE POPULATION A BAS RISQUE EN HAUTE- NORMANDIE : ETUDE RETROSPECTIVE DE 2003A 2007. ARCHIVES DE PEDIATRIE 2009,16 :409- 416.
- [154] ALAIN BATISSE, MARILYNE LEVY .CARDIOLOGIE PEDIATRIQUE 2008.PAGES :50- 67.
- [155] DAVID E NEWBY, NEIL R GRUBB CARDIOLOGIE ELSEVIER 2006 PAGE 134-143
- [156] ANDERSON R H, BAKER EJ, MACARTENEY ETAL. PEDIATRIC CARDIOLOGY 2 ED, LONDON CHERCHILL LIVERGTON 2002.
- [157] F JAN. PATHOLOGIE CARDIOVASCULAIRE 2000, PAGES : 299-306
- [158] DONALD B. DOTY, M.D., AND WADE C. LAMBERTH, M.D. REPAIR OF VENTRICULAR SEPTAL DEFECTS DIVISION OF THORACIC AND CARDIOVASCULAR SURGERY, DEPARTMENT OF SURGERY, PRIMARY CHILDREN'S MEDICAL CENTER, SALT LAKE CITY, UTAH, AND THE UNIVERSITY OF IOWA HOSPITALS, IOWA CITY, IOWA, U.S.A. WORLD J. SURG. 9, 516-521, 1985
- [159] ROBERTO M. LANG, MD, FASE, RECOMMENDATIONS FOR CARDIAC CHAMBER QUANTIFICATION BY ECHOCARDIOGRAPHY IN ADULTS: AN UPDATE FROM THE AMERICAN SOCIETY OF ECHOCARDIOGRAPHY AND THE EUROPEAN ASSOCIATION OF CARDIOVASCULAR IMAGING EUROPEAN HEART JOURNAL – CARDIOVASCULAR IMAGING (2015) 16, 233–271 DOI:10.1093/EHJCI/JEV014
- [160] CHANTEPIE.COMMUNICATION INTERVENTRICULAIRE. CARDIOLOGIE 11- 940- C30.EMC 2005
- [161] M. TRIBAK ET AL. – RESULTATS DE LA FERMETURE CHIRURGICALE DES COMMUNICATIONS INTERVENTRICULAIRES A TOUS LES AGES. À PROPOS DE 30 CAS. ANNALES DE CARDIOLOGIE ET D'ANGEOLOGIE 57 (2008) 48–51 51
- [162] 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.
- [163] 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.
- [164] 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(SUPPLI): 38–51 I.
- [165] OTTERSTAD JE, ERIKSSSEN 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.
- [166] 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(SUPPLI):52–65 I.
- [167] CHAMBRAN P, MAATOUK M, BRUNIAUX J, LACOUR-GAYET F, BINET JP, PLANCHE C. - REPARATIONS DES COMMUNICATIONS INTERVENTRICULAIRES AVANT L'AGE DE 6 MOIS. À PROPOS D'UNE SERIE DE 194 NOURRISSONS. ARCH MAL COEUR 1989;82:723–8.
- [168] PERIOPERATIVE SILDENAFIL THERAPY IN PEDIATRIC CONGENITALCARDIAC DISEASE PATIENTS A META-ANALYSIS LI JIANG,1, MD, WEI SUN,2,PHD, KAI ZHANG,3 MD, BIN ZHOU,2 PhD AND XIANGQING KONG,2 MDINT HEART J ADVANCE PUBLICATION)

- [169] SRIDHURGA UDAYASANKAR PEDIATRIC CRITICAL CARE, DR. MEHTA'S CHILDREN'S HOSPITAL, CHENNAI, TAMIL NADU, INDIA CORRESPONDENCE TO DR SRIDHURGA UDAYASANKAR, PEDIATRIC CRITICAL CARE, DR. MEHTA'S CHILDREN'S HOSPITAL, CHENNAI, TAMIL NADU, INDIA; DRSRIDHURGA@ GMAIL. COM COMPETING INTERESTS NONE DECLARED. PROVENANCE AND PEER REVIEW NOT COMMISSIONED; INTERNALLY PEER REVIEWED. RECEIVED 8 JANUARY 2017 REVISED 11 MARCH 2017 ACCEPTED 14 MARCH 2017 PUBLISHED ONLINE FIRST 28 MARCH 2017
- [170] MAARTJE SCHIPPER¹ MARTIJN G. SLIEKER¹ PAUL H. SCHOOF² JOHANNES M. P. J. BREUR¹ SURGICAL REPAIR OF VENTRICULAR SEPTAL DEFECT; CONTEMPORARY RESULTS AND RISK FACTORS FOR A COMPLICATED COURSE PEDIATR CARDIOL (2017) 38:264–270 DOI 10.1007/s00246-016-1508-2
- [171] 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
- [172] SUSAN M. HOBBS, 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
- [173] 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
- [174] 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.
- [175] 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
- [176] Z Q. C. HOUE, A. CLOUTIER, J PERRON, J COTE, G DEHSTE, J, GUAY, P.C. CARTIER – VSD REPAIR WITH FRESH AUTOLOGUS PERICARDIUM, 10 YEARS EXPERIENCE - JACC FEBRUARY 1998, 1224-154
- [177] 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
- [178] 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.
- [179] BACHA EA, CAO QL, STARR JP, WAIGHT DJ, EBEID MR, HIJAZI ZM. – PERVENTRICULAR DEVICE CLOSURE VENTRICULAR SEPTAL DEFECTS ON THE BEATING HEART: TECHNIQUE AND RESULTS. J THORAC CARDIOVASC SURG 2003;126:1718–23.
- [180] 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
- [181] 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.
- [182] 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
- [183] 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
- [184] 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. DI SESSA, MD – DOUBLE PATCH CLOSURE OF VENTRICULAR SEPTAL DEFECT WITH INCREASED PULMONARY VASCULAR RESISTANCE– ANN THORAC SURG 1998;66:1533– 8

- [185] WILLIAM M. NOVICK, MD, NESTOR SANDOVAL, MD, VASILY V. LAZORSHYNETS, 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
- [186] MAARTJE SCHIPPER¹ MARTIJN G. SLIEKER¹ PAUL H. SCHOOF² JOHANNES M. P. J. BREUR¹ SURGICAL REPAIR OF VENTRICULAR SEPTAL DEFECT; CONTEMPORARY RESULTS AND RISK FACTORS FOR A COMPLICATED COURSE PEDIATR CARDIOL (2017) 38:264–270 DOI 10.1007/s00246-016-1508-2
- [187] OTTERSTAD JE, ERIKSEN 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.
- [188] WARNES CA, FUSTER V, 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.
- [189] 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.
- [190] 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.
- [191] XIAO D, GU C, ZHANG X, ET AL. – SURGICAL TREATMENT OF VENTRICULAR SEPTAL DEFECT COMPLICATED BY PULMONARY HYPERTENSION. ANALYSIS OF 24 CASES. CHUNG HUA WAI RO TSA CHIH 1996 ; 34:265–6.
- [192] KACHANER J, VALLEUR D, DE BLIC J, ET AL. – TRAITEMENT DES COMMUNICATIONS INTERVENTRICULAIRES AVEC HYPERTENSION ARTERIELLE PULMONAIRE DU NOURRISSON. ARCH FR PEDIATR 1981 ; 38:749–55.
- [193] 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.
- [194] NYGREN A, SUNNEGARDH J, BERGGREN H. - PREOPERATIVE EVALUATION AND SURGERY IN ISOLATED VENTRICULAR SEPTAL DEFECT : A 21-YEAR PERSPECTIVE. HEART 2000 ; 83:198–204.
- [195] 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.
- [196] 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.
- [197] 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
- [198] JOURNOIS D, POUARD P, MAURIAT P, MALHERE T, VOUHE 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.
- [199] OTTERSTAD JE, ERIKSEN 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
- [200] 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
- [201] 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.

- [202] 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
- [203] 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
- [204] ALI DODGE-KHATAMI, MD, PHD, WALTER KNIRSCH, MD, MAREN TOMASKE, MD, RENE PRETRE, 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
- [205] ALLEN HD, ANDERSON RC, NOREN GR, MOLLER JH. – POSTOPERATIVE FOLLOW-UP OF PATIENTS WITH VENTRICULAR SEPTAL DEFECT. CIRCULATION 1974 ; 50:465-71.
- [206] 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.
- [207] ALLEN HD, ANDERSON RC, NOREN GR, MOLLER JH. – POSTOPERATIVE FOLLOW-UP OF PATIENTS WITH VENTRICULAR SEPTAL DEFECT. CIRCULATION 1974 ; 50:465-71.
- [208] HOUYEL L, VAKSMANN 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.
- [209] 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.
- [210] HOUYEL L, VAKSMANN 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.
- [211] 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.
- [212] 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.
- [213] ROBERTS DH, LEPORE JJ, MAROO A, ET AL. OXYGEN THERAPY IMPROVES CARDIAC INDEX AND PULMONARY VASCULAR RESISTANCE IN PATIENTS WITH PULMONARY HYPERTENSION. CHEST 2001 ; 120:1547-55.
- [214] BALANOS GM, TALBOT NP, DORRINGTON KL, ET AL. HUMAN PULMONARY VASCULAR RESPONSE TO 4 H OF HYPERCAPNIA AND HYPOCAPNIA MEASURED USING DOPPLER ECHOCARDIOGRAPHY. J APPL PHYSIOL 2003 ; 94:1543-51.
- [215] ROYSTER RL, BUTTERWORTH JFt, PRIELIPP RC, ET AL. COMBINED INOTROPIC EFFECTS OF AMRINONE AND EPINEPHRINE AFTER CARDIOPULMONARY BYPASS IN HUMANS. ANESTH ANALG 1993 ; 77:662-72.

ANNEXES

27. Annexes

FICHE N°1 Pré opératoire.

- NOM : Prénom :
- Sexe : M F
- Adresse :
- N° de téléphone : . . .
- Date de l'intervention : / /
- Age au moment de l'intervention : ans.
- Poids : kg. Taille : cm. DS :
- Antécédants :
- Classe fonctionnelle : NYHA
- Cyanose
- Signe respiratoire :
- Autres signes cliniques :
- Traitement :
 - Diurétiques : mg/j.
 - Digitalique : mg/j.
 - IEC : mg/j.
 - Sildinafil :
 - Posologie : mg/j
 - Durée : J
 - Autres médicaments : mg/j
- Radiologie du thorax face :
 - Index cardio thoracique : V1 V2 V3 V4
 - Augmentation de la trame vasculaire pulmonaire : oui non
- ECG :
 - Rythme :
 - Signes HVD :
 - Signes HVG :
 - Signes HBV :

- **Échocardiographie doppler :**
 - **Civ :**
 - **Type :**
 - **Nombre :**
 - **Diametre : mm**
 - **Paps : mmhg**
 - **Diametre APT : mm**
 - **VG :**
 - **DTDVG : mm**
 - **FEVG : %**
 - **Dimensions du VD : mm**
 - **Lesions associées :**
 - **Fuite valvulaire**
 - **Grade 0 : I-II : III-IV :**
- **Catheterisme cardiaque :**
 - **Pression pulmonaire :**
 - **Paps : mmhg**
 - **Papm : mmhg**
 - **Pression aortique :**
 - **Qp/Qs :**
 - **Rp/Rs :**

FICHE N° 2

Peropératoire

- Durée de CEC : • mn. •
- Clampage aortique : ○ mn.
- Cardioplégie : • Cristalloïdes : • Sanguine :
- Température : • ° •
- Voie d'abord cardiaque :
- Taille de la CIV: ○ mm ; • Siège : Nombre:
- Utilisation de patch : ○ Fermeture direct : ○ Geste associées :
- Geste associé sur la tricuspide :
- Geste associé Aortique :
- Autres Gestes associés :
- Reprise spontanée activité cardiaque : Oui : Non :
- Entraînement électro systolique : Oui : Non :
- Drogues : Oui : Non :
- Adrenaline : γ/kg/mn
- Corotrope : γ/kg/mn sildinafil : mg/kg
- Diuretique : mg/kg
- Autres drogues : γ/kg/mn
- Ht de sortie : %
- Gaz du sang de sortie
- SatO2 : %
- PaO2 : mmhg
- PCO2 : mmhg

FICHE N° 3

Réanimation

- Heure de sortie du bloc : h
- Durée d'intubation : h.
- Ht : %
- ECG :
- Médicaments
 - Adrenaline : $\mu\text{g/kg/mn}$ Durée : h
 - Corotrope : $\mu\text{g/kg/}$ Durée h
 - Sildinafil : mg/kg
 - Diurétique : mg/kg
 - Antibiotique : dose : durée :
 - Autre traitement médicale :
- Moyenne des gaz du sang :
 - Sat O2 : %
 - PaO2 : mmhg
 - PCO2 : mmhg :
- Saignement total : ml.
- Durée de séjour en réanimation : j.
- Complications :
- Radiologie pulmonaire :
- Echographie doppler cardiaque :
 - Cuv résiduelle mm PAPS mmhg FE du VG % DTDVG m

FICHE N° 3

Post opératoire

Durée d'hospitalisation : j.

Milrinone Dose : mg/kg

Diurétique Dose : mg/kg

Mortalité hospitalière : Non : Oui : jours

ECG : Normal : ACFA : Flutter auriculaire :

BBG : BBD : BAV :

Radiologie pulmonaire :

Echographie doppler cardiaque :

Civ résiduelle :

PAPS :

FE du VG :

DTDVG :

FICHE N4 Consultation

- Date de consultation : /
- Age : ans.
- Poids : kg. Taille : cm. DS :
- Antecedants :
- Classe fonctionnelle : NYHA
- Signe respiratoire :
- Autres signes clinique :
- Traitement :
 - Diurétiques : mg/j.
 - Digitalique : mg/j.
 - IEC : mg/j.
 - Sildinafil :
 - Posologie : mg/j
 - Autres medicament : mg/j
- Radiologie du thorax face :
 - Index cardio thoracique : V1 V2 V3 V4
 - Augmentation de la trame vasculaire pulmonaire : oui non
- ECG :
 - Rythme :
 - Signes HVD :
 - Signes HVG :
 - Signes HBV :
- Échocardiographie doppler :
 - CIV residuelle : diametre : mm vitesse : m/s
 - Paps : mmhg
 - FE du VG :
 - DTDVG : mm FEVG : %
 - Fuite valvulaire Grade

