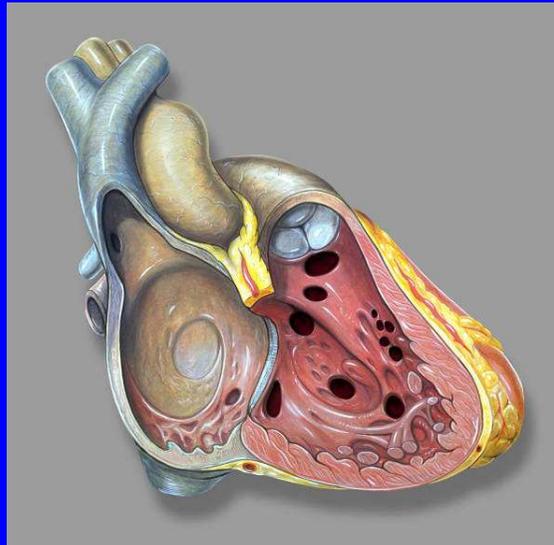


Communications Interventriculaires



Philippe ACAR
Toulouse



Communications Interventriculaires

1- Prévalence

2- Anatomie

3- Physiopathologie

4- Traitement

Prévalence et étiologies des CIV

Les CIV sont les plus fréquentes cardiopathies du nourrisson. Elles représentent 20 à 30% des cardiopathies congénitales

Elles peuvent être associées à une anomalie chromosomique (trisomie ou microdélétion) ou un syndrome alcoolofœtal

Diagnostic in utéro

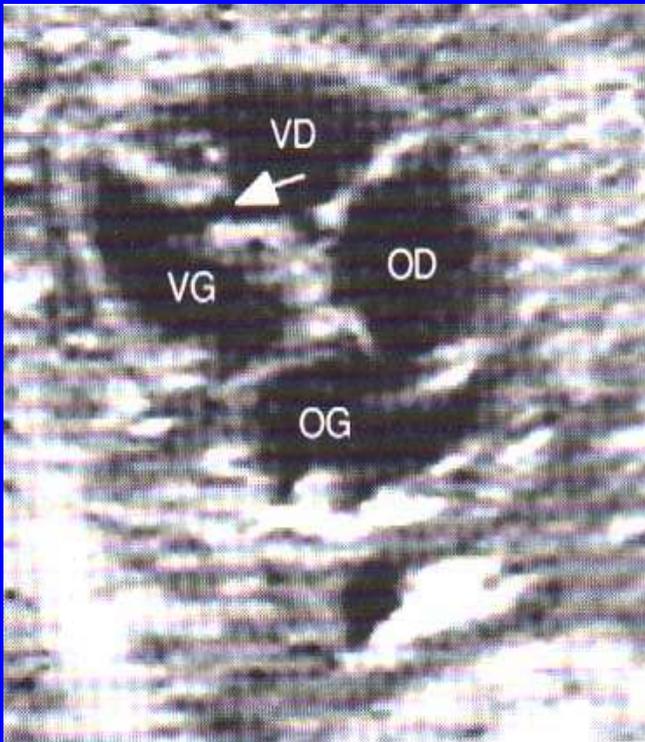
Le diagnostic in utero est possible
mais :

- les petites CIV sont difficilement détectable par les ultrasons
- le shunt Gauche-Droite est peu véloce (absence d'aliasing) en raison de l'égalité de pressions VG-VD



Diagnostic in utéro

Un caryotype doit être proposé en cas de CIV large ou de CIV de petite taille associée à une autre anomalie morphologique



59 fœtus : 20% anomalie K :

- 2 T21
- 5 T18
- 2 T13
- 2 del22q11
- 1 del5

VSD Classification: Nomenclature System

TABLE 11.1 Ventricular Septal Defect Nomenclature Systems

CHS database	Van Praagh et al.	Anderson	Hagler et al.	Other
Perimembranous	Conoventricular	Perimembranous outlet	Membranous	Subaortic, infracristal, or paramembranous
Subartenal	Conal	Juxta-arterial	Infundibular or subarterial	Supracristal, subpulmonary, outlet, or doubly committed
Inlet	AV canal	Perimembranous inlet	AV Canal	
Muscular	Muscular	Muscular	Trabecular	

AV, atrioventricular; CHS, Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project

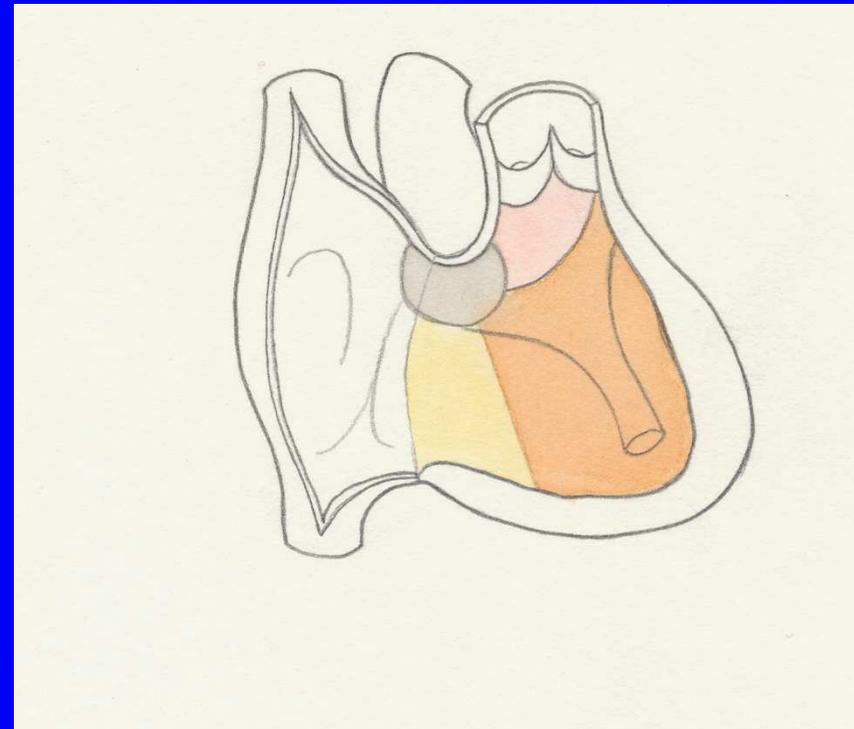
Anatomie des CIV

CIV périmembraneuse

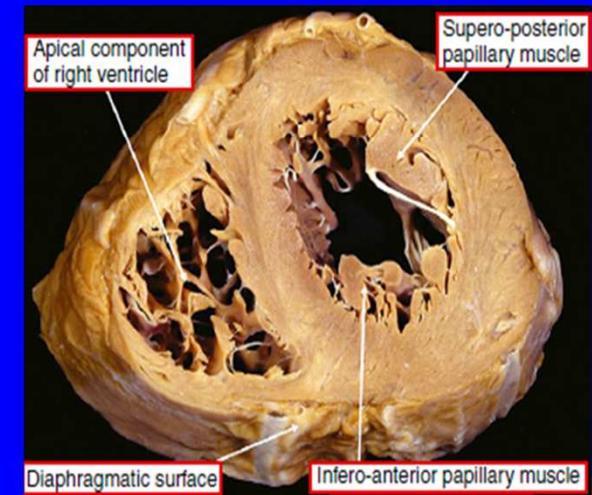
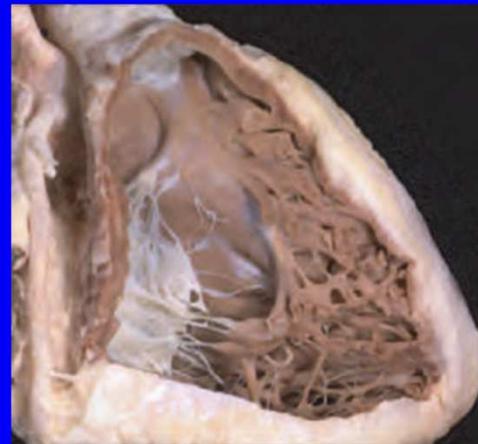
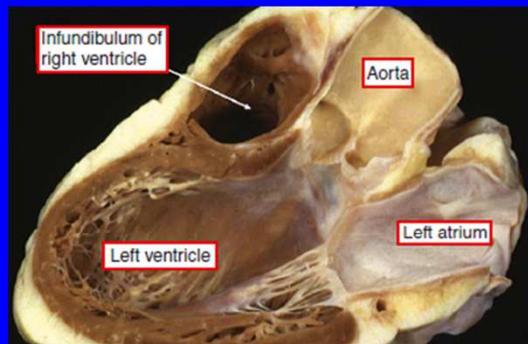
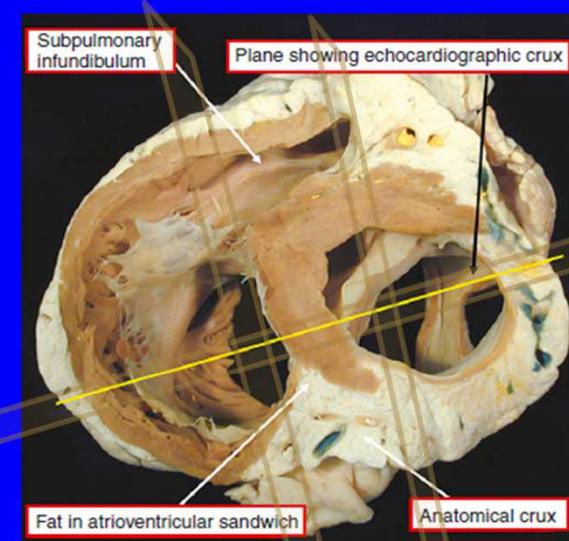
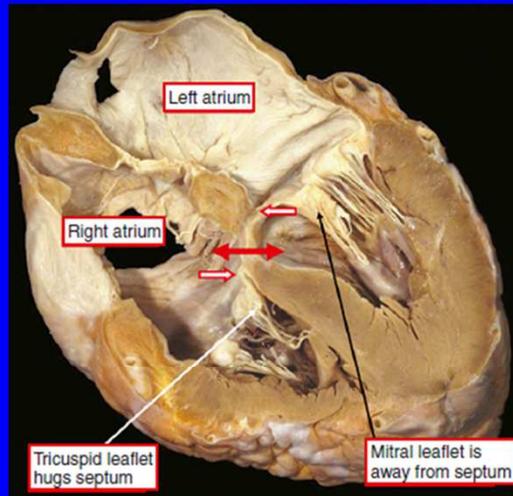
CIV trabéculées

CIV infundibulaire

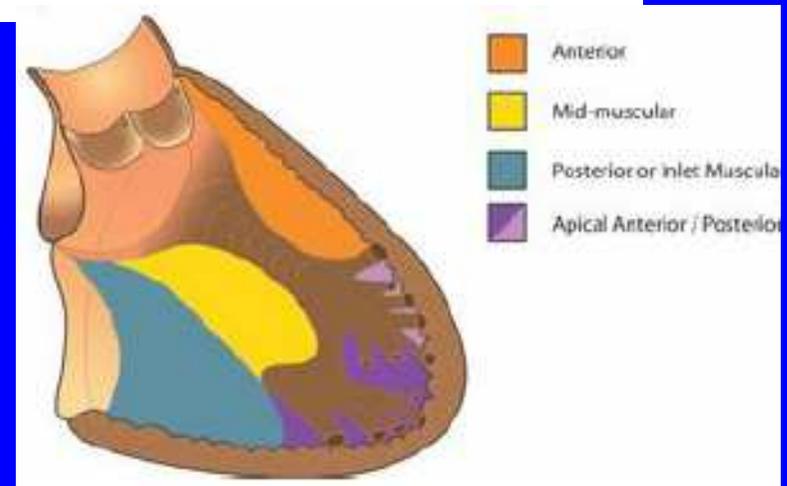
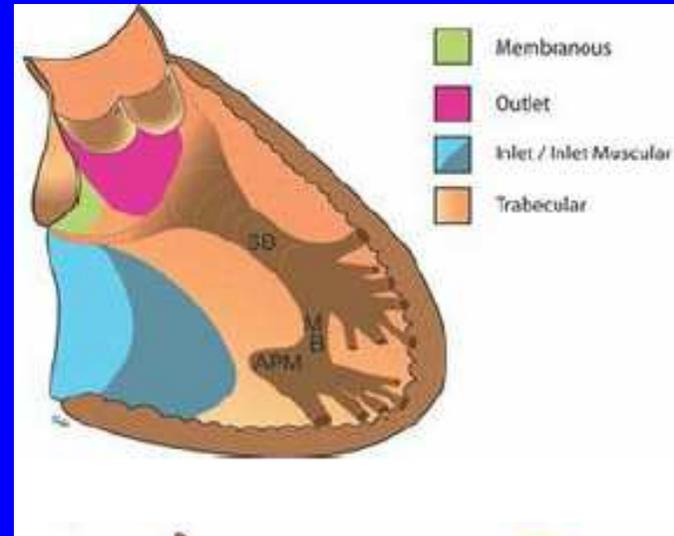
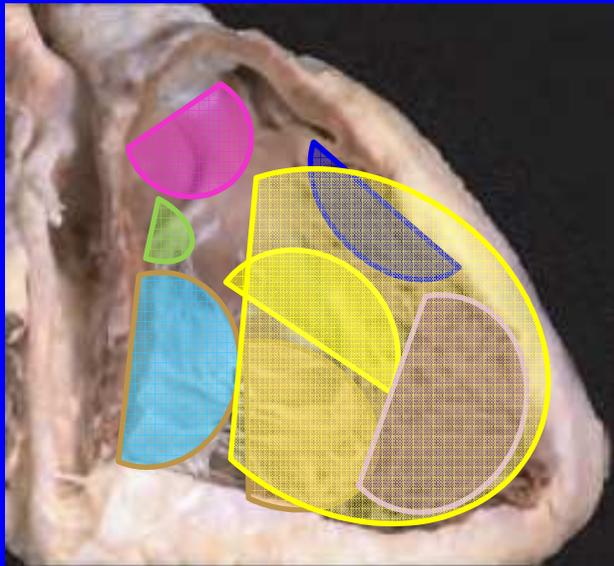
CIV d'admission

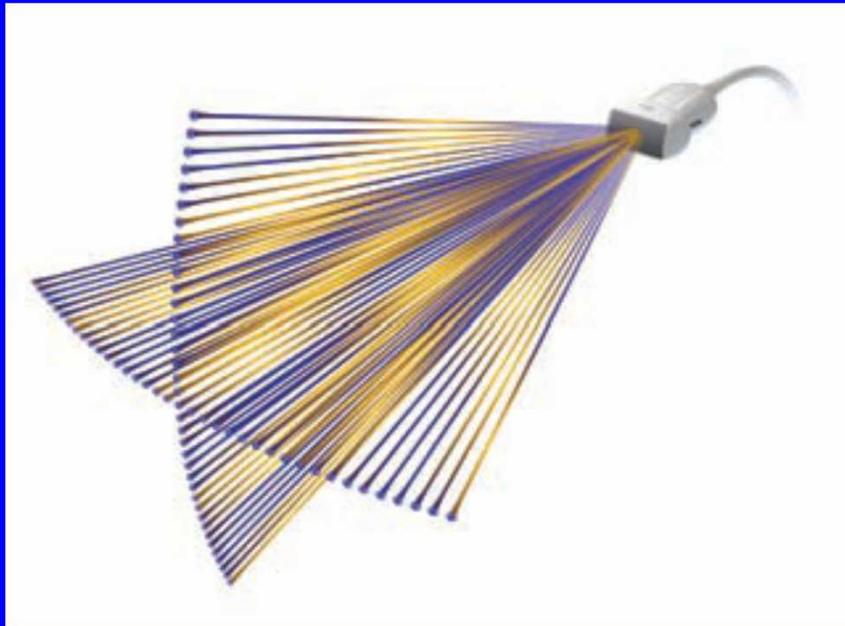
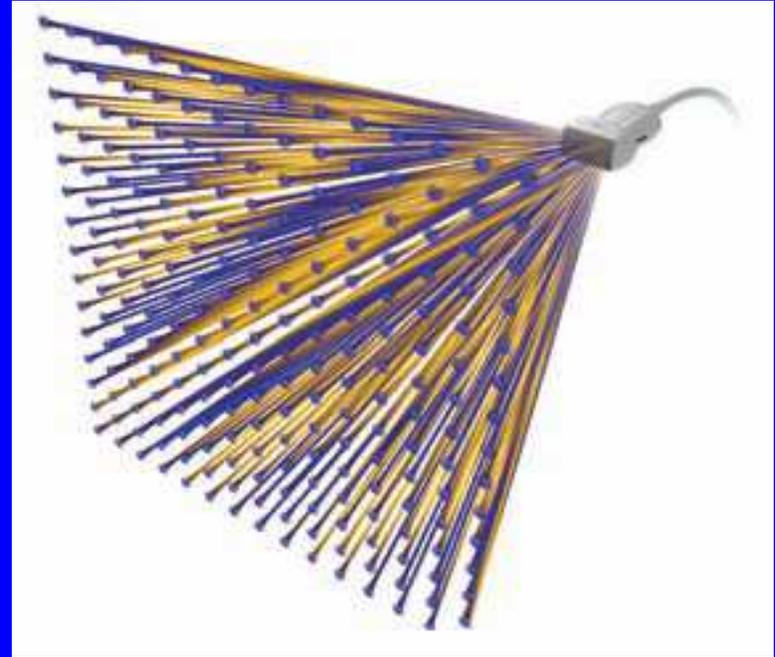
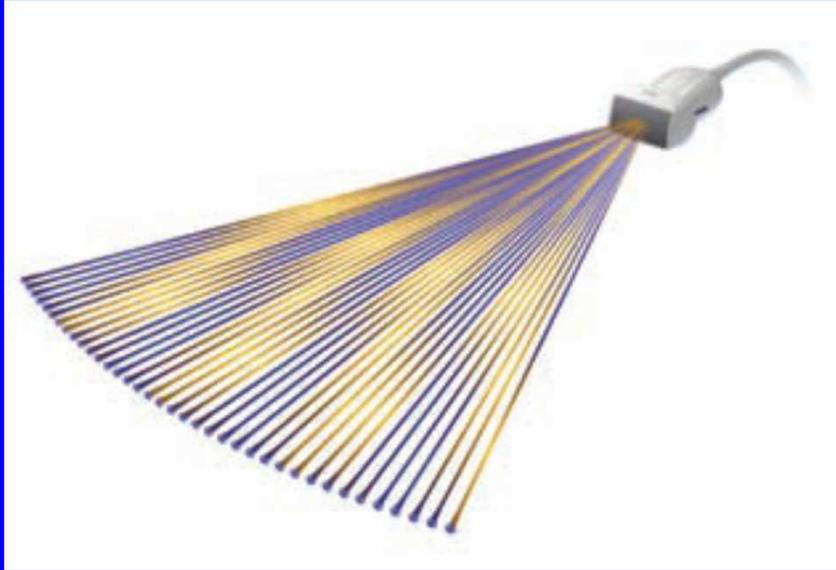


ANATOMY OF THE VENTRICULAR SEPTUM



ANATOMY OF THE VENTRICULAR SEPTUM





CIV musculaires

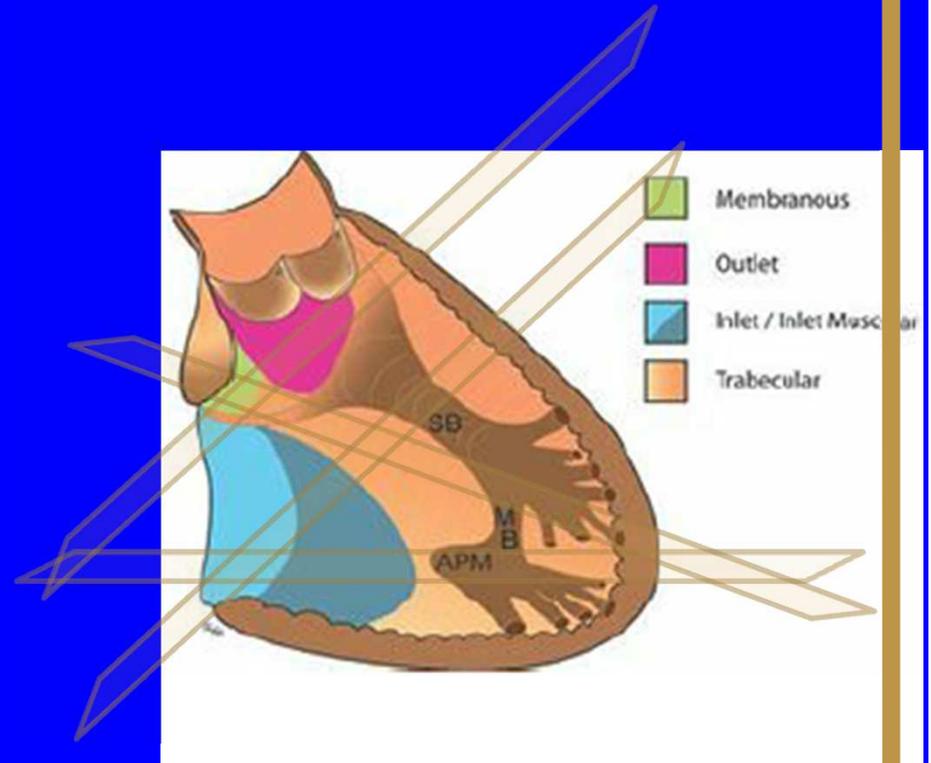
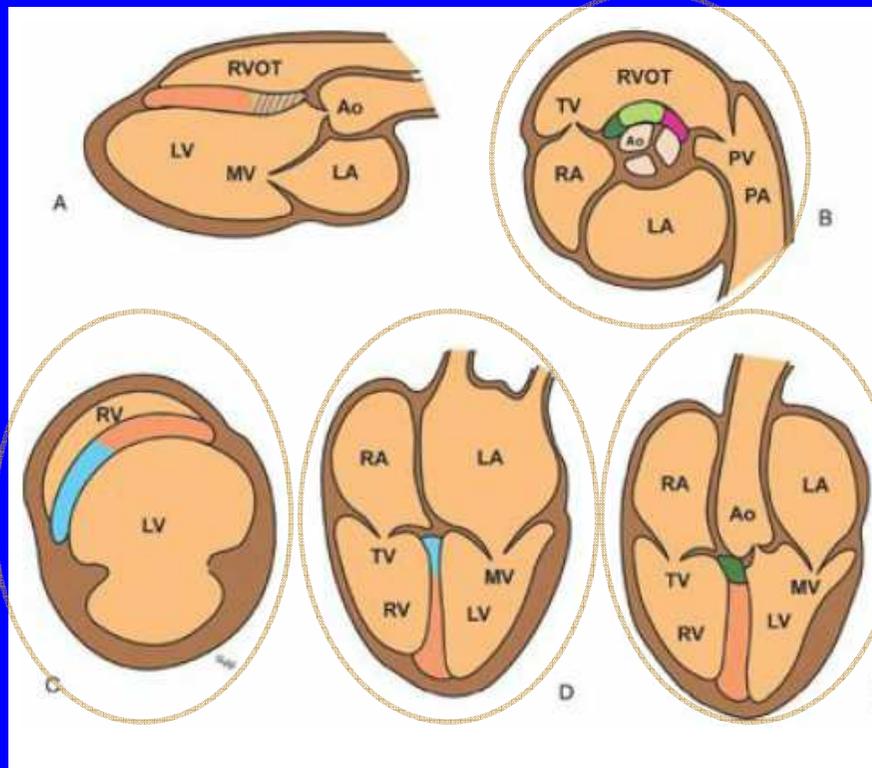
Les CIV trabéculées sont les plus fréquentes (60% des CIV)

Elles sont souvent isolées découvertes sur un souffle à la naissance

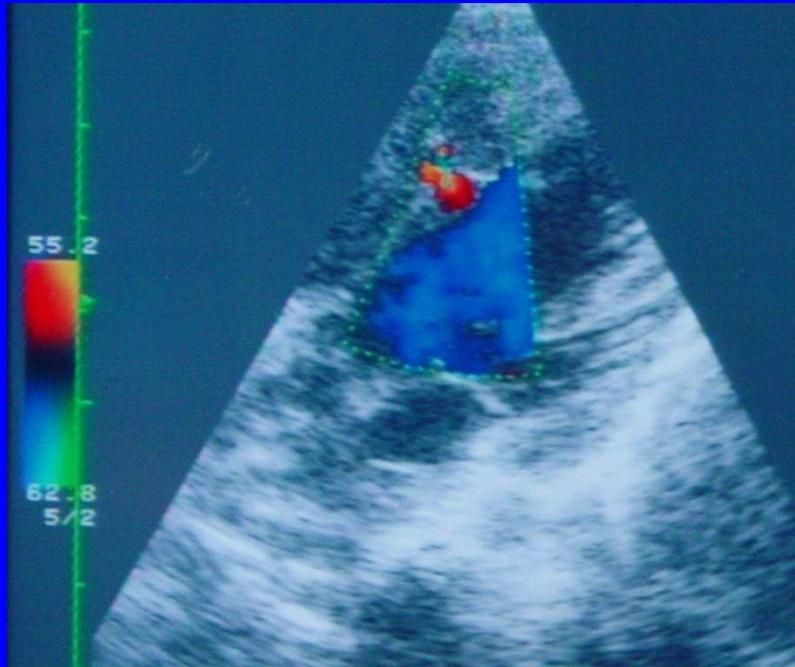
Elles n'entraînent ni shunt significatif ni risque d'HTAP

Elle se ferme le plus souvent spontanément

Description of VSD Location

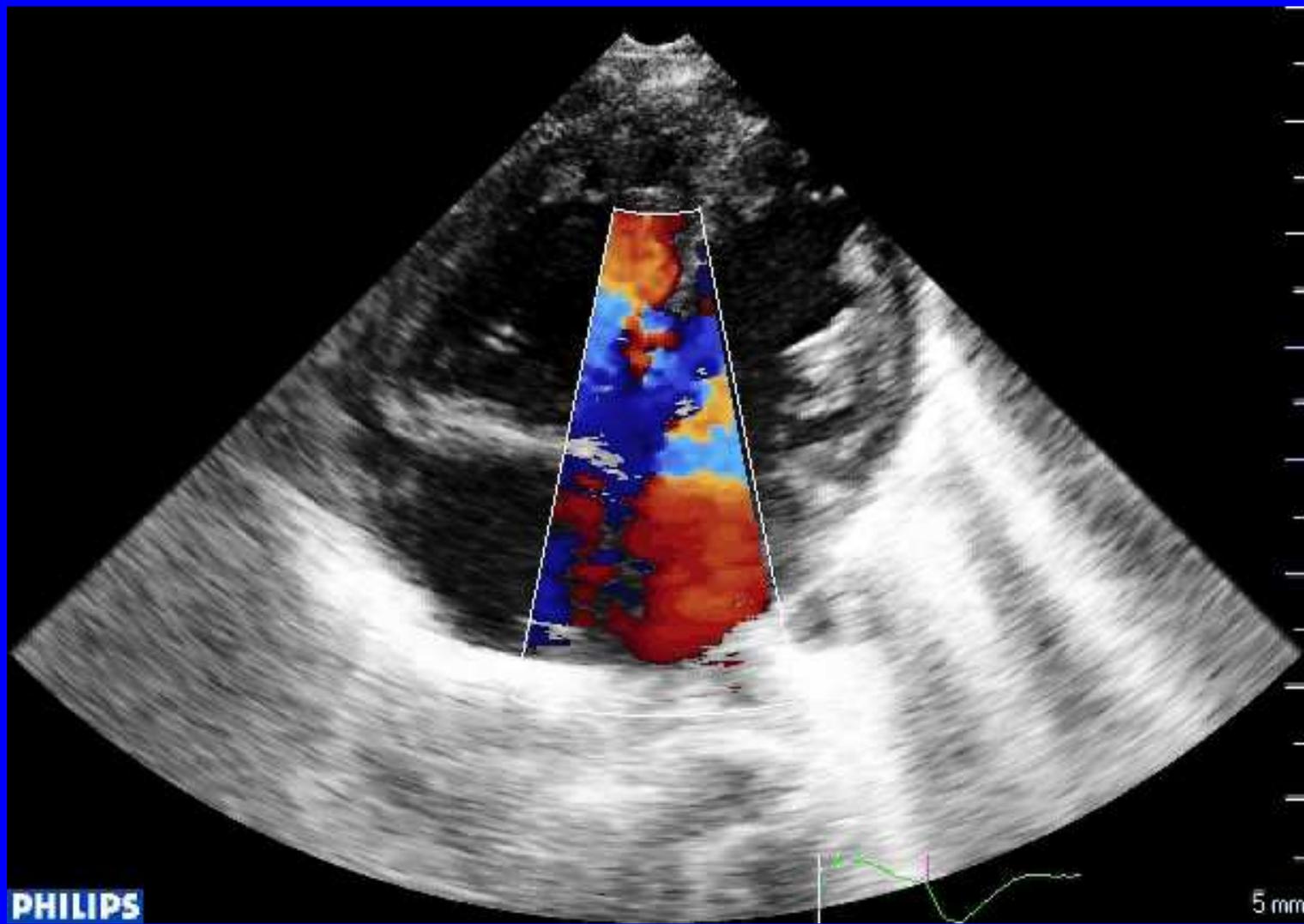


Echo CIV musculaire



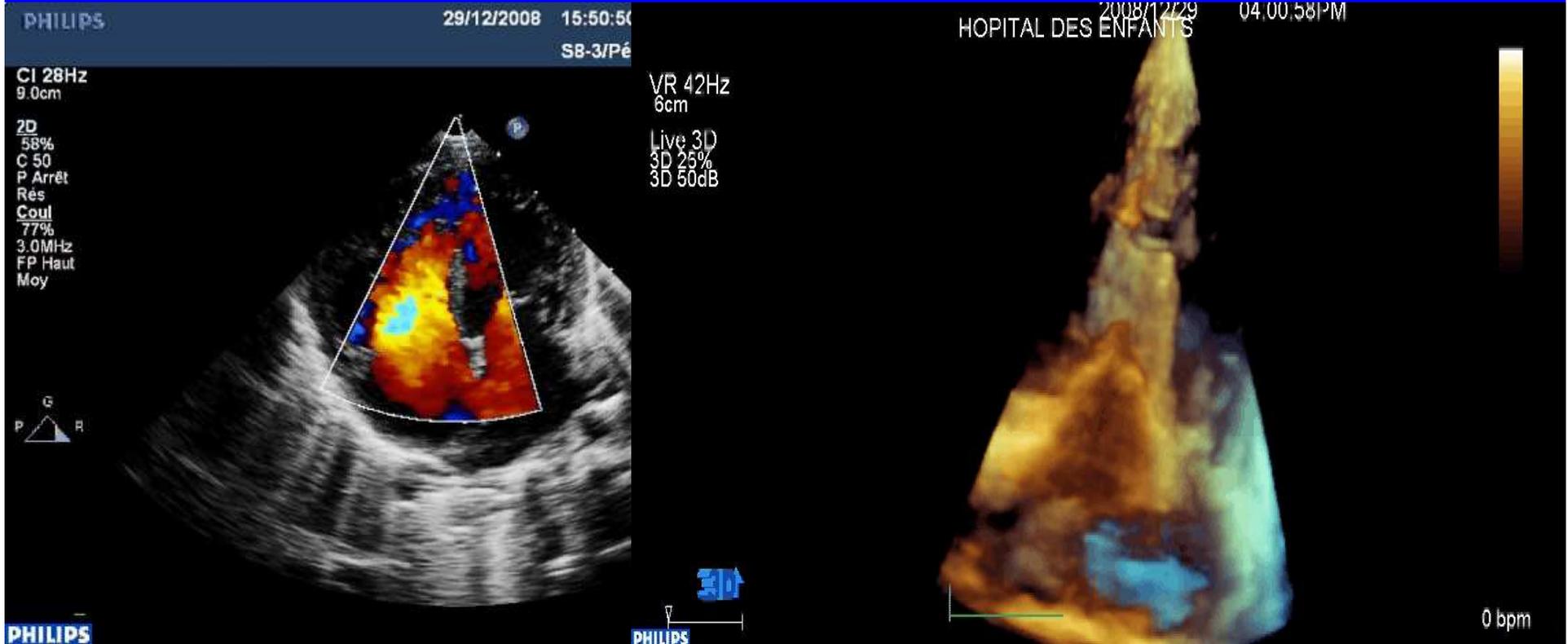
Doppler couleur

Multiplier les incidences à la recherche
d'un shunt Gauche-Droite véloce
dans le septum trabéculée

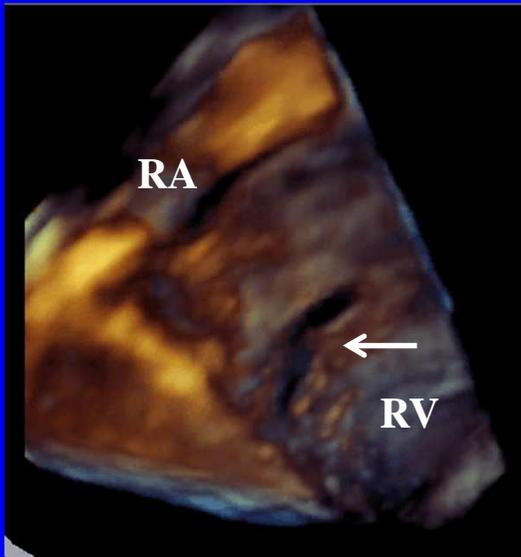
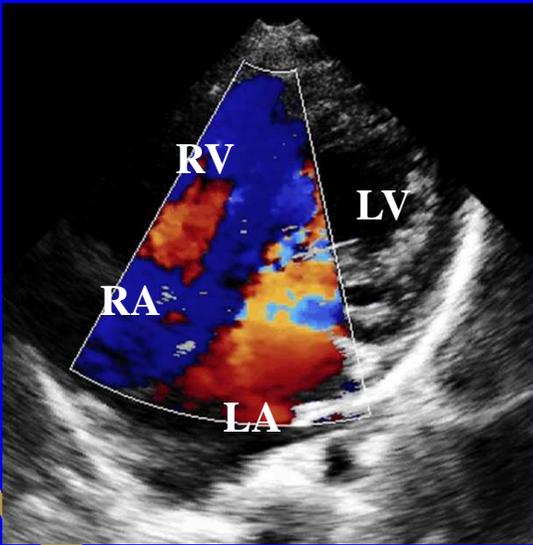
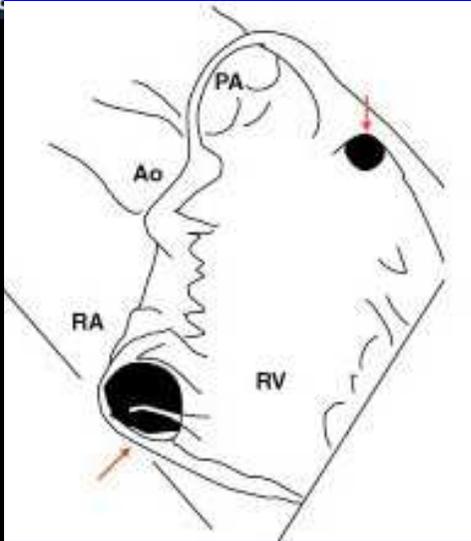
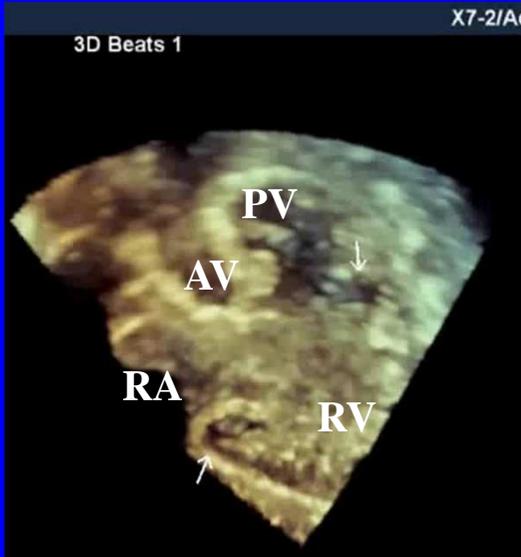




Multiple VSD



Muscular VSDs

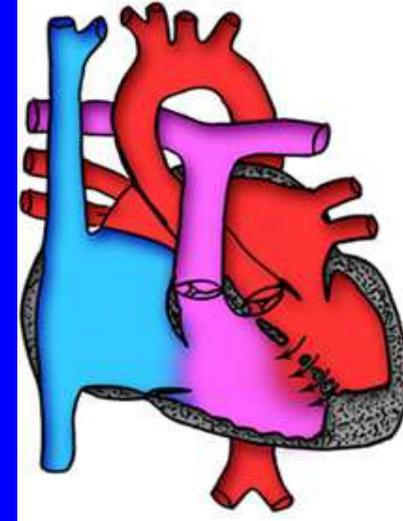


CIV musculaires



**Les CIV musculaires se ferme à grâce
aux trabéculations du VD**

CIV musculaires multiples ou fromage de gruyère



Elles sont beaucoup plus rares

**Elles sont souvent associées à une autre
cardiopathie : coarctation, Fallot, ...**

Elles peuvent être symptomatique

La fermeture spontanée est plus aléatoire

CIV Périmembraneuse

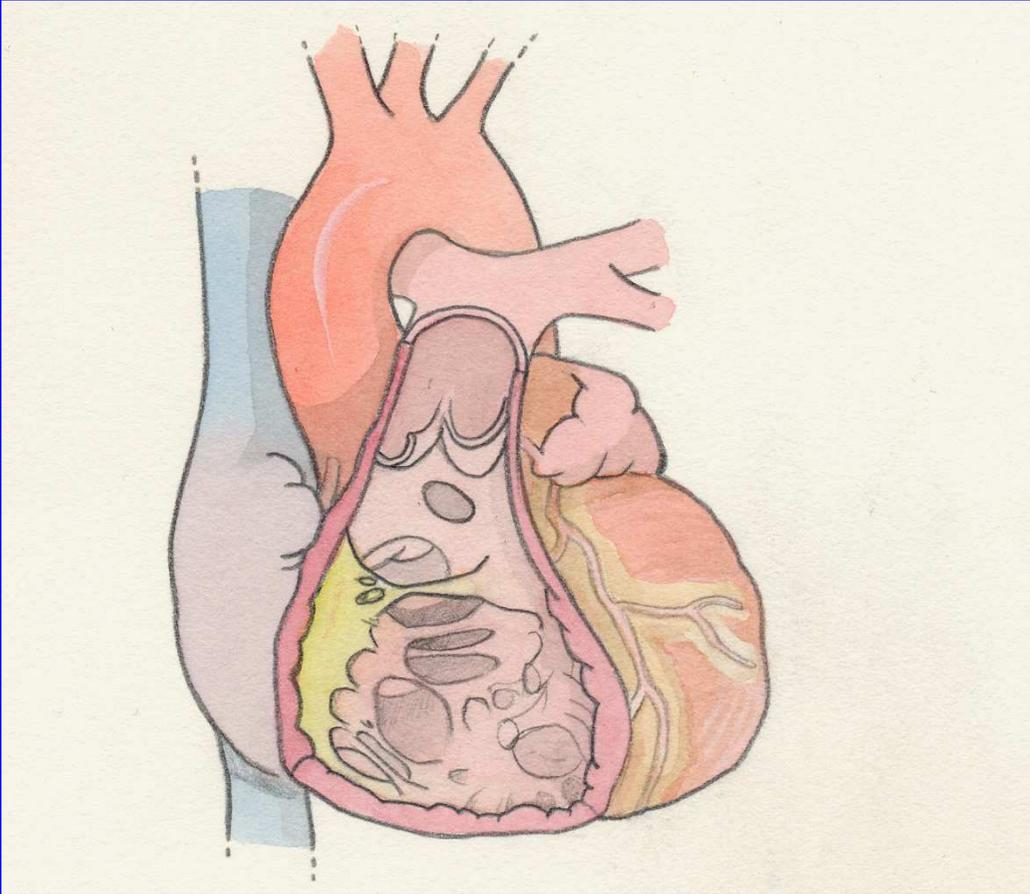
Les CIV PM sont fréquentes (30% des CIV)

De petite taille, elles n'entraînent ni shunt significatif ni risque d'HTAP

Les risques sont :

- l'endocardite infectieuse (lésions de jet sur la valve tricuspide ou le septum)**
- la fuite valvulaire aortique par prolapsus d'une sigmoïde ou de la commissure**
- l'hypertrophie infundibulaire basse**
- la membrane sous-aortique**

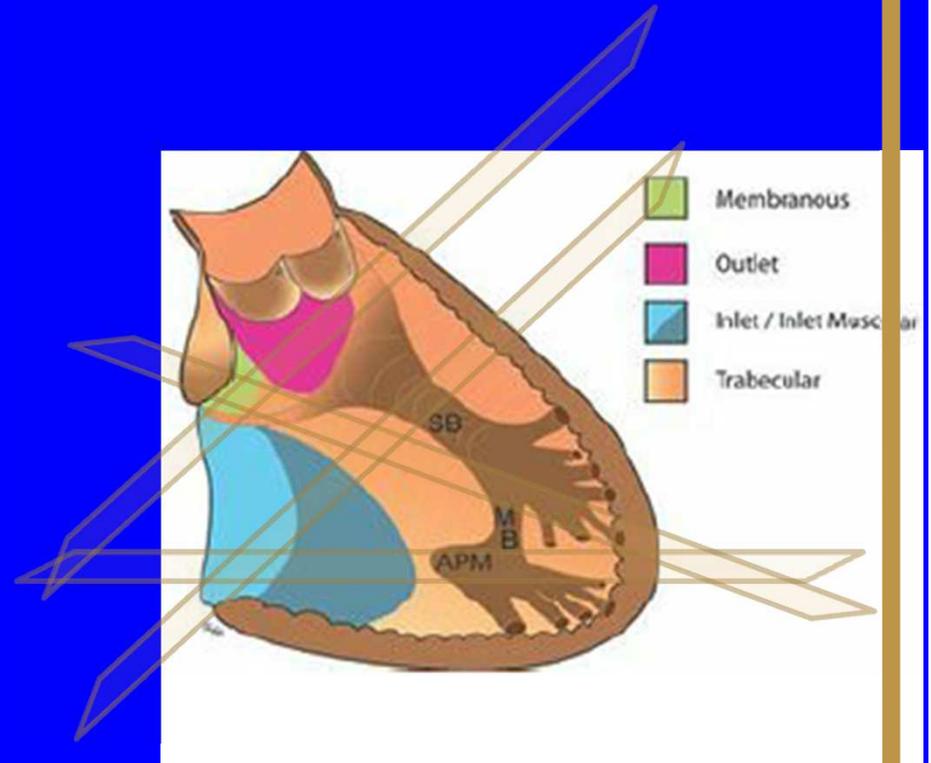
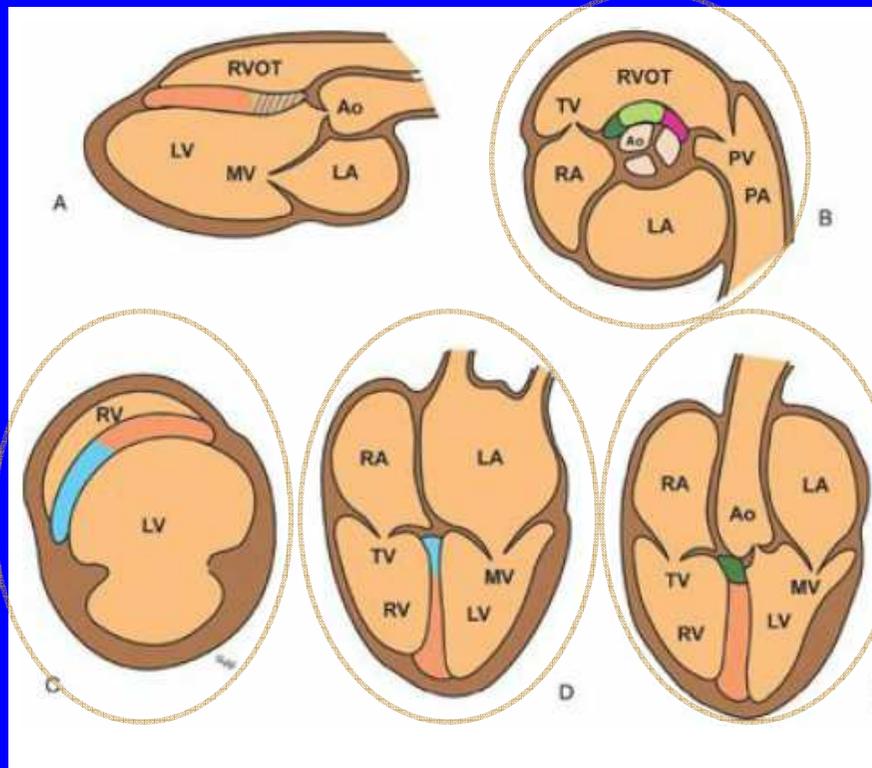
CIV Périmembraneuse



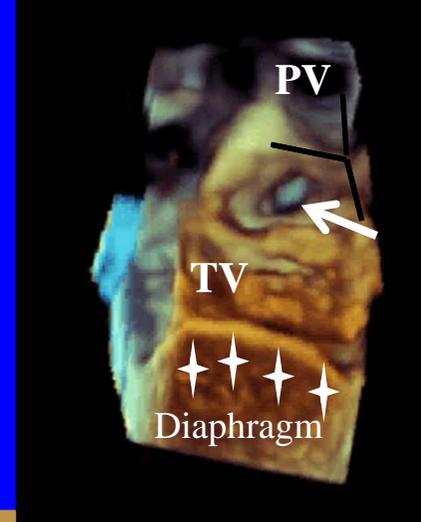
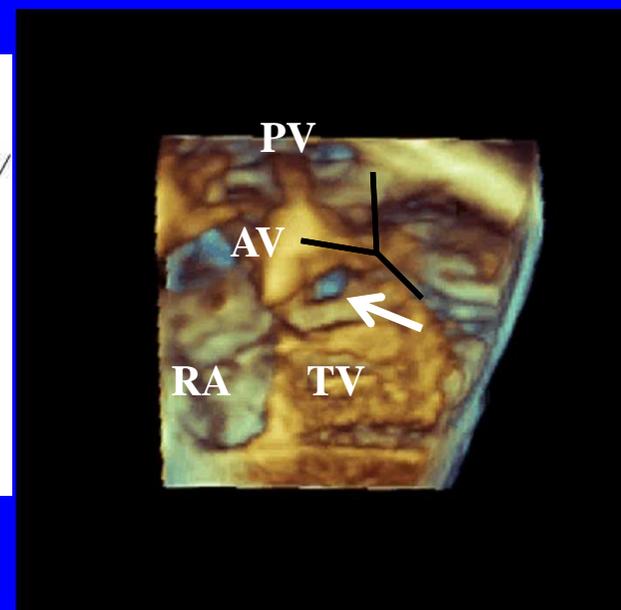
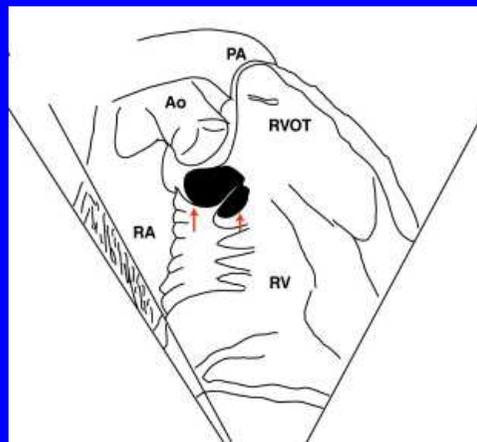
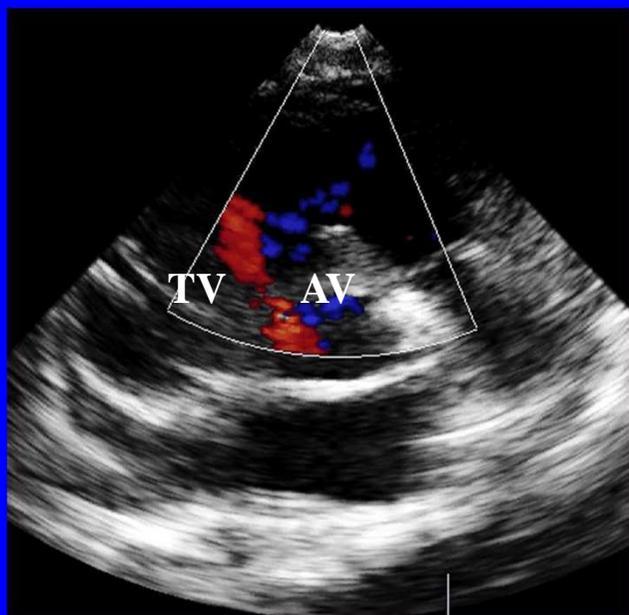
La fermeture de la CIV PM se fait à partir de la valve tricuspide (anévrisme du septum membraneux)

La CIV PM a un rapport étroit avec la valve aortique

Description of VSD Location



Perimembranous (subaortic) VSDs



2010/06/14 02:05:10PM
HOPITAL DES ENFANTS

VR 19Hz
15cm

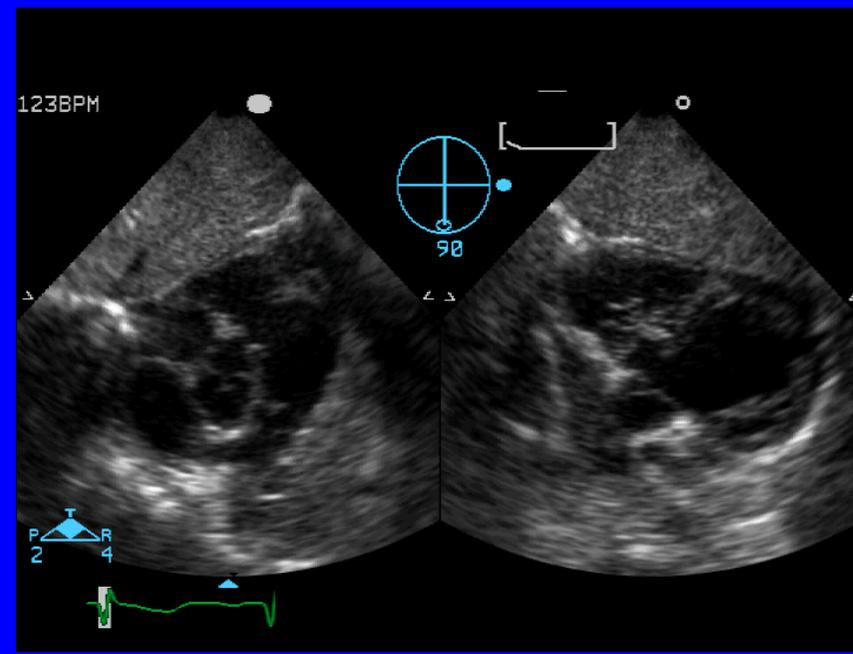
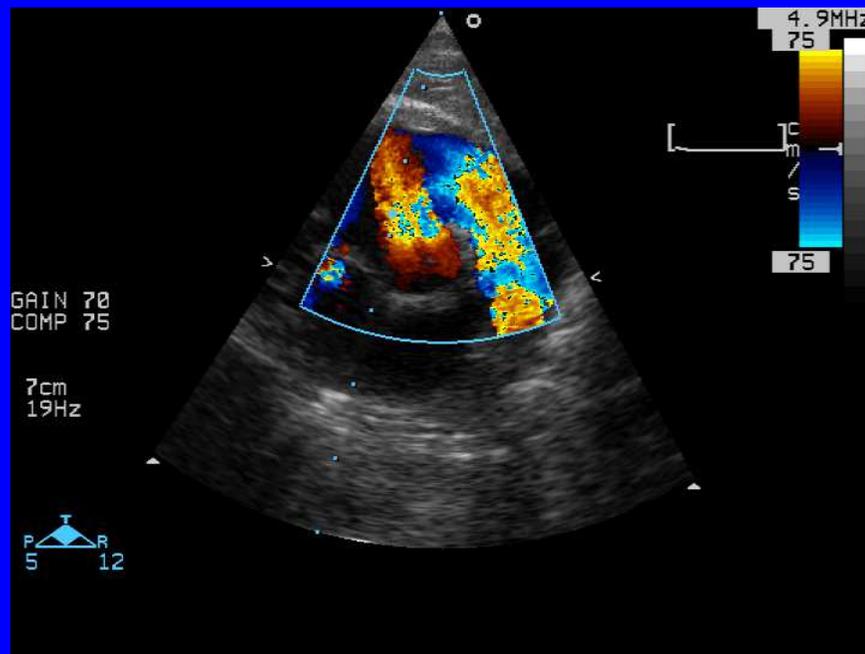
Live 3D
3D 76%
3D 60dB



0 bpm

Echo des CIV périmembraneuse

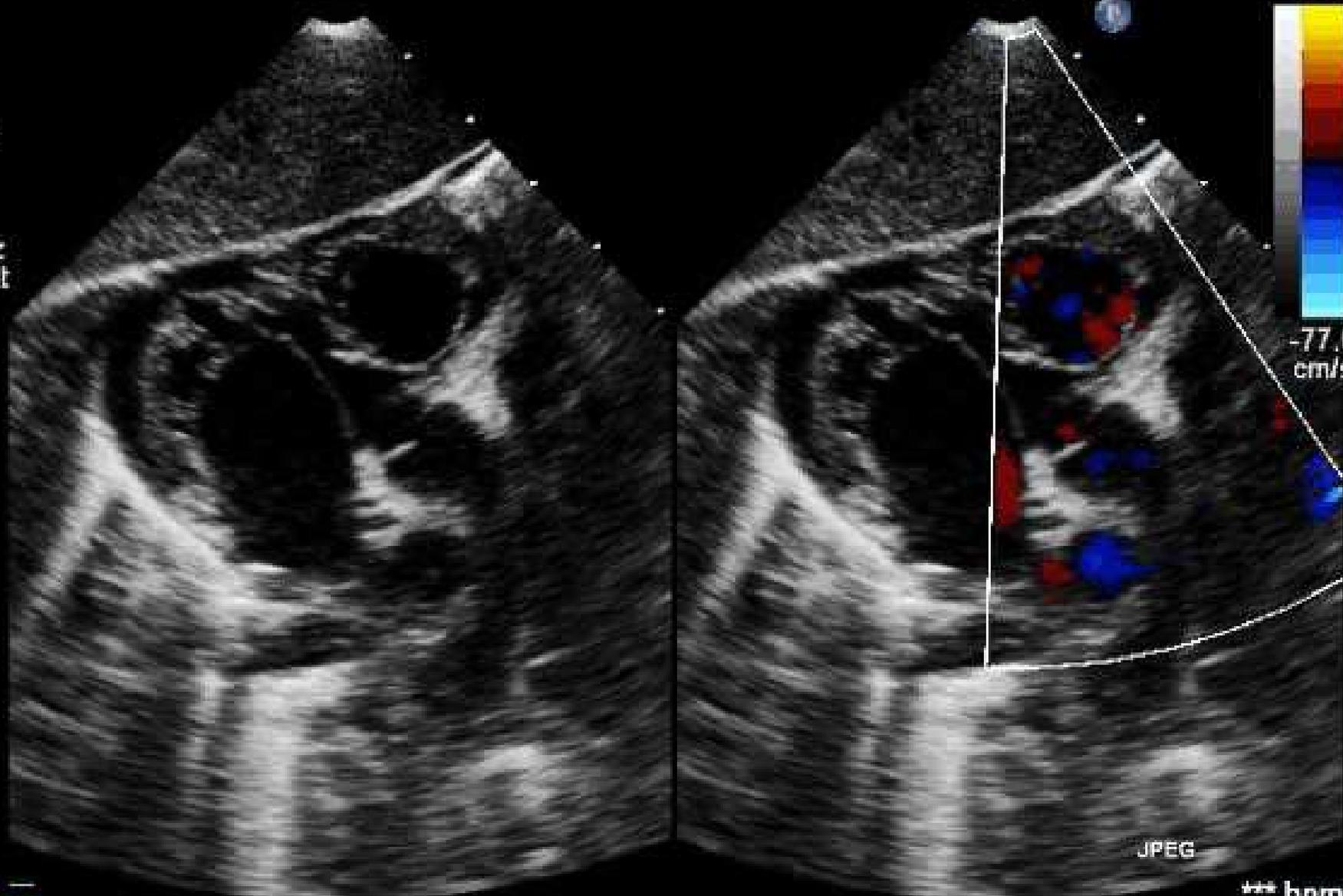
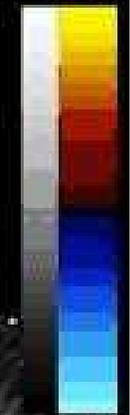
Incidence parasternale petit axe et sous-costale + Doppler couleur : **Défaut septal regardant la tricuspide**



CI 21Hz
10cm

2D
67%
C 50
P Arrêt
Rés
Coul
77%
3.0MHz
FP Haut
Moy

C3 C4
+77.0

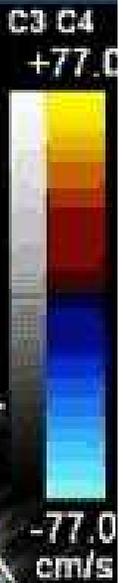
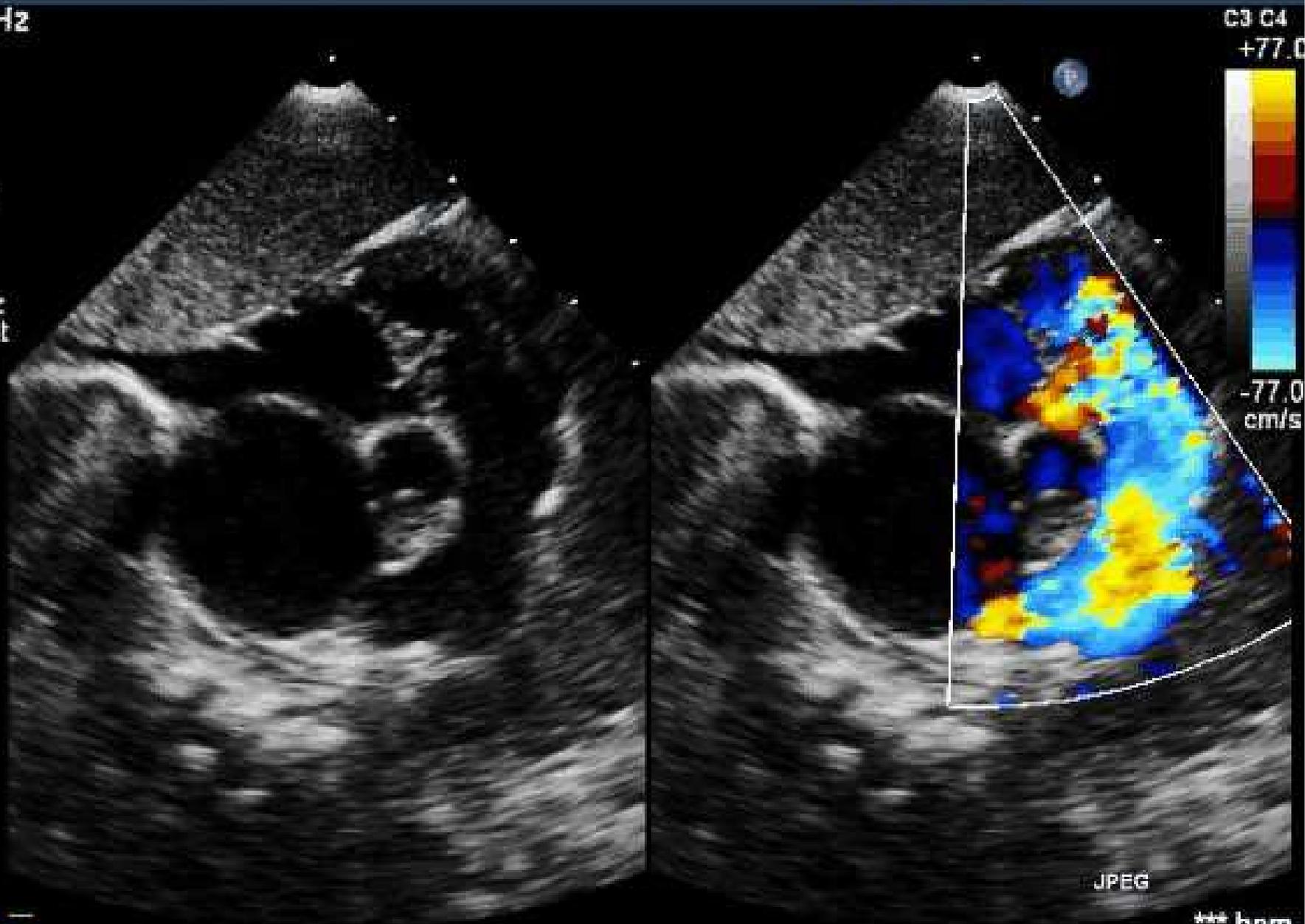


JPEG

*** bpm

CI 21Hz
10cm

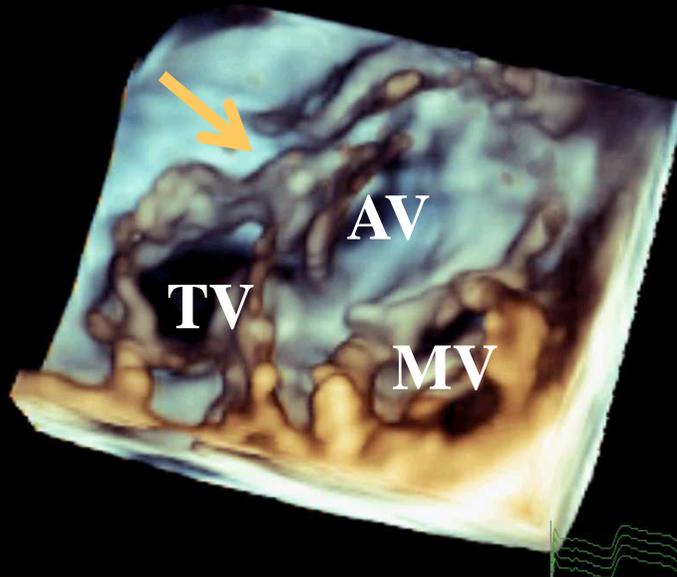
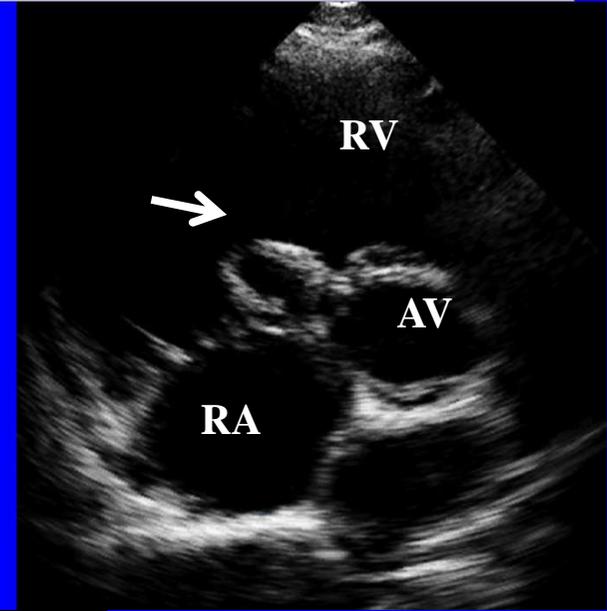
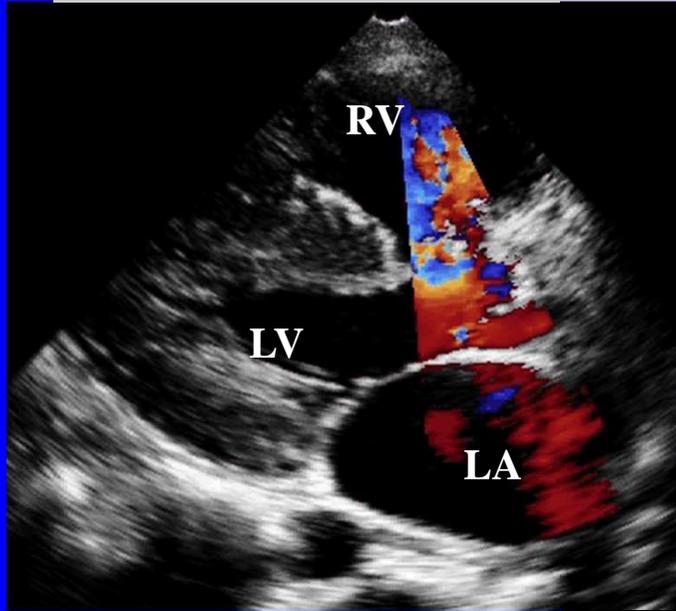
2D
67%
C 50
P Arrêt
Rés
Coul
77%
3.0MHz
FP Haut
Moy



JPEG

44 bpm

Septal aneurysm

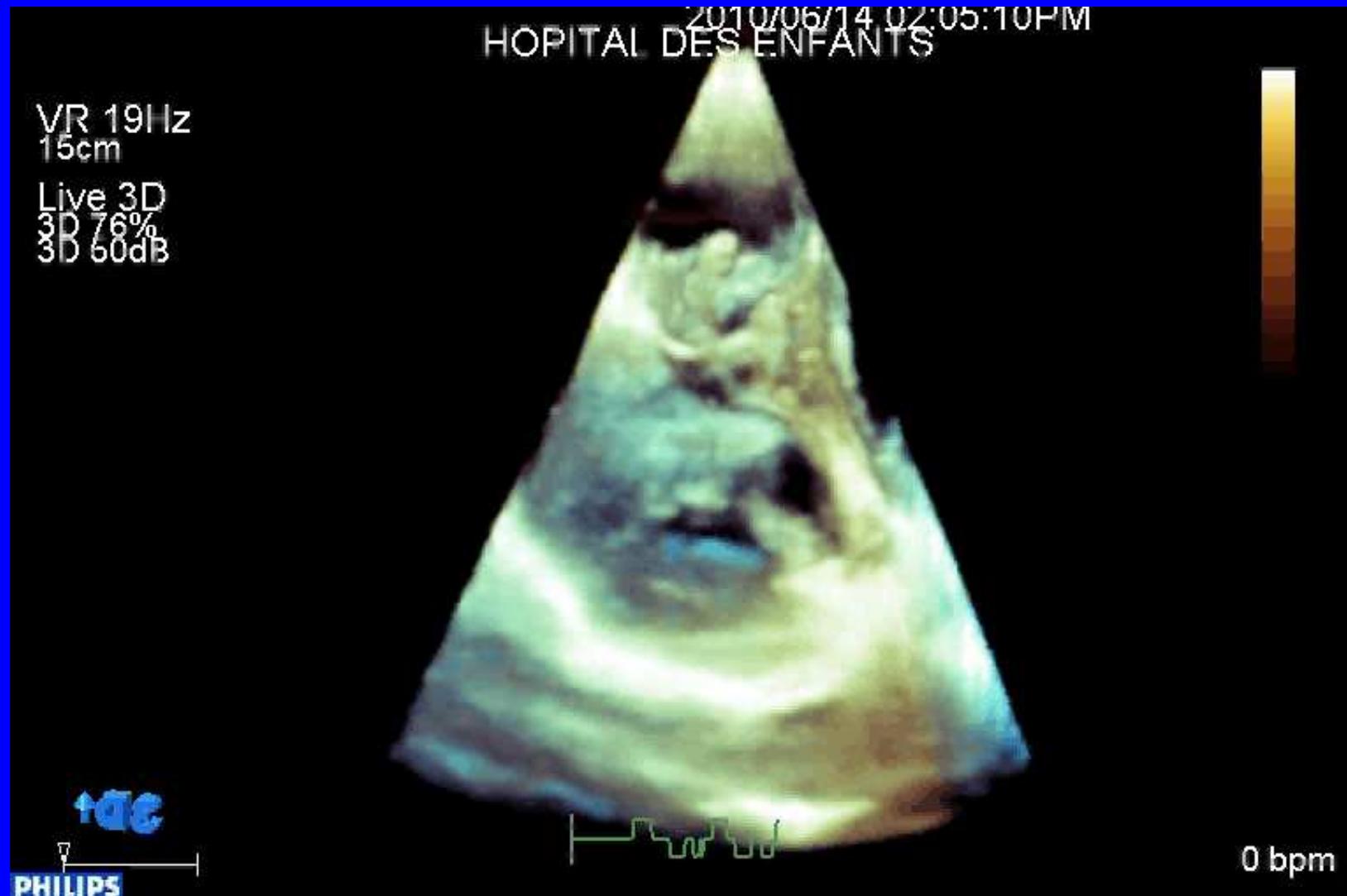


CIV périmembraneuse ASM



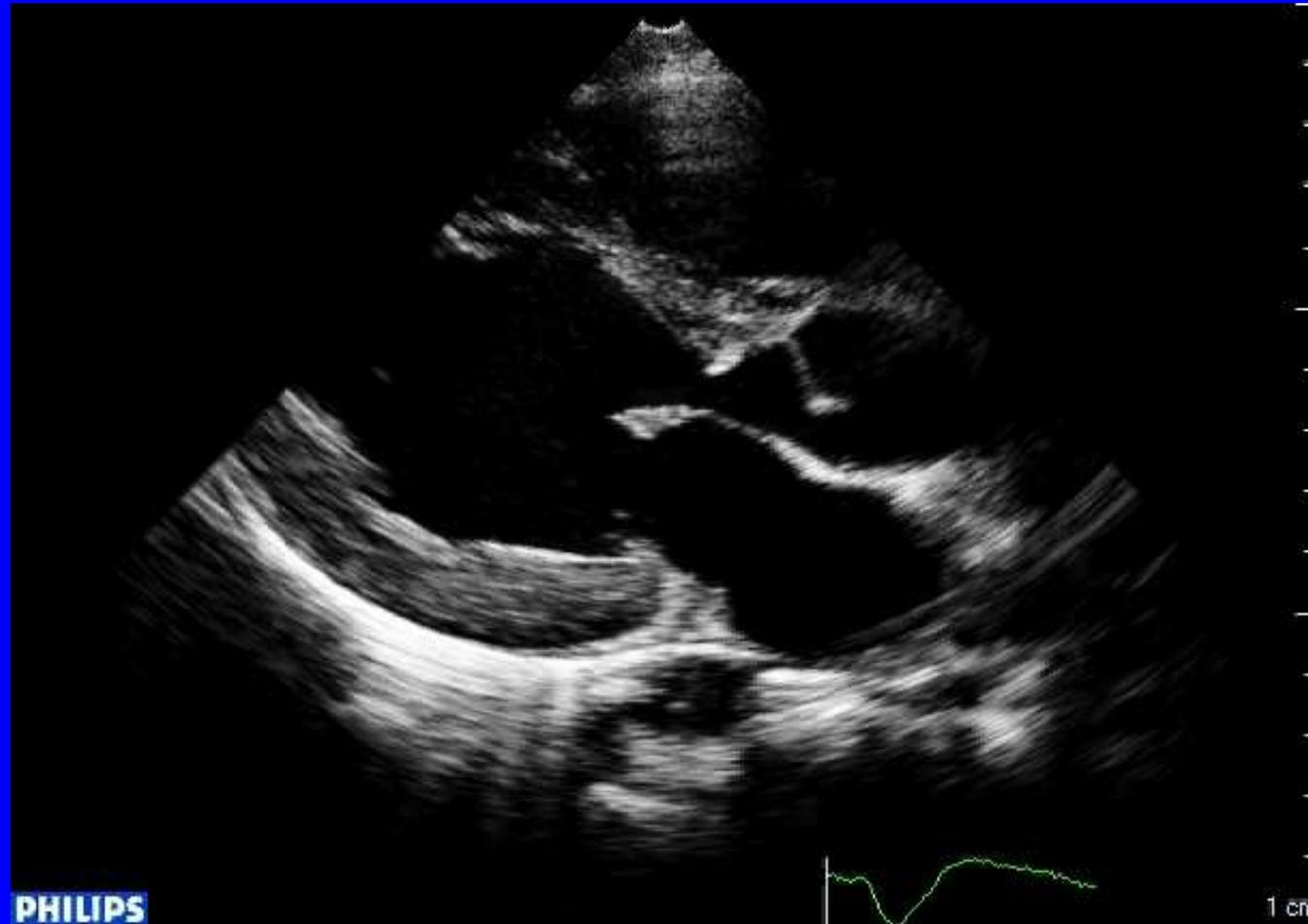
CIV périmembraneuse

Vue 3D du VD

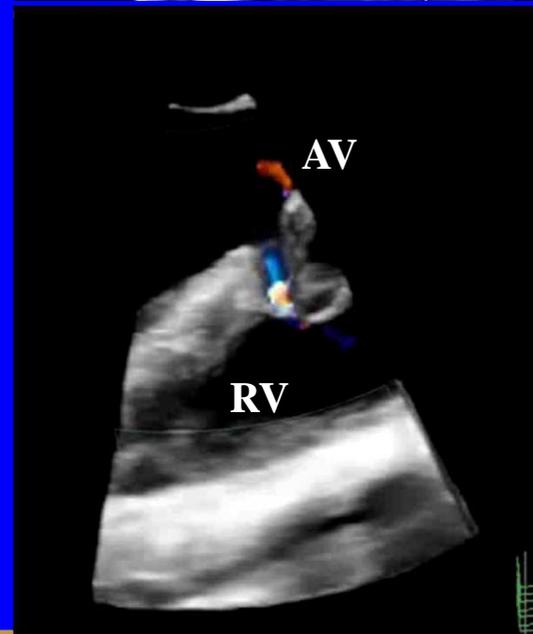
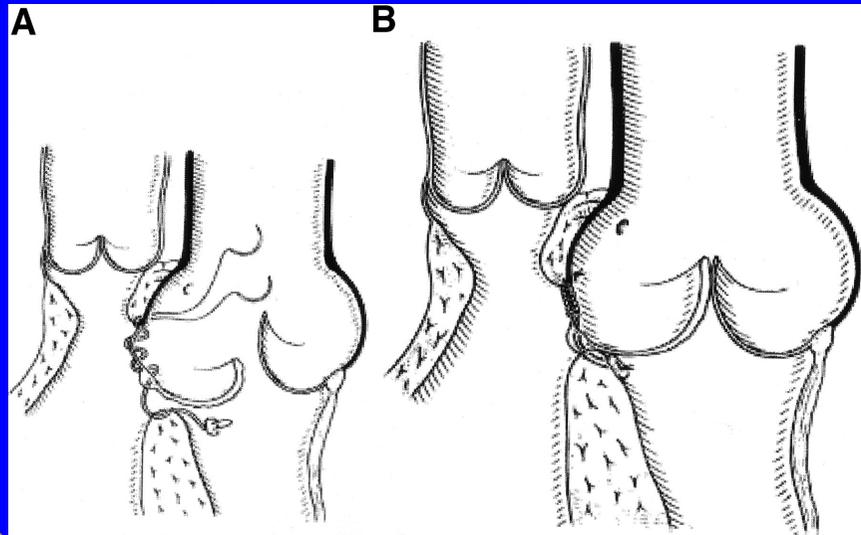
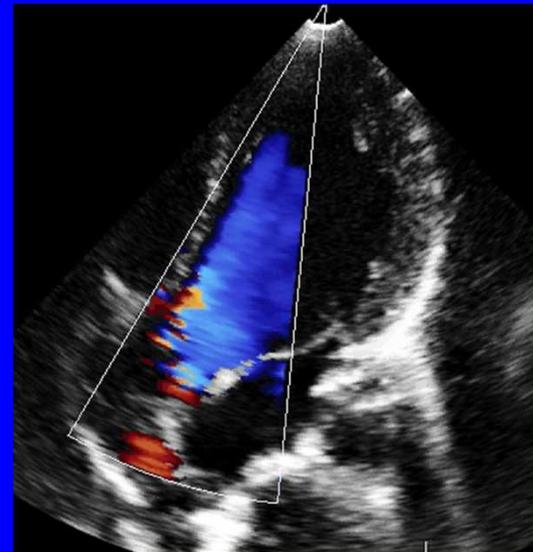
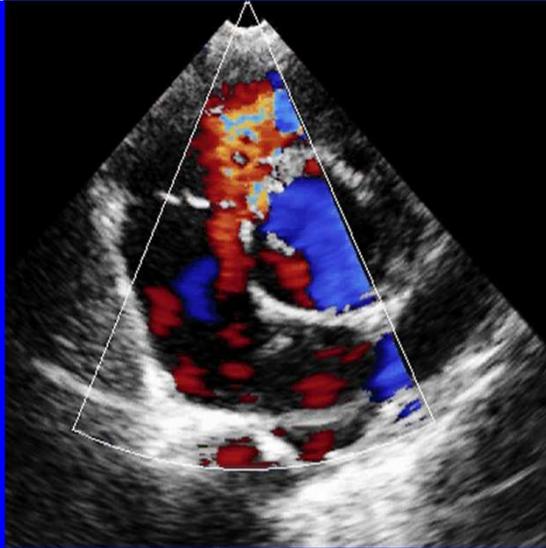


CIV périmembraneuse

Mb Sous aortique



Laubry-Pezzi syndrome



Magdi H. Yacoub, and Lawrence H. Cohn *Circulation*. 2004

CIV Infundibulaire

Les CIV infundibulaire sont rares (10% des CIV)

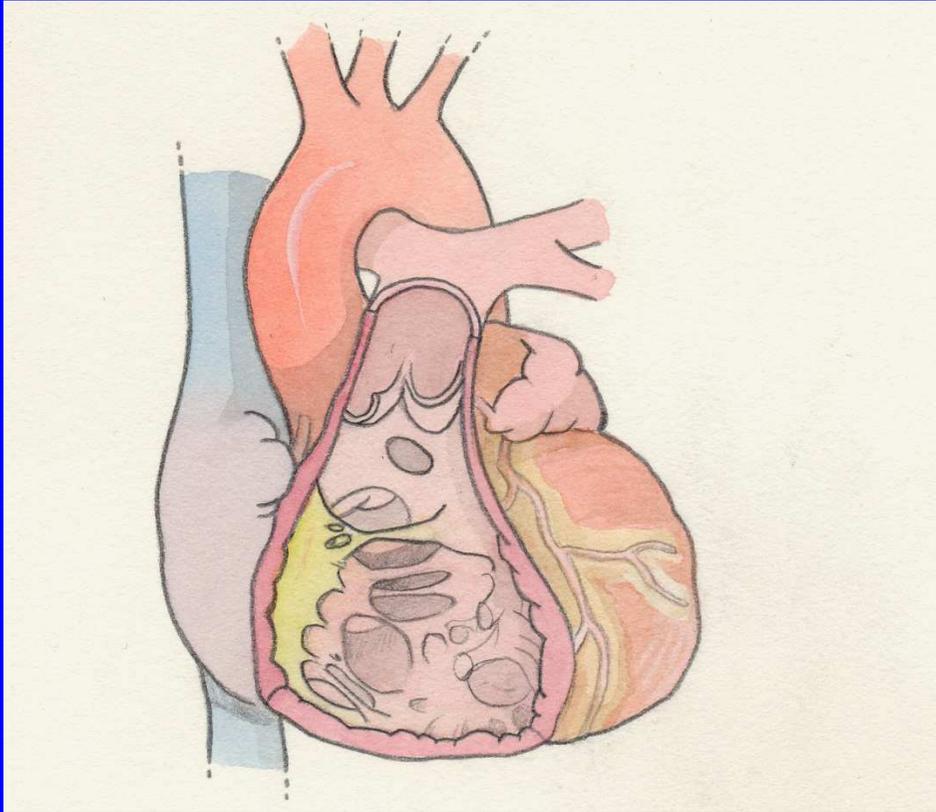
Souvent de petite taille, elles n'entraînent ni shunt significatif ni risque d'HTAP

Les risques sont :

-l'endocardite infectieuse (lésions de jet sur la valve pulmonaire)

- la fuite valvulaire aortique par prolapsus d'une sigmoïde ou de la commissure

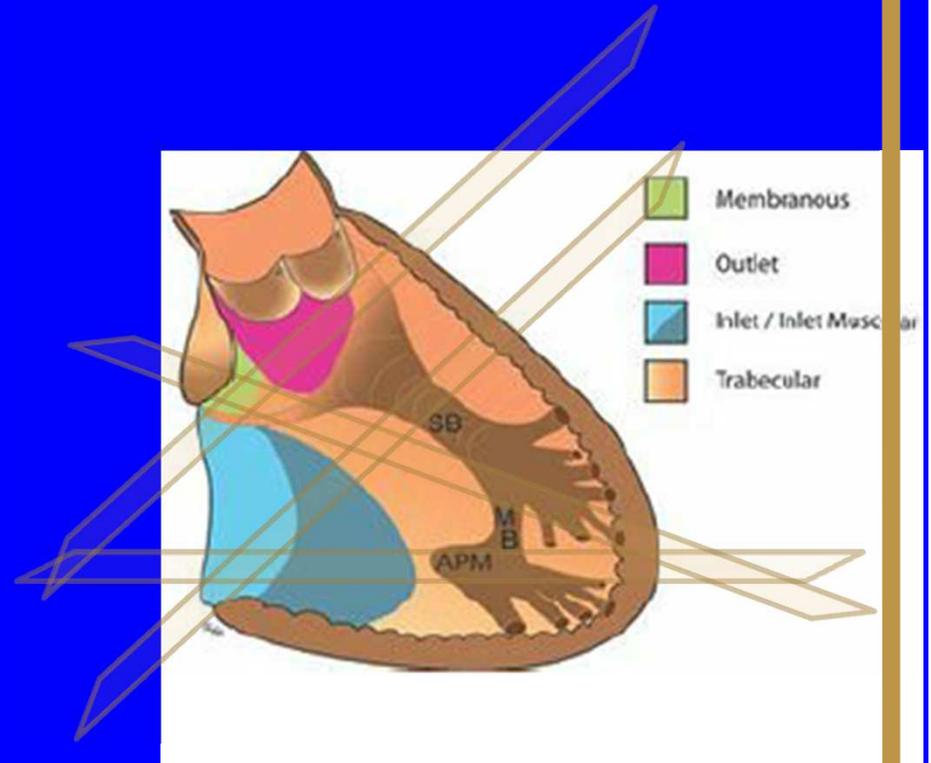
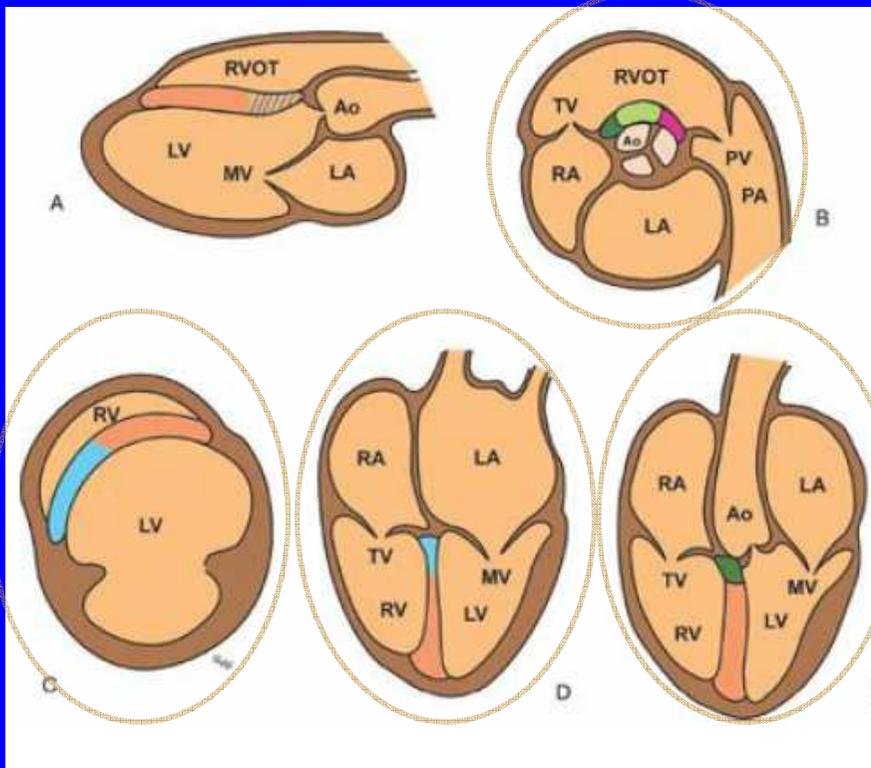
CIV Infundibulaire



**La CIV infundibulaire
ne se ferme pas
spontanément**

**Les CIV infundibulaire a un rapport
étroit avec la valve aortique**

Description of VSD Location

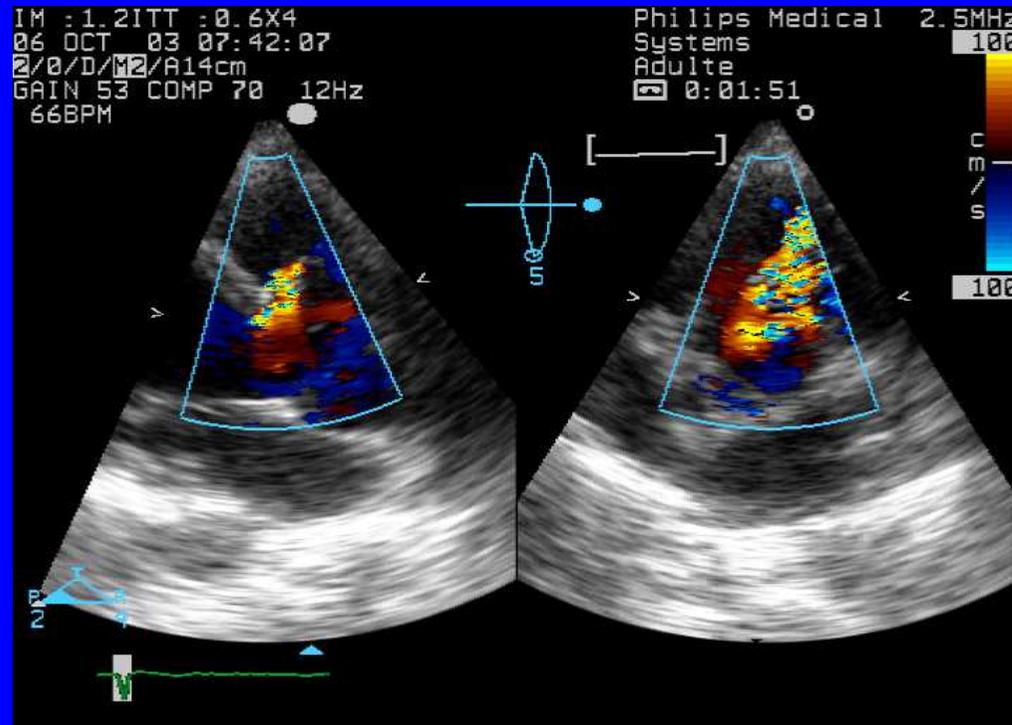


Echo des CIV infundibulaire

Incidence parasternale petit
axe + Doppler couleur :

Défaut septal de petite taille

regardant vers
l'infundibulum



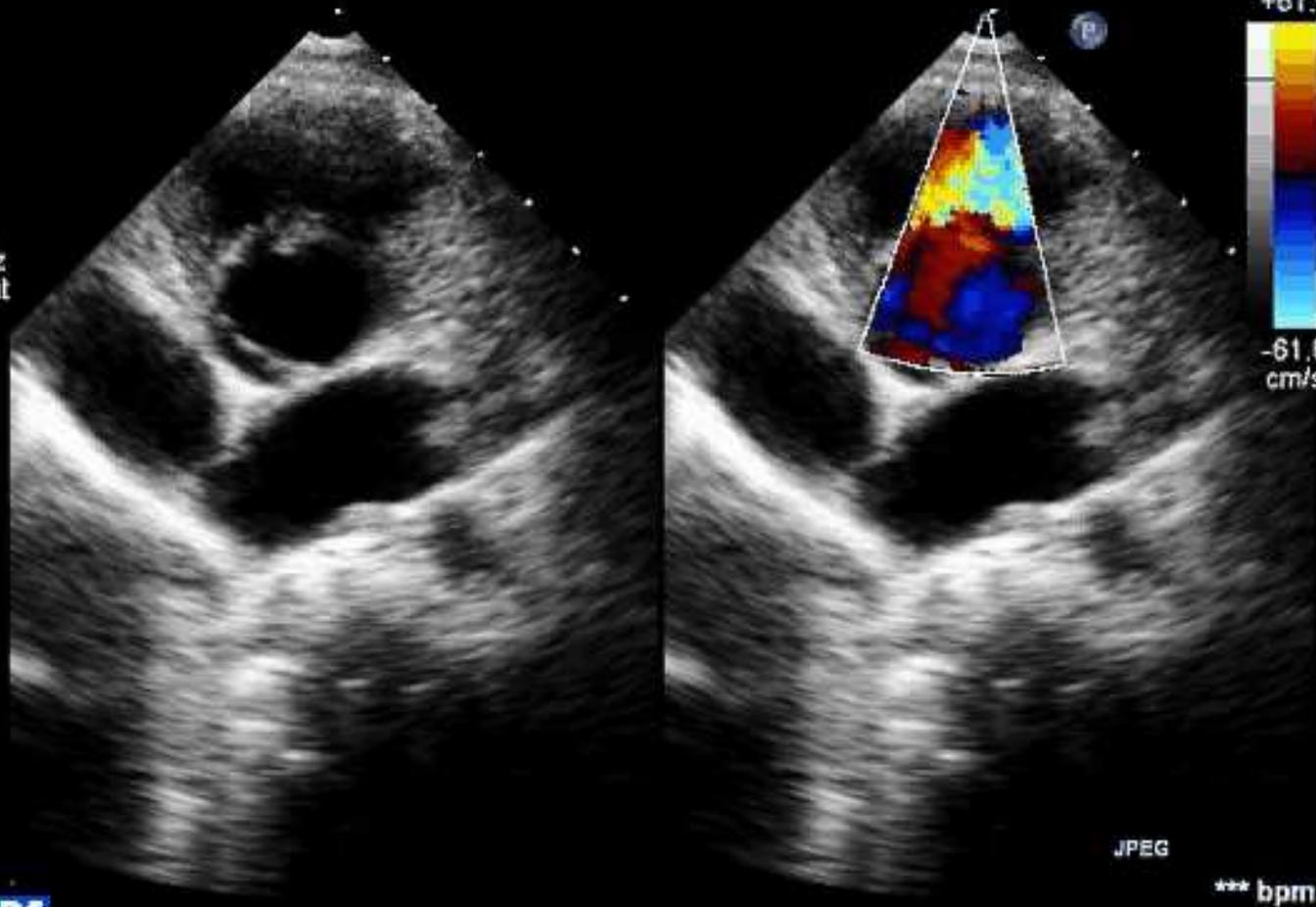
PHILIPS HERVE, AMANDINE
29231020090206

06/02/2009 10:24:08 ITm1.2 IM 1.0
S5-1/ADULTE

CI 32Hz
13cm

2D
56%
C 49
P Bas
HGen
Coul
66%
2.5MHz
FP Haut
Moy

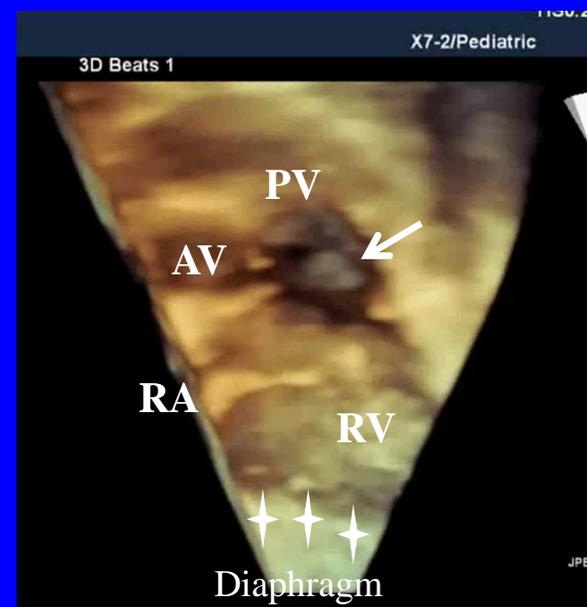
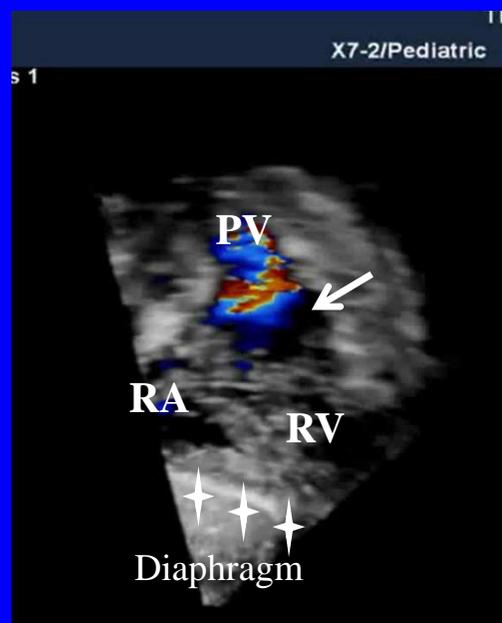
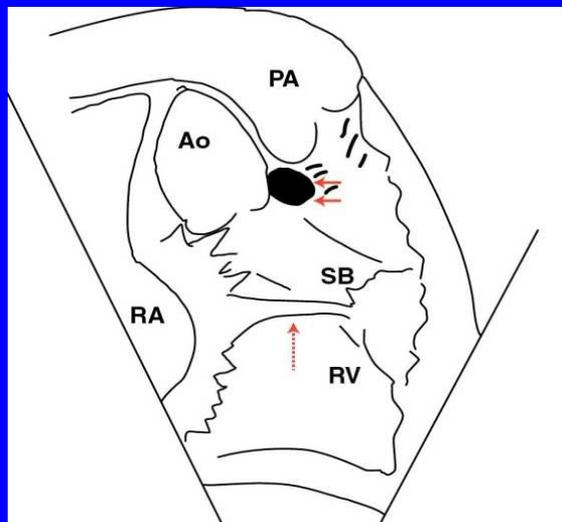
C3 C4
+61.5
-61.5
cm/s



JPEG

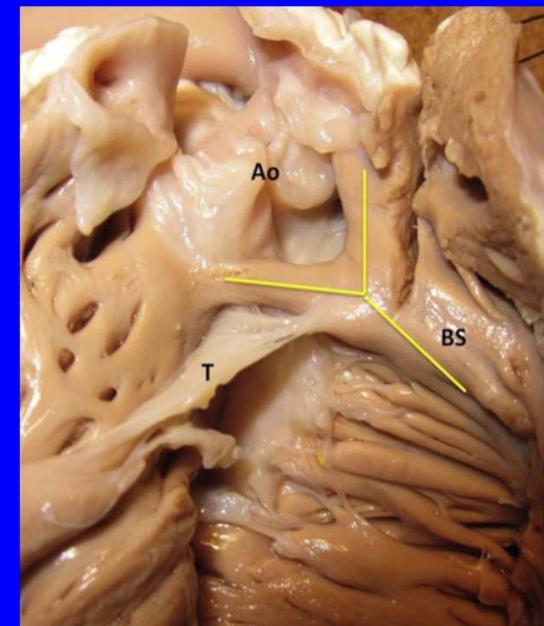
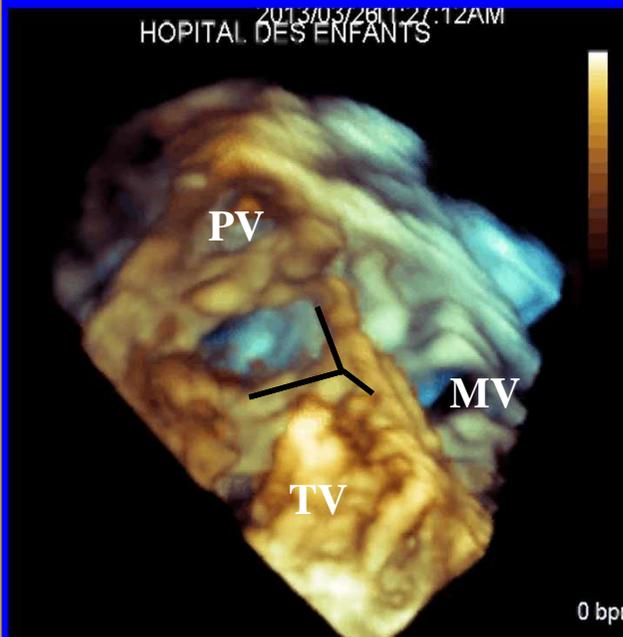
PHILIPS

Outlet (Subarterial - Conal) VSD



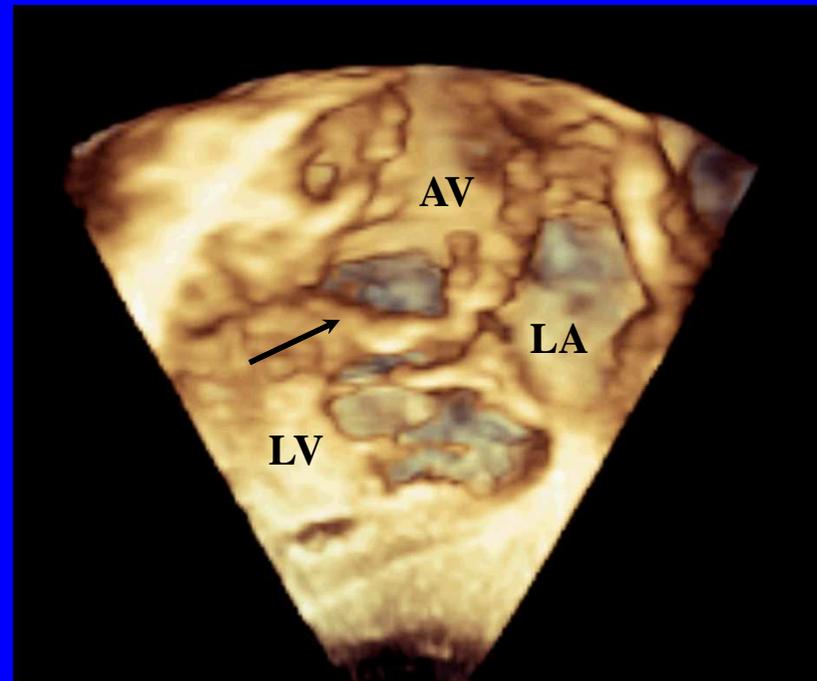
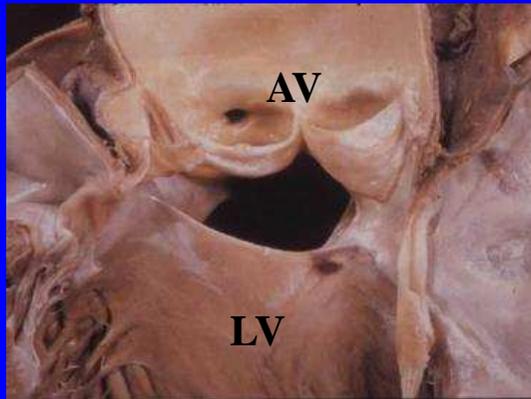
Outlet VSD with malalignment

TOF



FROM RV PERSPECTIVE

Outlet VSD and Aortic Valve



FROM LV PERSPECTIVE

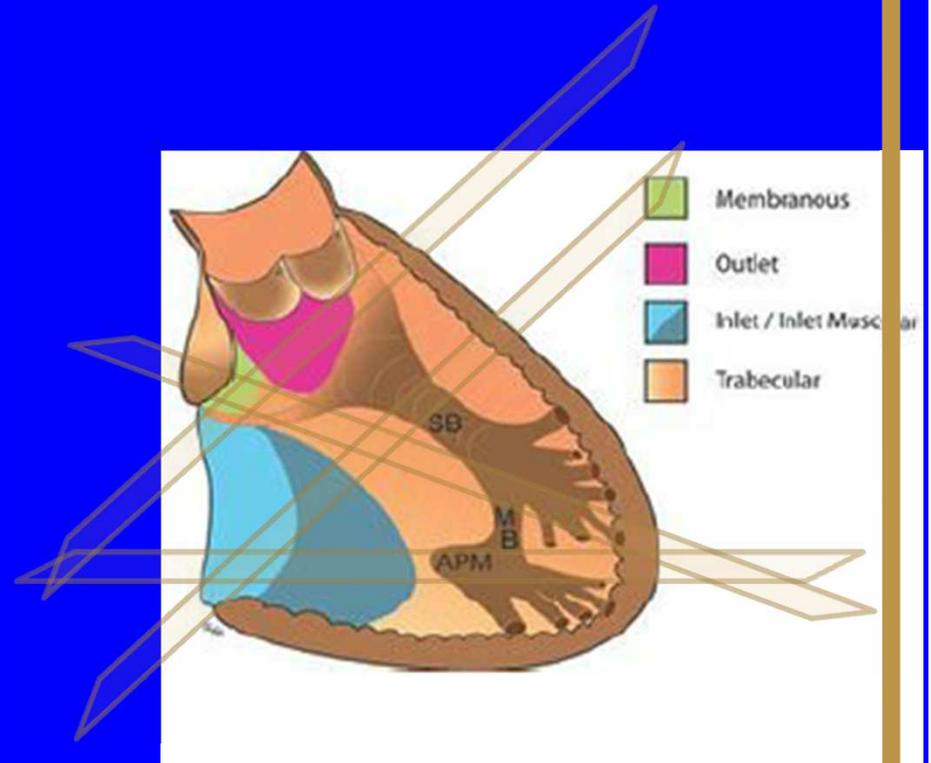
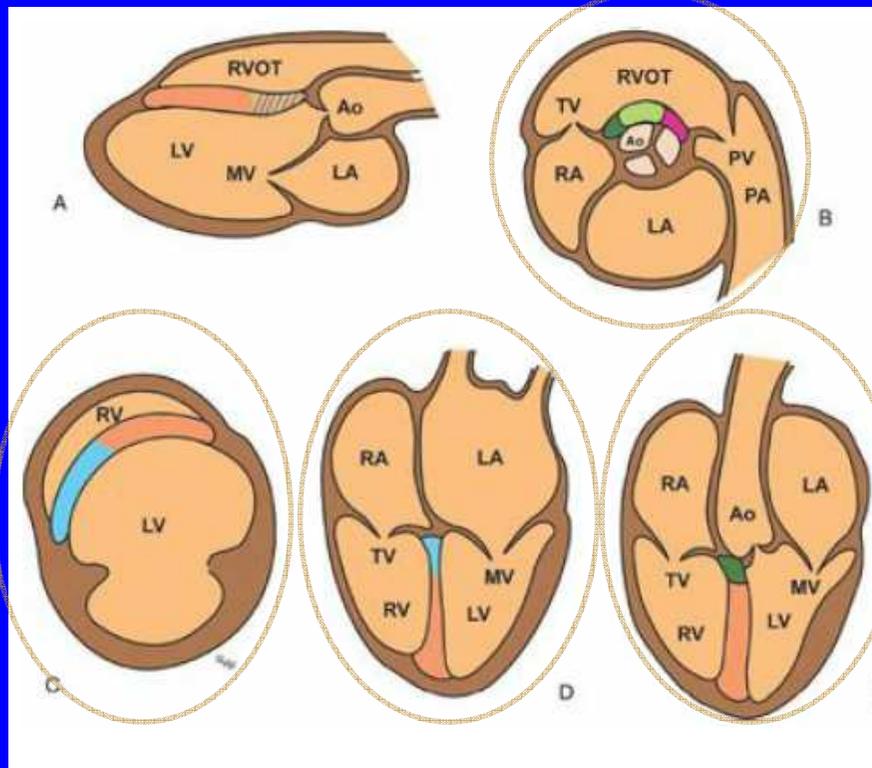
VSD Classification: INLET VSD

TABLE 11.1 Ventricular Septal Defect Nomenclature Systems

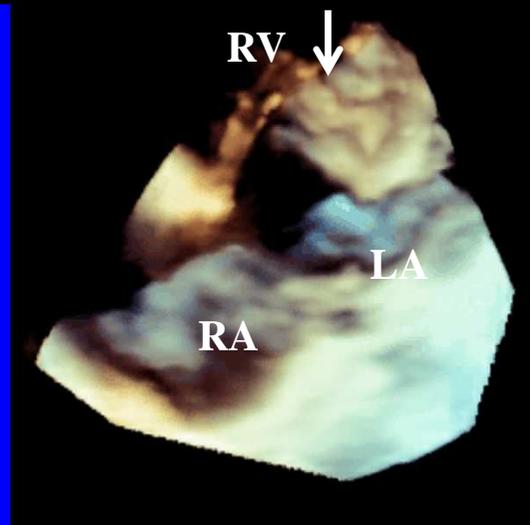
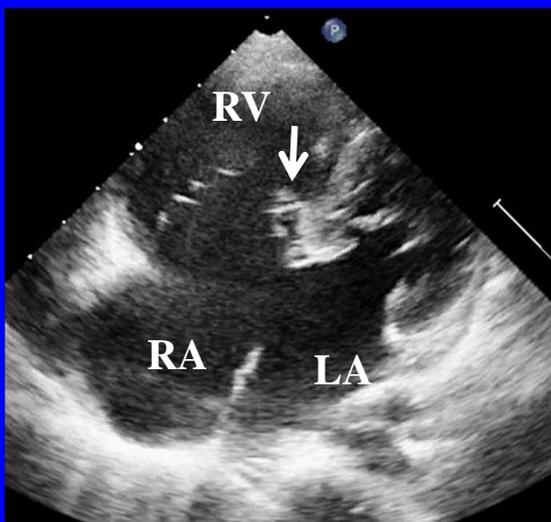
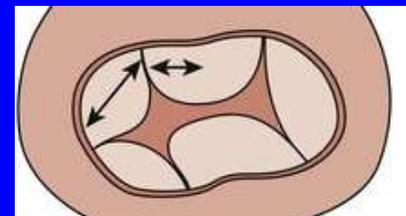
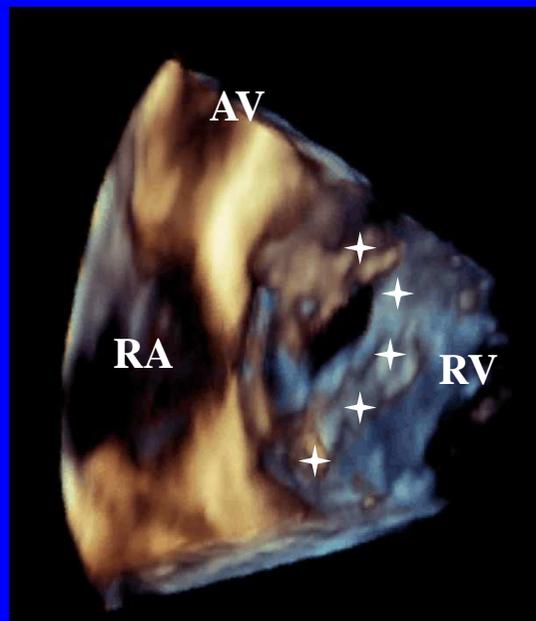
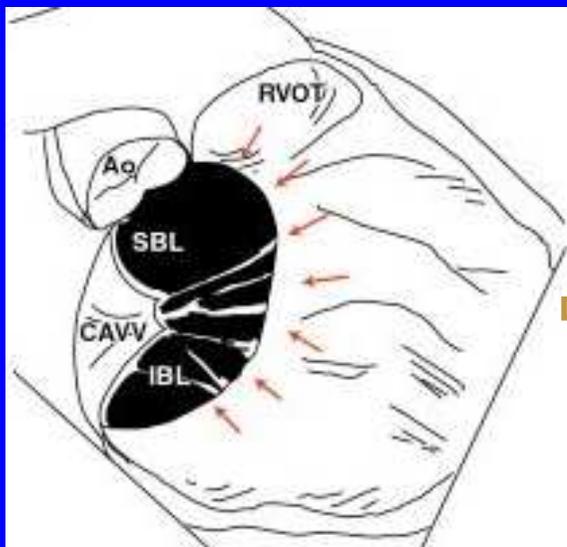
CHS database	Van Praagh et al.	Anderson	Hagler et al.	Other
Perimembranous	Conoventricular	Perimembranous outlet	Membranous	Subaortic, infracristal, or paramembranous
Subartenal	Conal	Juxta-arterial	Infundbular or subarterial	Supracristal, subpulmonary, outlet, or doubly committed
Inlet	AV canal	Perimembranous inlet	AV Canal	
Muscular	Muscular	Muscular	Trabecular	

AV, atrioventricular; CHS, Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project

Description of VSD Location

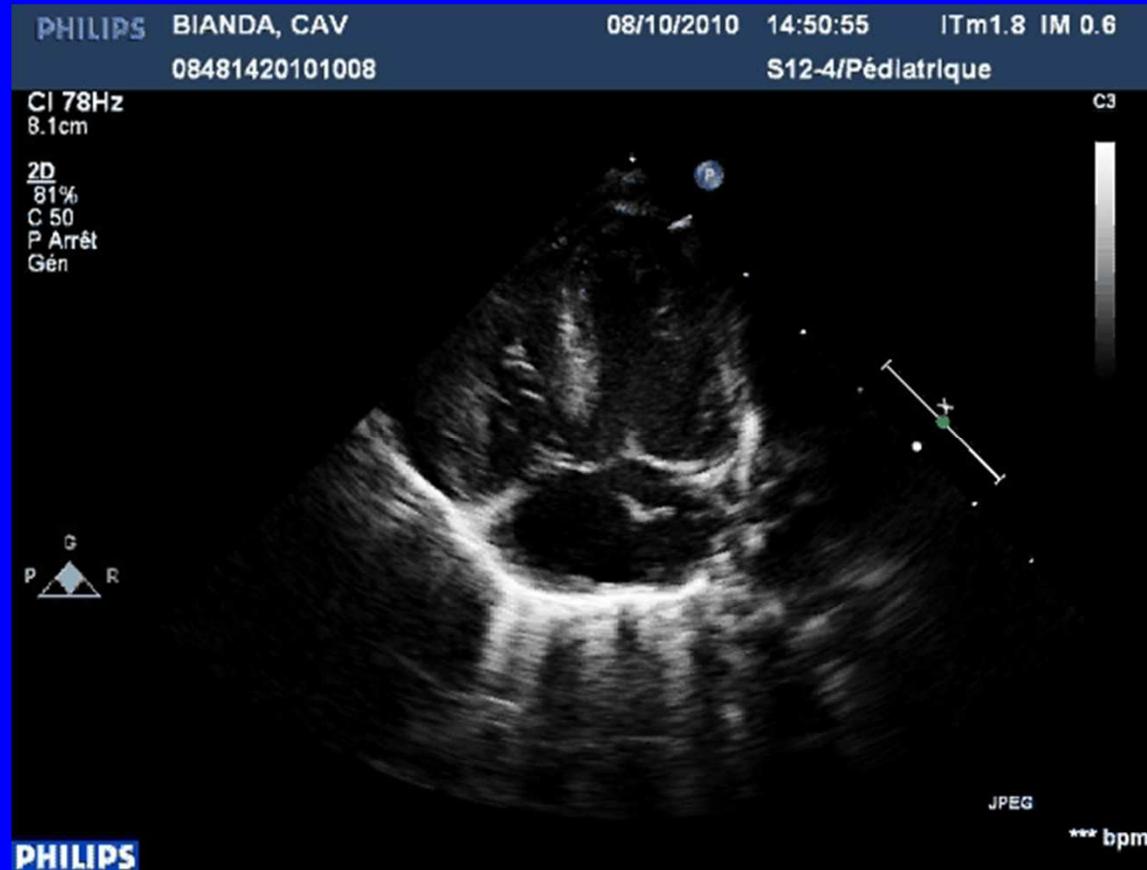


Inlet VSDs

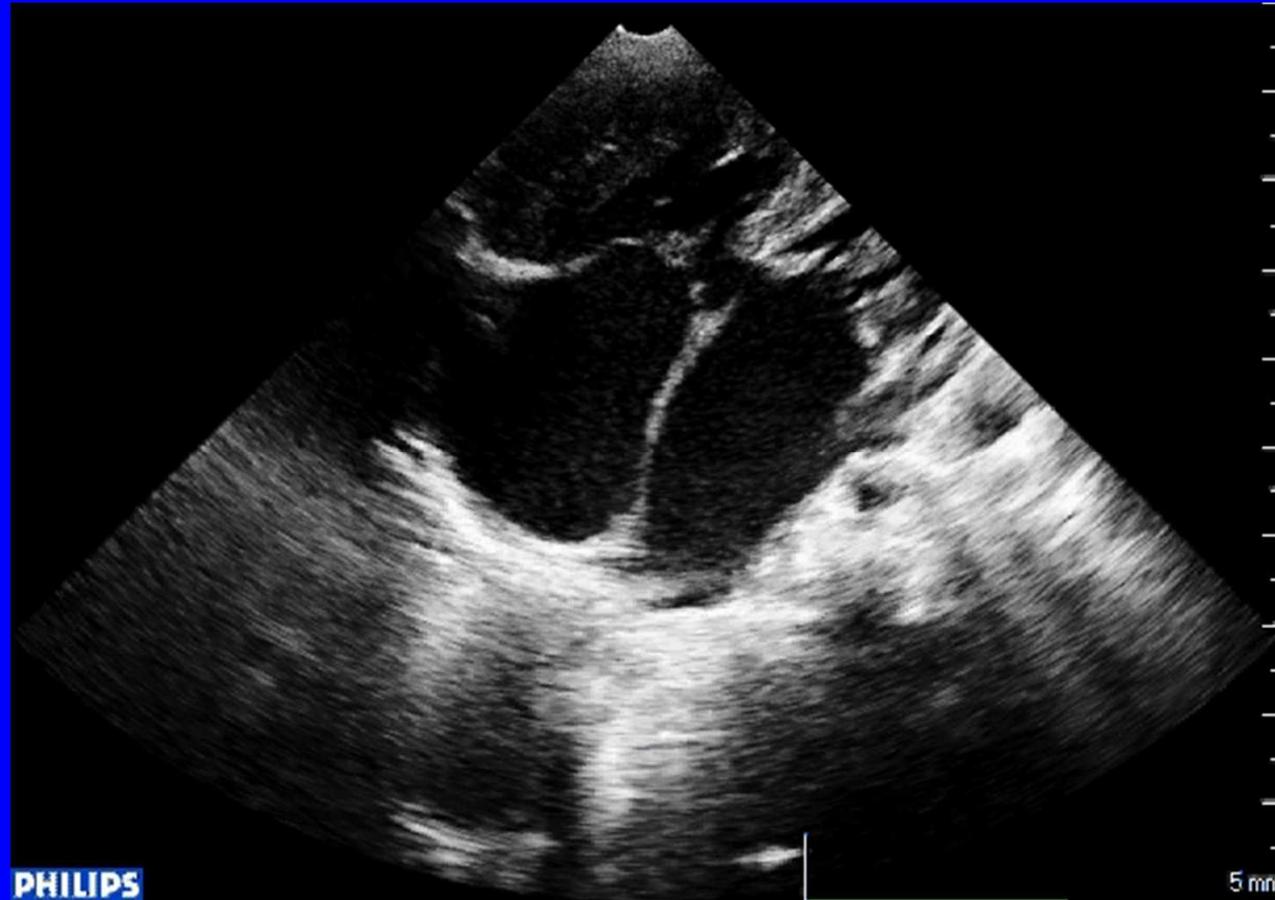


CIIV admission

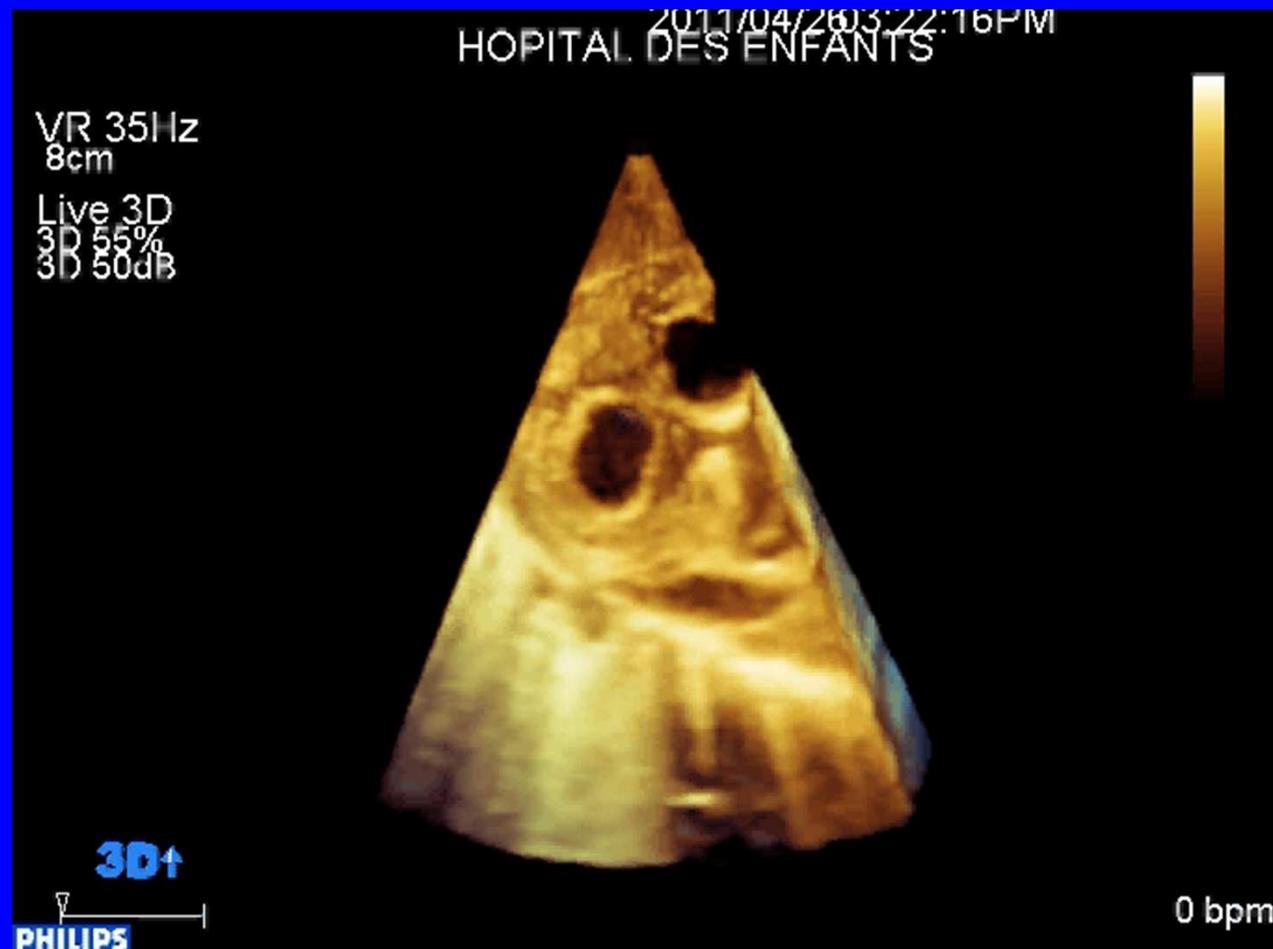
CAV complet



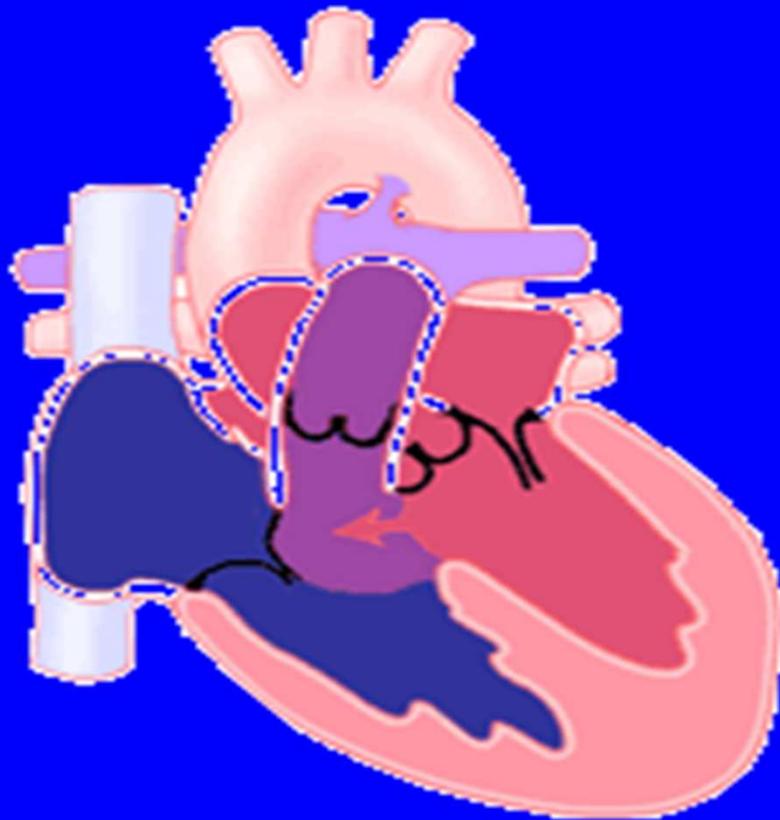
CIIV admission
Sans CIA OP
Valves alignés



CIV admission Sans CIA OP Mais Fente Mitrale

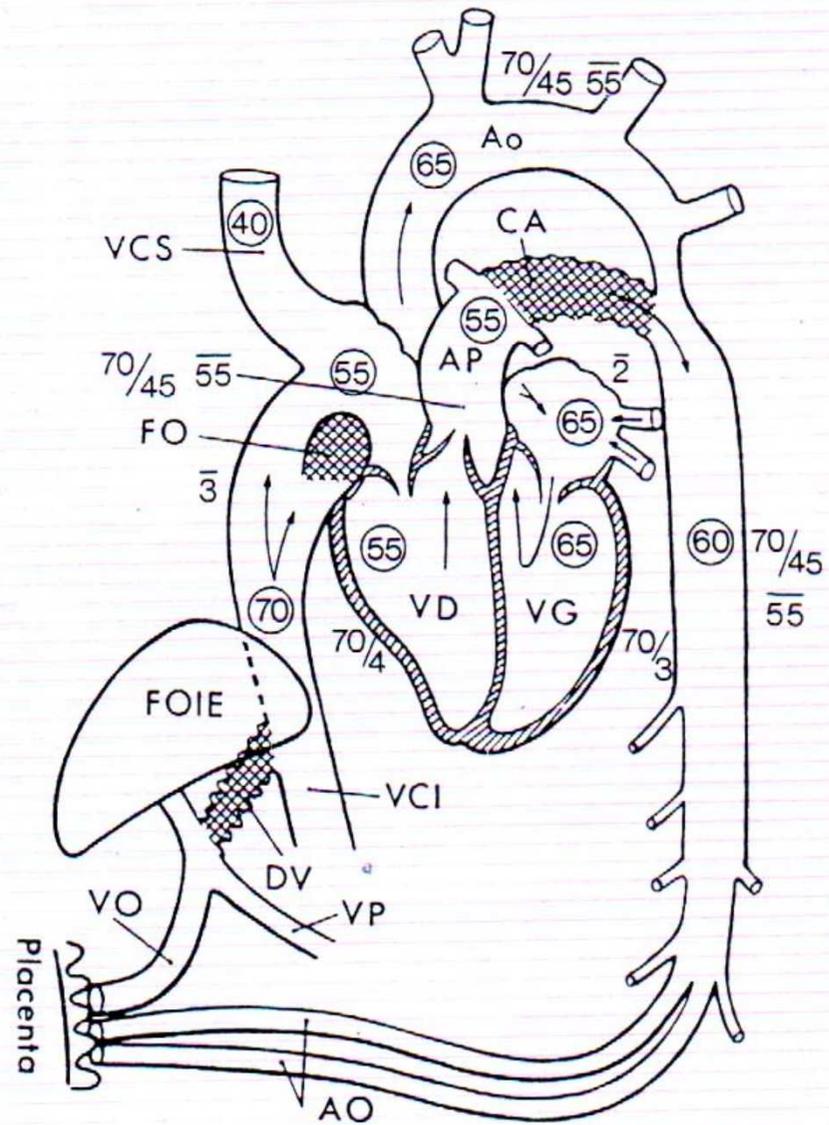
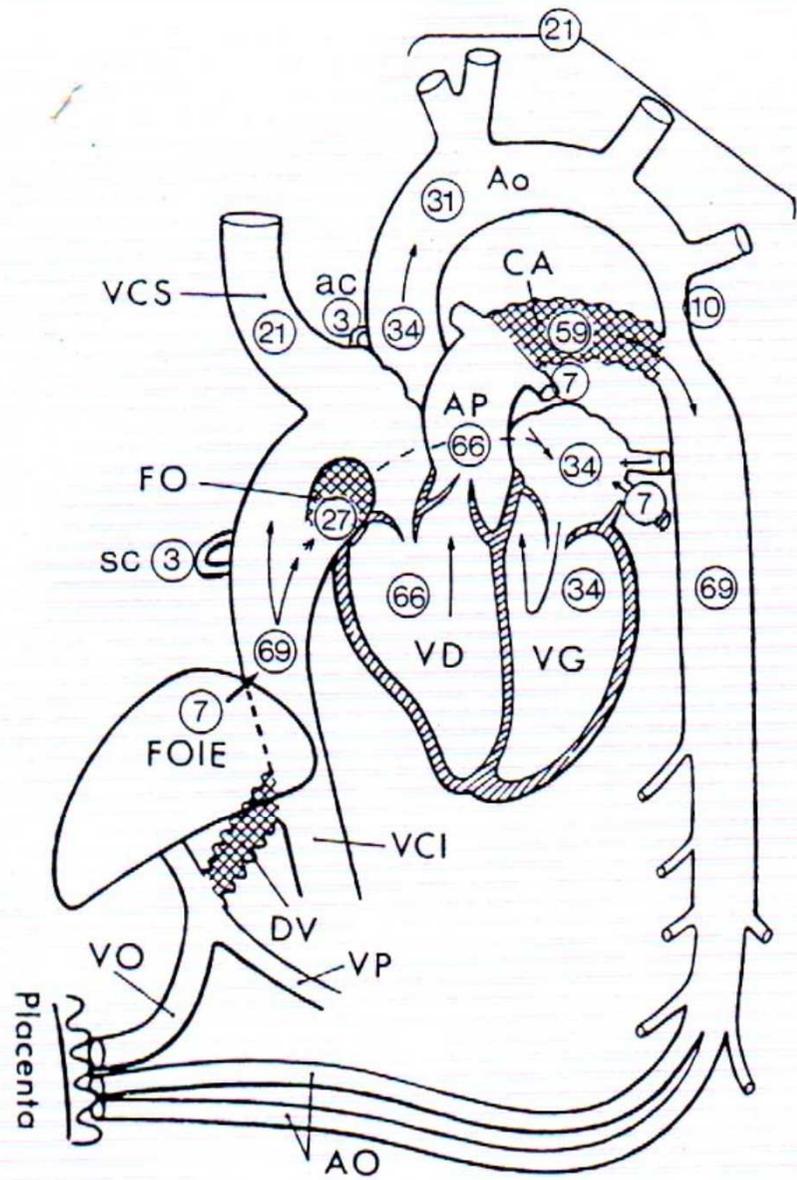


Physiopathologie de la CIV



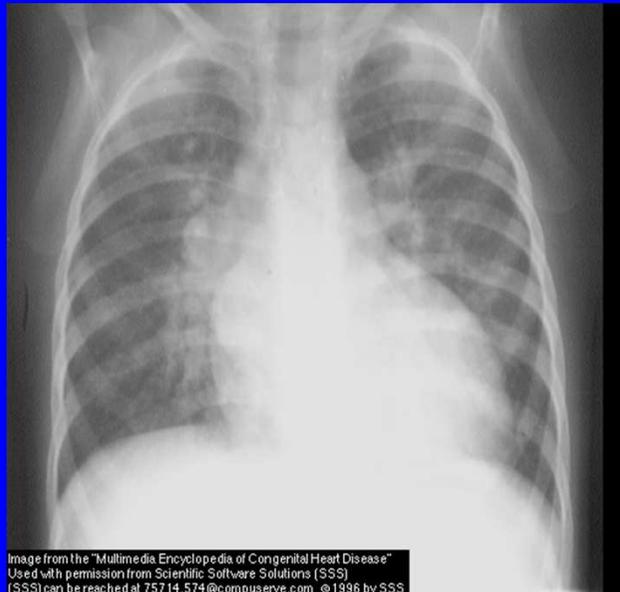
DEBIT

PRESSION



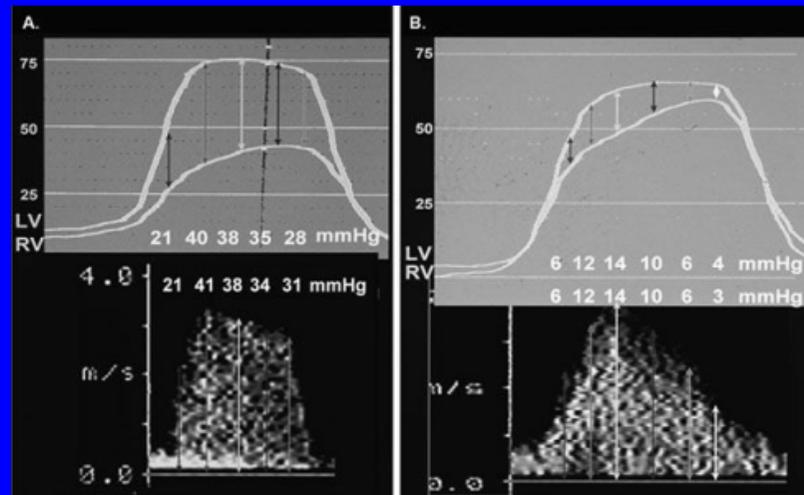
Diagnostic de CIV large à gros débit

- Les symptômes apparaissent après le 1er mois :
 - détresse respiratoire
 - sueur aux têtes
 - cassure de la courbe pondérale



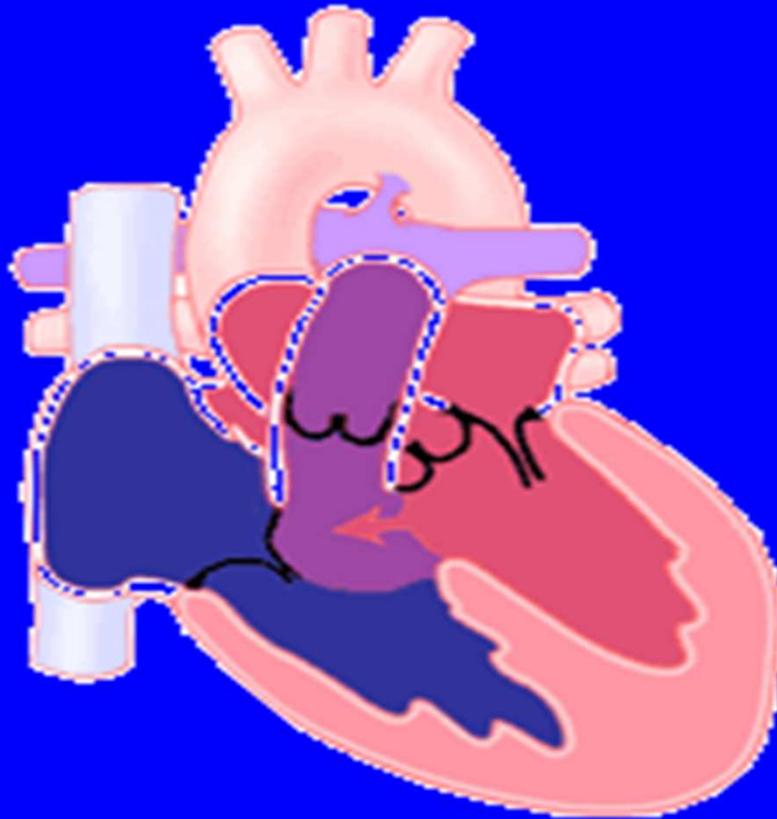
Diagnostic de CIV large à gros débit

- **Auscultation** : souffle holosystolique en rayon de roue. Intensité = Gradient et Débit



Un nourrisson avec CIV large sans symptôme et peu de souffle est en danger : HTAP !!

Physiopathologie de la CIV



DEBIT

PRESSION

**Un nourrisson avec CIV large sans symptôme
et peu de souffle est en danger : HTAP !!**

**Le diagnostic des CIV repose
sur l'échocardiographie
qui doit répondre
à 3 questions :**

**1- Diagnostic anatomique : localisation,
taille, nombre de CIV, complications ou
lésions associées**

**2- Shunt Gauche-Droite : débit
pulmonaire, taille des cavités gauches**

3- Hypertension artérielle pulmonaire

HEMODYNAMIC DESCRIPTION OF VSD

QP/QS by Doppler

- Measurement errors.
- Invalidity in case of other associated cardiac anomalies.

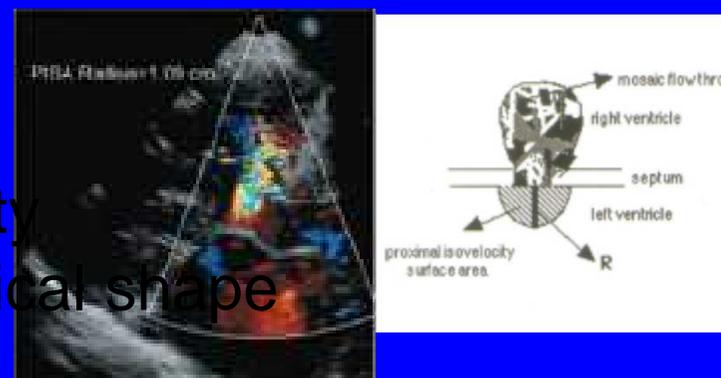
Sanders SP et al. Am J Cardio 1983



Method of PISA

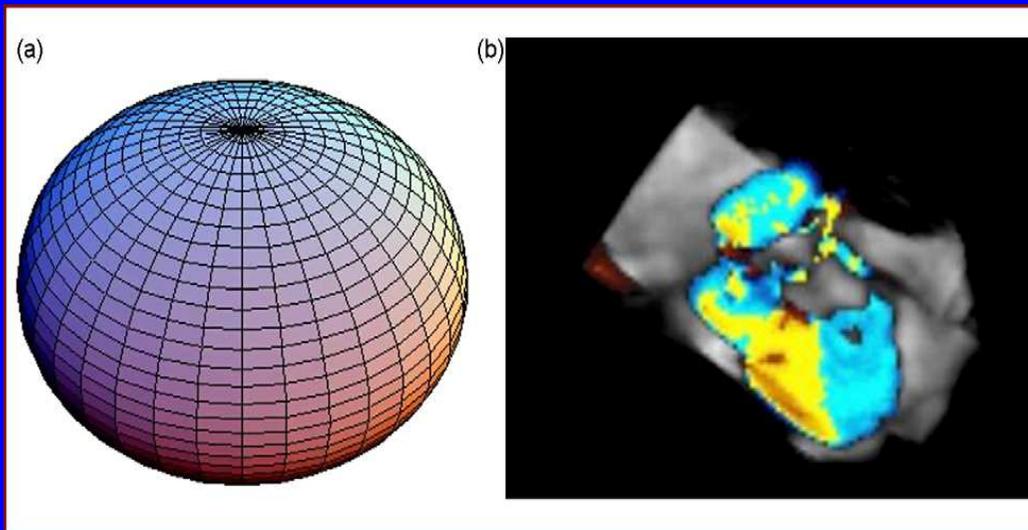
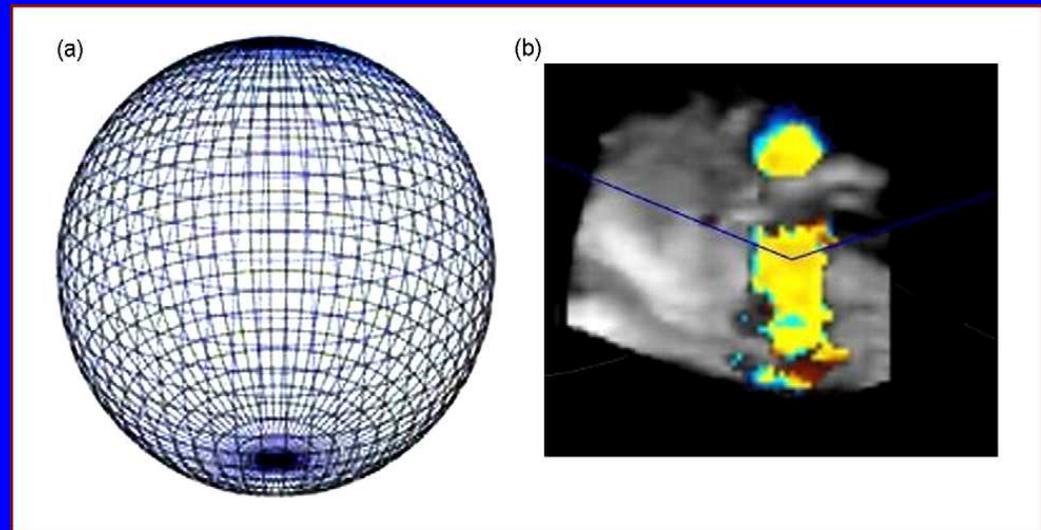
- Overestimation of shunt severity
- Flow isn't always in hemispherical shape

S. Kurotobi et al. Heart 1997



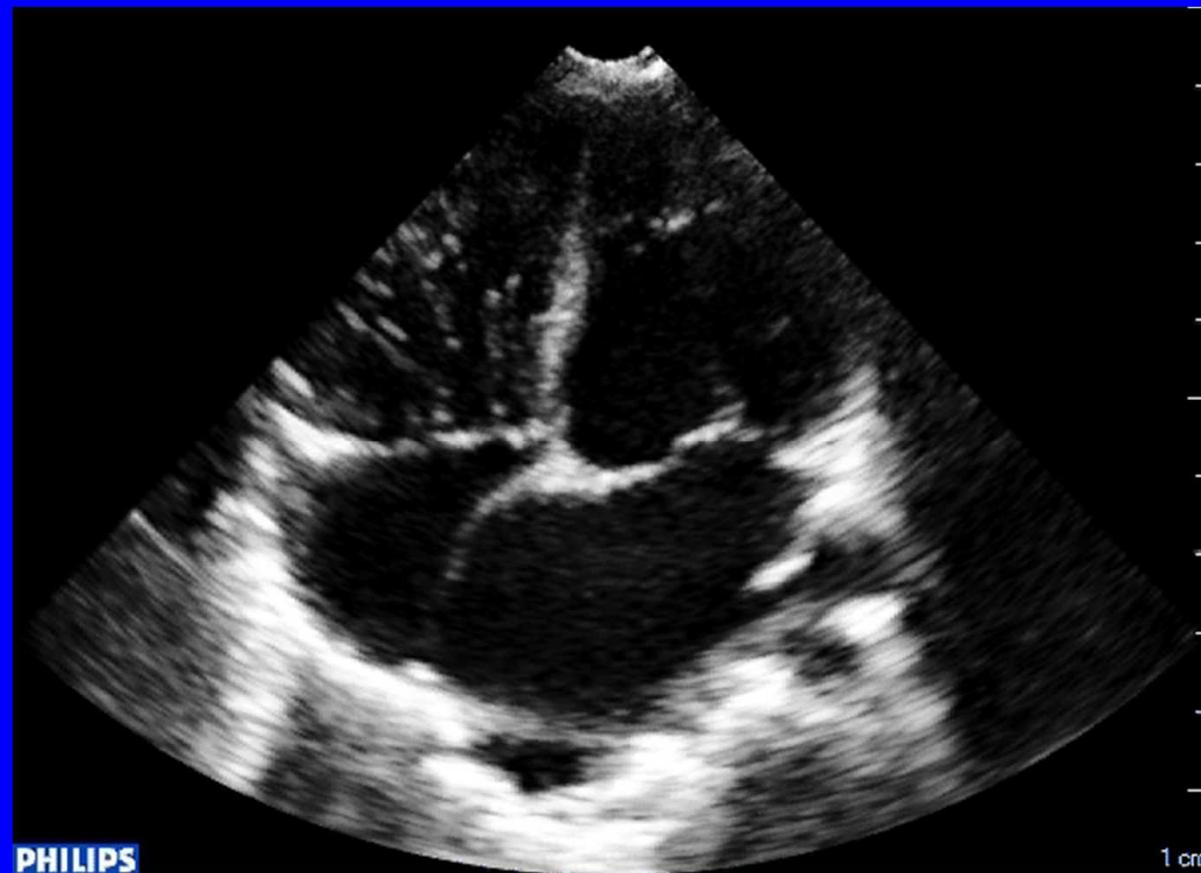
PISA

- Orifice non circulaire



Ziani A et al.
ACVD 2009;102:185-191

CAVITES GAUCHES



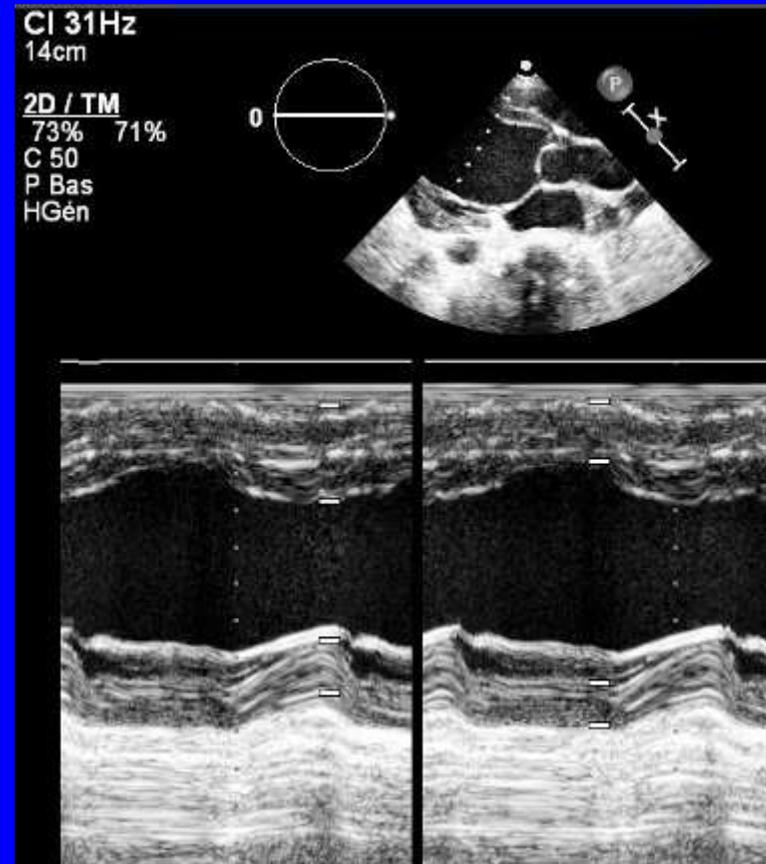
SFR 15:52

Z-Scores **M-Mode**

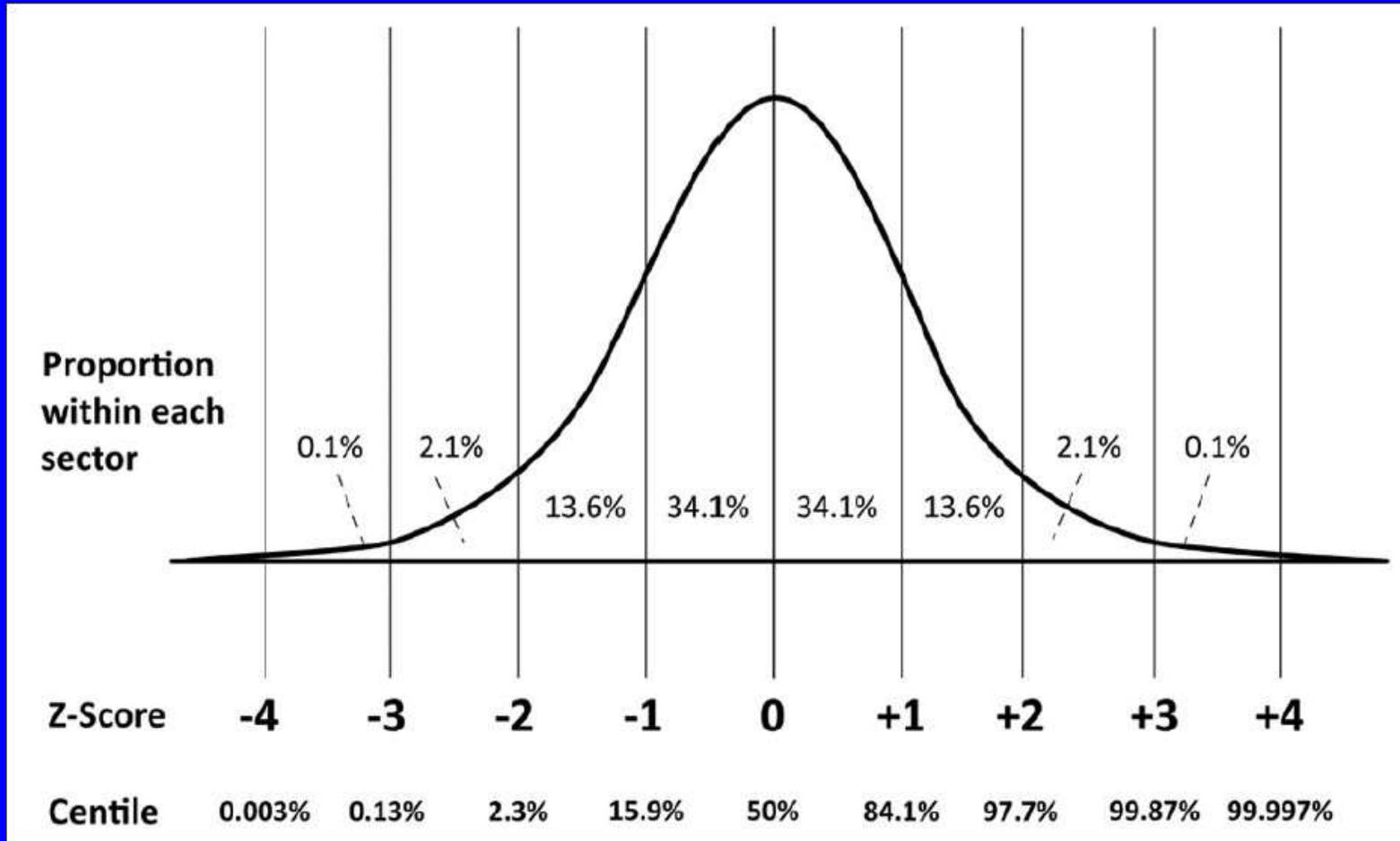
Detroit
Dubois
BSA: 0,64 m²

IVSd	<input type="text" value="6"/>
<i>Centile: 79,10 %</i>	Z = +0,81
LV Diastolic Diameter	<input type="text" value="39"/>
<i>Centile: 93,19 %</i>	Z = +1,49
LVESD	<input type="text" value="23"/>
<i>Centile: 78,81 %</i>	Z = +0,81
<i>Fractional Shortening</i>	41,03 %
LVPWd	<input type="text" value="5"/>
<i>Centile: 72,24 %</i>	Z = +0,59

Additional Parameters



Z SCORE



$$Z = (x - \mu) / \sigma$$

μ = moyenne de la population

σ = écart type ($\sqrt{\text{moyenne des écarts à la moyenne}^2}$)

Z SCORE

Author	Year	Number of subjects	Parameters measured
Pettersen <i>et al</i> "Detroit" ^[12]	2008	782	Heart valves, aorta, pulmonary arteries, m-mode
Zilberman <i>et al</i> "Cincinnati" ^[13]	2005	748	Heart valves
Daubeney <i>et al</i> "Wessex" ^[14]	1999	125	Heart valves and structures, aorta, pulmonary arteries
Kampmann <i>et al</i> ^[15]	2000	2036	M-mode measurements
Warren <i>et al</i> "Halifax" ^[16]	2006	317	Aorta
Gautier <i>et al</i> "Paris" ^[17]	2010	353	Aorta
Dallaire and Dahdah "Montreal" ^[18]	2011	1033	Coronary arteries
McCrinkle <i>et al</i> "Boston" ^[19]	2007	221	Coronary arteries
Olivieri <i>et al</i> "Washington" ^[20]	2009	432	Coronary arteries
Schneider <i>et al</i> ^[21]	2005	130	Fetal heart valves and structures
Pasquini <i>et al</i> ^[22]	2007	221	Fetal aorta and duct
Cui <i>et al</i> ^[11]	2008	593	Time intervals from tissue doppler
Eidem <i>et al</i> ^[10]	2004	325	Tissue doppler velocities, time intervals, pulsed wave doppler
Koestenberger <i>et al</i> ^[23]	2009	640	TAPSE
Fourth report ^[24]	2004	Meta-analysis	Blood pressures (Clinic setting)

TAPSE: Tricuspid annular plane systolic excursion

HEMODYNAMIC DESCRIPTION OF VSD

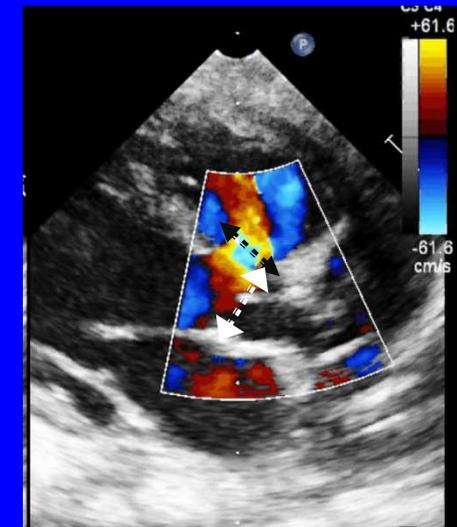
ORIGINAL ARTICLE

Clinical utility of the ventricular septal defect diameter to aorta root

Table 1. Heights, Body weights, Infection scores, Q_P/Q_S ratios in the age groups, divided by D_{VSD}/D_{AR} ratios.

	Age (y)	n	Height (cm)	Weight (kg)	Infection score	Q_P/Q_S divided by D_{VSD}/D_{AR}
Control	1	299	71±11.9	9.51±0.90	0.55±0.69	1.00±0.27
	2	280	8±4.1	11.89±0.93	0.40±0.60	1.00±0.23
	3	227	96±3.1	13.89±1.17	0.30±0.57	1.00±0.26
	4	181	102±3.9	15.26±1.6	0.30±0.57	1.00±0.19
A VSD/AR 0,2-0,25	1	87	71±3.8	9.50±1.52	2.14±1.42	1.15±0.14
	2	83	86±7.1	11.78±1.49	1.25±1.18 ^a	1.20±0.12
	3	70	95±7.1	13.30±1.51	0.33±0.62	1.11±0.20
	4	60	101±3.7	14.70±1.29	0.45±0.69	1.12±0.14
B VSD/AR 0,25-0,35	1	74	71±11.9	8.64±1.77	2.22±1.64 ^b	1.40±0.30
	2	70	84±5.4	11.55±1.72	1.69±1.49	1.51±0.06
	3	62	95±5.4	13.12±1.14	0.92±1.08	1.44±0.10
	4	53	100±5.8	14.57±1.21	1.00±1.12	1.53±0.23 ^b
C VSD/AR 0,35-0,5	1	68	70±11.2 ^b	8.37±2.21 ^{b,c}	2.60±1.81 ^{b,c}	1.91±0.55 ^{b,c}
	2	67	83±4.9 ^b	11.03±1.72 ^{b,c}	2.27±1.42 ^{b,c}	1.80±0.05 ^{b,c}
	3	55	94±7.3 ^b	12.84±0.78 ^b	1.67±1.73 ^{b,c}	1.86±0.07 ^{b,c}
	4	40	99±6.5	13.95±1.62 ^{b,c}	1.50±1.07 ^b	1.89±0.15 ^{b,c}
D VSD/AR 0,5-0,75	1	70	68±7.1 ^b	7.23±0.93 ^{a,b,c,d}	2.94±1.69 ^{a,b,c}	2.37±0.20 ^{a,b,c}
	2	60	82±5.7 ^{b,c}	10.36±1.21 ^{a,b,c}	2.60±1.78 ^{a,b,c}	2.17±0.13 ^{a,b,c}
	3	40	93±5.9 ^b	12.36±1.19 ^b	2.56±1.949 ^{b,c}	2.3±0.25 ^{a,b,c}
	4	28	98±4.6 ^b	13.76±1.63 ^{b,c}	1.89±1.45 ^{b,c}	2.21±0.12 ^{a,b,c}

Data are presented as mean ± SD kg. A, $1/5 \leq D_{VSD}/D_{AR} < 1/4$; B, $1/4 \leq D_{VSD}/D_{AR} < 1/3$; C, $1/3 \leq D_{VSD}/D_{AR} < 1/2$; D, $1/2 \leq D_{VSD}/D_{AR} < 2/3$. ^aP<0.05 compared with the B group; ^bP<0.05 compared with the control group; ^cP<0.05 compared with the A group; ^dP<0.05 compared with the C group.



Jin-Xiang Liu et al.
J Thorac Dis 2013

Pression artérielle pulmonaire

Bernoulli simplifiés

$$\text{Gradient Pression} = 4 V^2$$

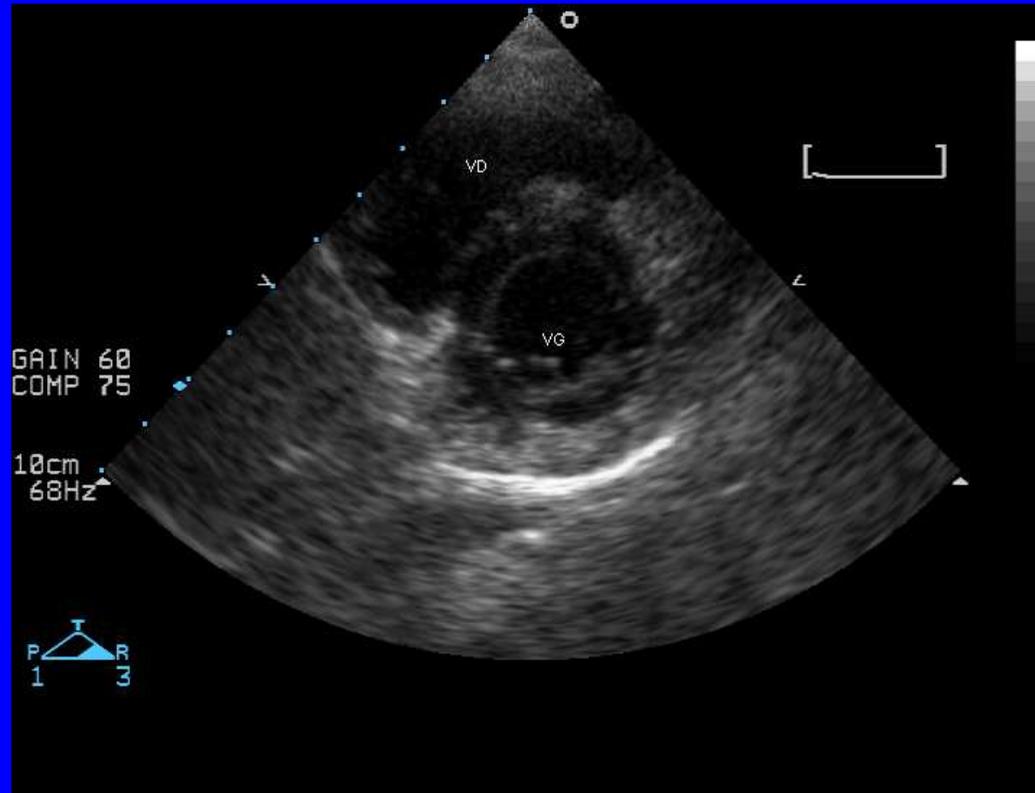
IT

IP

CIV +++

Courbure septale +

Courbure septale arrondie



Petit axe :
Télésystole
PVG >> PVD
PAP normale
CIV restrictive

La courbure septale est le reflet de la pression VD et donc AP en l'absence de sténose valvulaire pulmonaire

Courbure septale aplatie

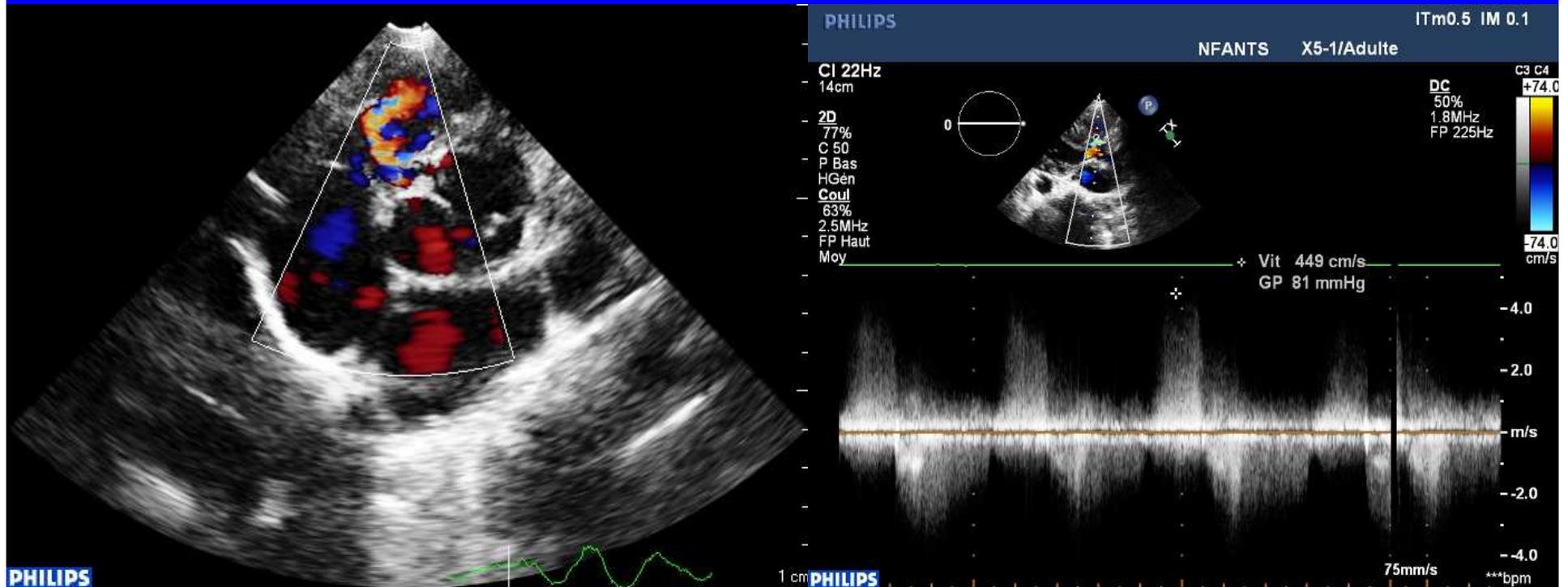


PVG > ou = PVD

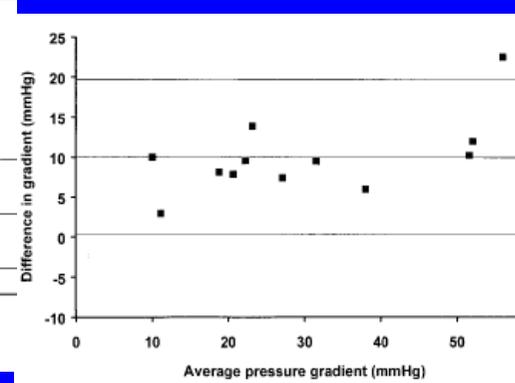
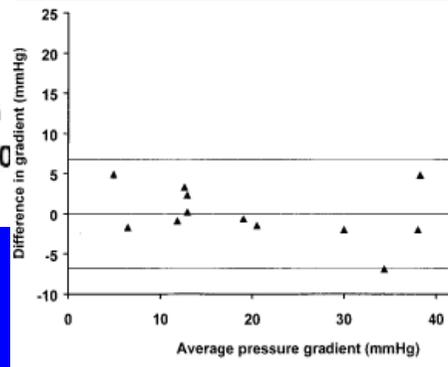
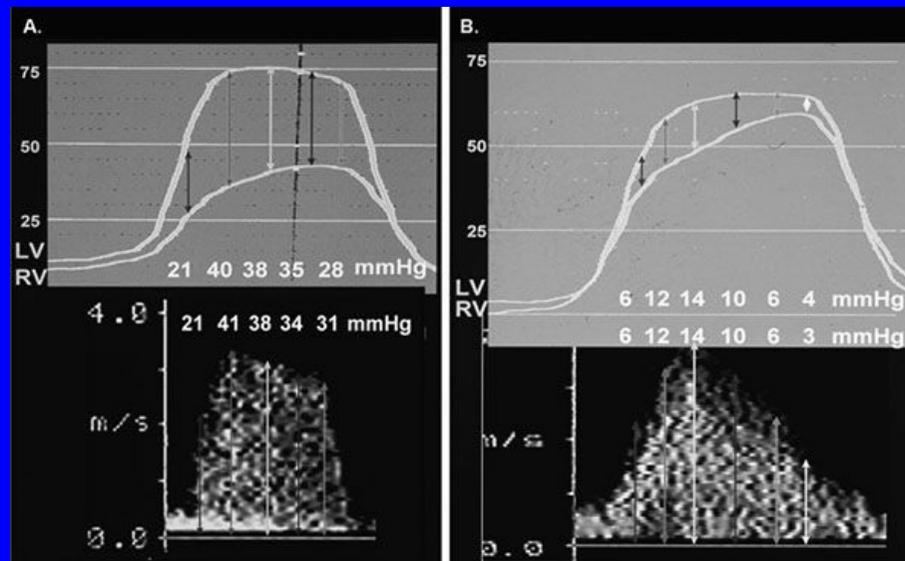
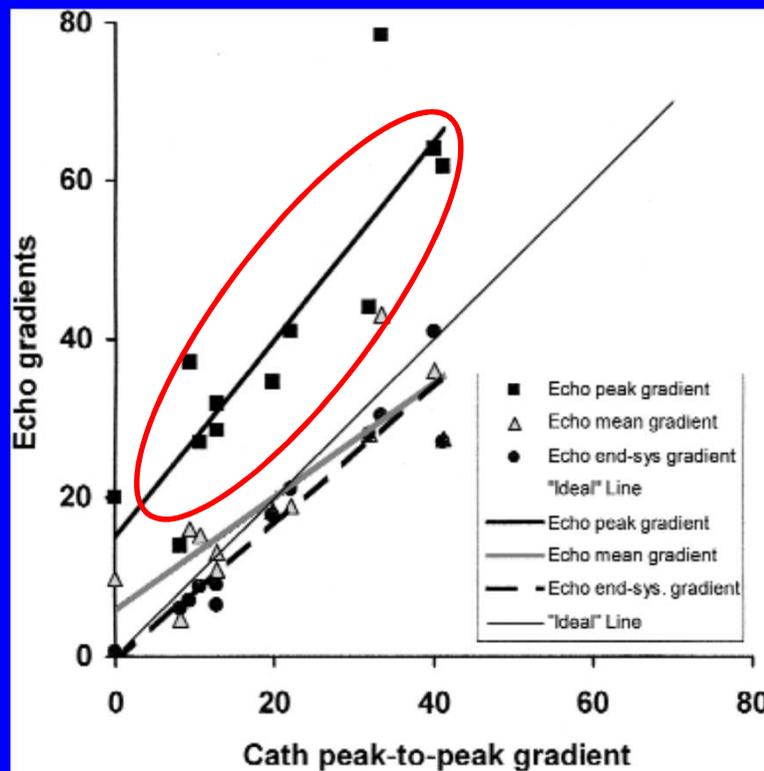
PAP élevée

CIV non restrictive

Vélocité CIV



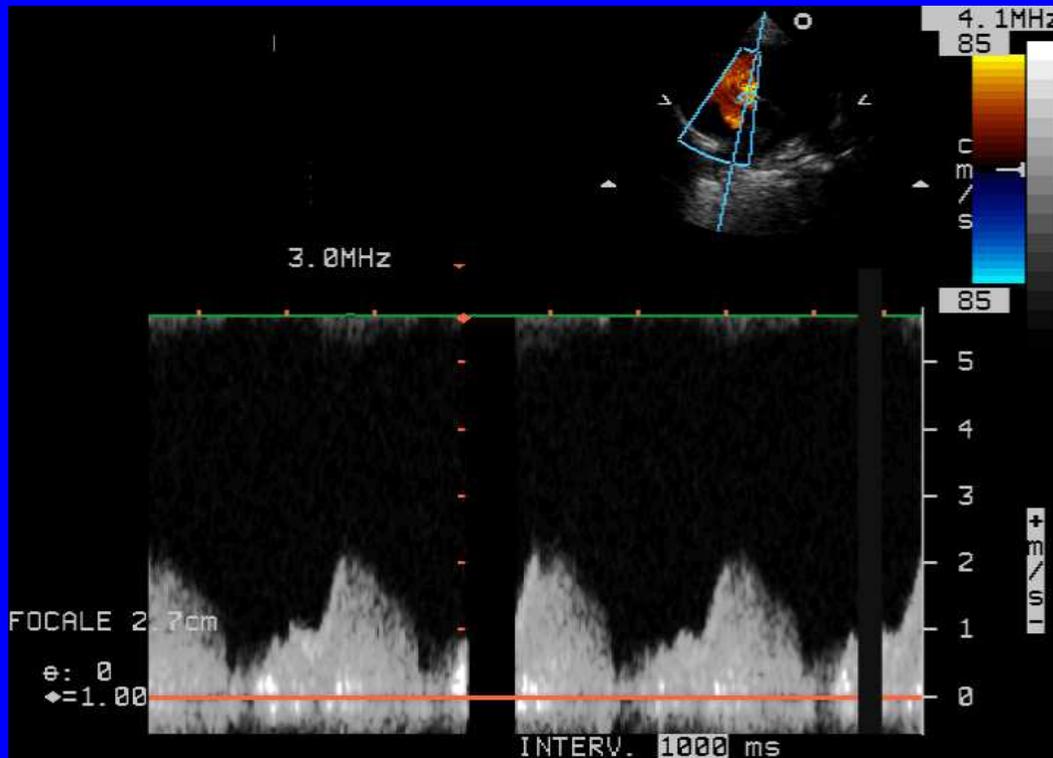
HEMODYNAMIC DESCRIPTION OF VSD



Marcus S et al. JASE 2001

Shunt ventriculaire > PAP

**Vélocité maximale Doppler de la CIV
Pression aortique au brassard**



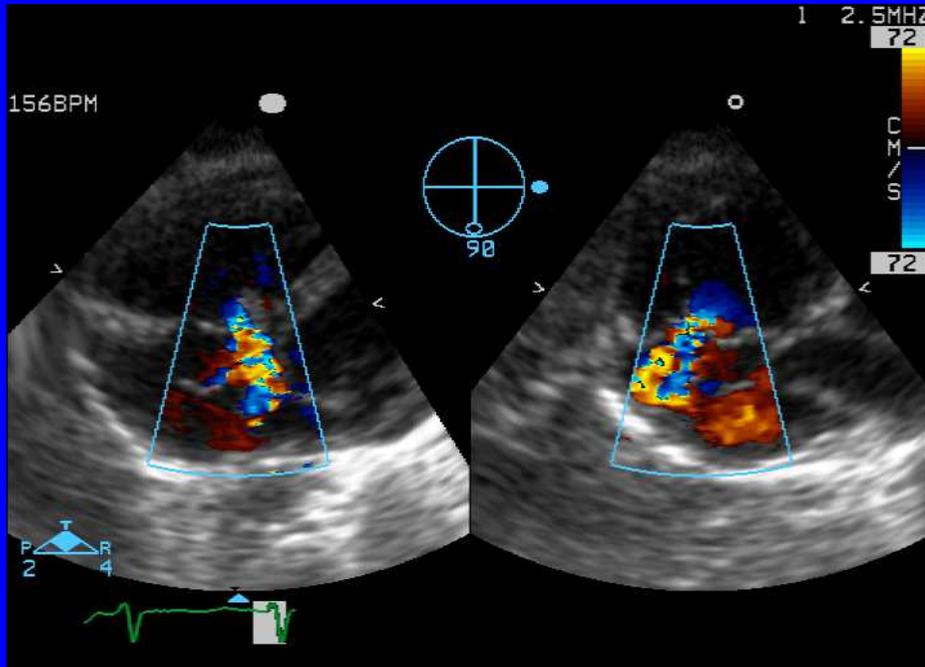
$$PVG_s - PVD_s = 4V^2$$

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

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

**Une CIV est dite restrictive lorsqu'elle est véloce
(pression artérielle pulmonaire normale)**

PAP sur Fuite Tricuspide



Bernouilli :

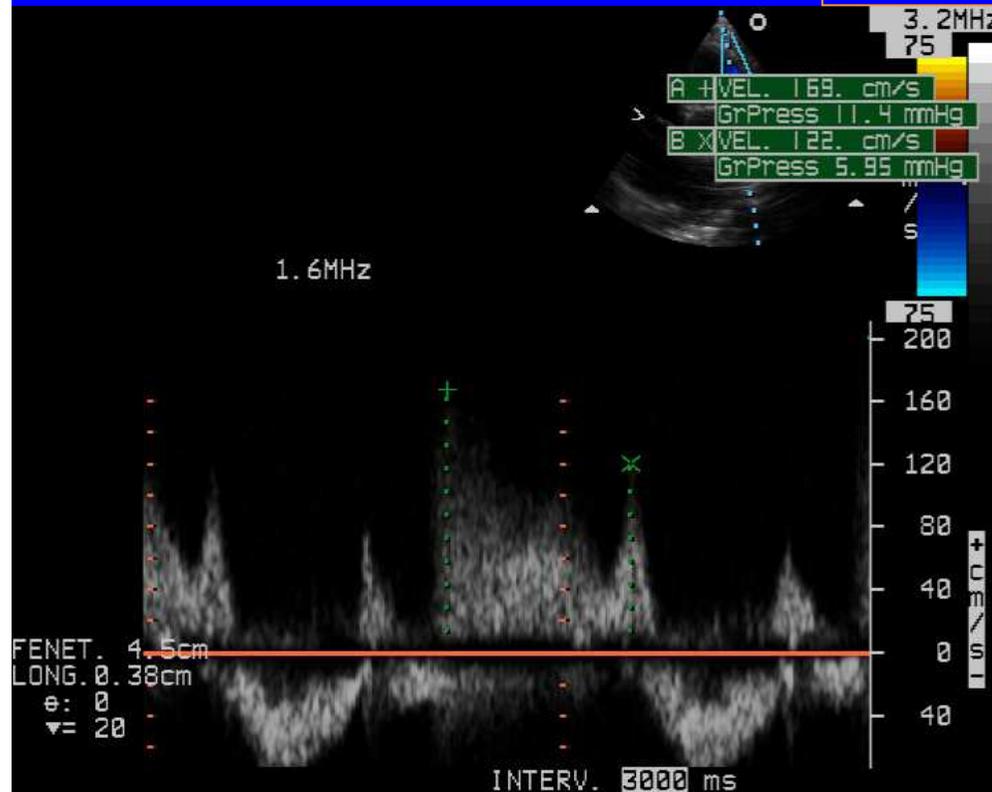
$$\text{PVDs} - \text{PODs} = 4 V^2$$

$$\text{PAPs} = \text{PVDs} = 4V^2 + 5$$

La vélocité de l'IT est le reflet de la pression ventriculaire droite et donc artérielle pulmonaire en l'absence de sténose valvulaire pulmonaire

PAP sur Fuite Pulmonaire

Enveloppe Doppler complète +++



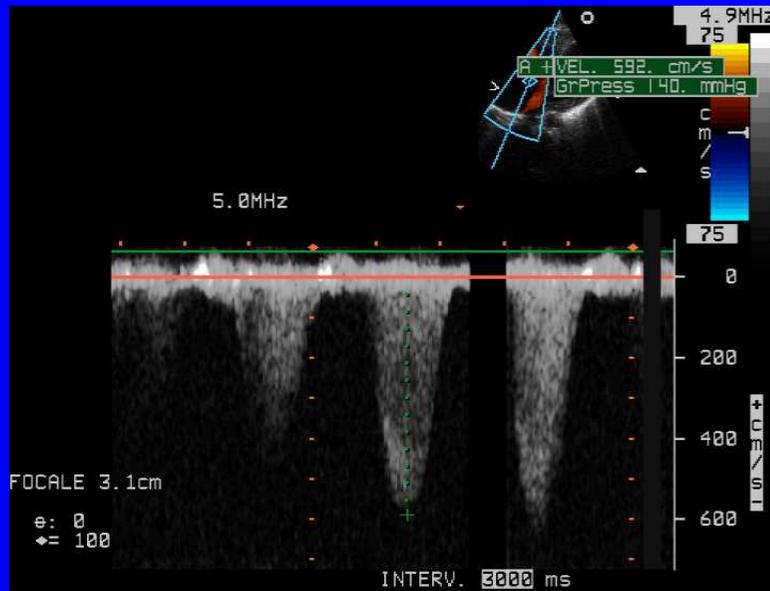
Bernouilli :

PAP m = protodiastole

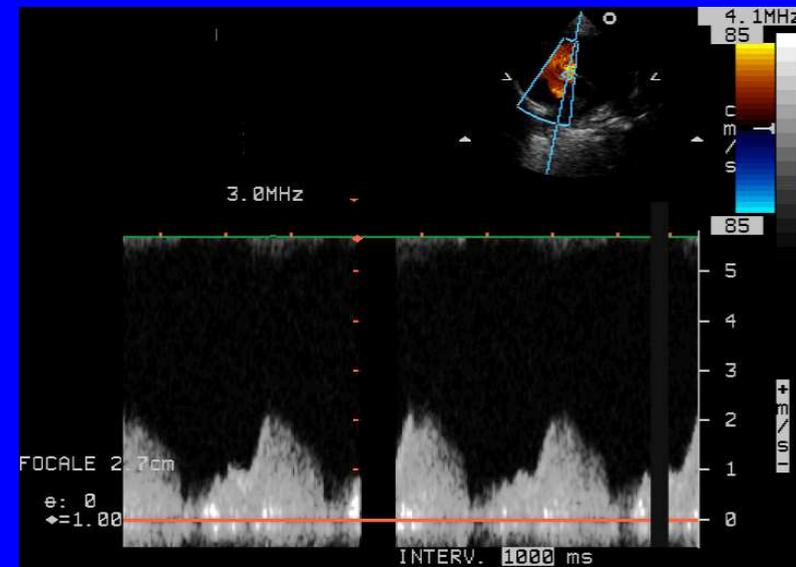
PAPd = télédiastole

$$\text{PAP} = 4V^2 + 5$$

Seule l'IP permet d'estimer les pressions moyenne et diastolique de l'AP

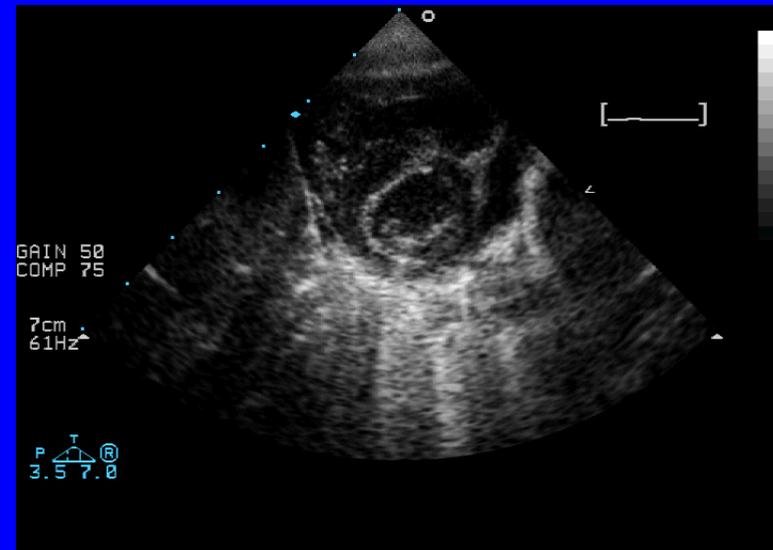


IT



CIV

CIV non restrictive



Cathétérisme cardiaque

Non, sauf :

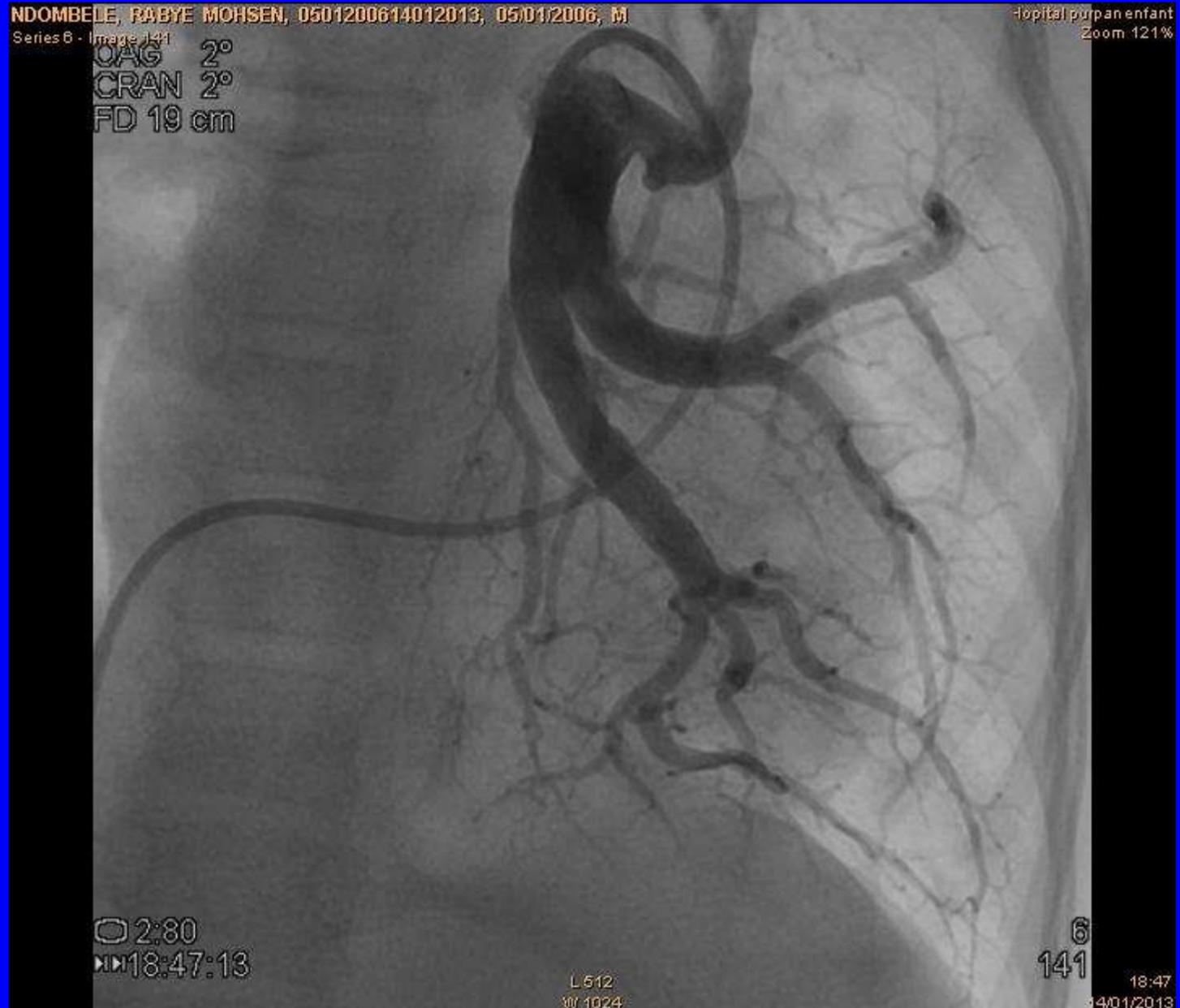
- Age > 9-12 mois
- CIV non restrictive avec shunt faible

But : hémodynamique (KT droit)

- Mesure des pressions artérielles pulmonaires systoliques, moyennes et diastoliques et du rapport des débits pulmonaire/ systémique : basal et sous vasodilatateur (O₂ et NO)
- Calcul des résistances artérielles pulmonaires

Seule indication à l'angiographie = doute sur des CIV multiples

Arbre mort



Chirurgie cardiaque

Indication

- CIV à gros débit symptomatique malgré le traitement médical sans tendance à la fermeture spontanée
- CIV large non restrictive avec résistances artérielles pulmonaires non fixées
- CIV compliquée : fuite aortique, sténose infundibulaire ou membrane sous-aortique

Traitement médical

CIV à gros débit

- **Diurétiques : furosémide (2 mg/kg)**
- **Vasodilatateurs artériels : lopril (2 à 3 mg/kg)**
- **Régime hypercalorique et au besoin gavage gastrique**
- **Kinésithérapie respiratoire en cas de surinfection et prévention des bronchiolite par vaccination par synagis**
- **Contrôle du taux d'hémoglobine (15g/l) par transfusion sanguine et traitement ferrique pour augmenter la viscosité sanguine**

Traitement médical

CIV de Roger

= CIV restrictive sans shunt significatif

Pas de traitement

Prophylaxie de l'Osler

**Echocardiographie annuelle à la recherche
d'une complication : fuite aortique ++**

Traitement médical
CIV avec Eisenmenger

= CIV avec HTAP fixée

Inversion du shunt : cyanose, polyglobulie

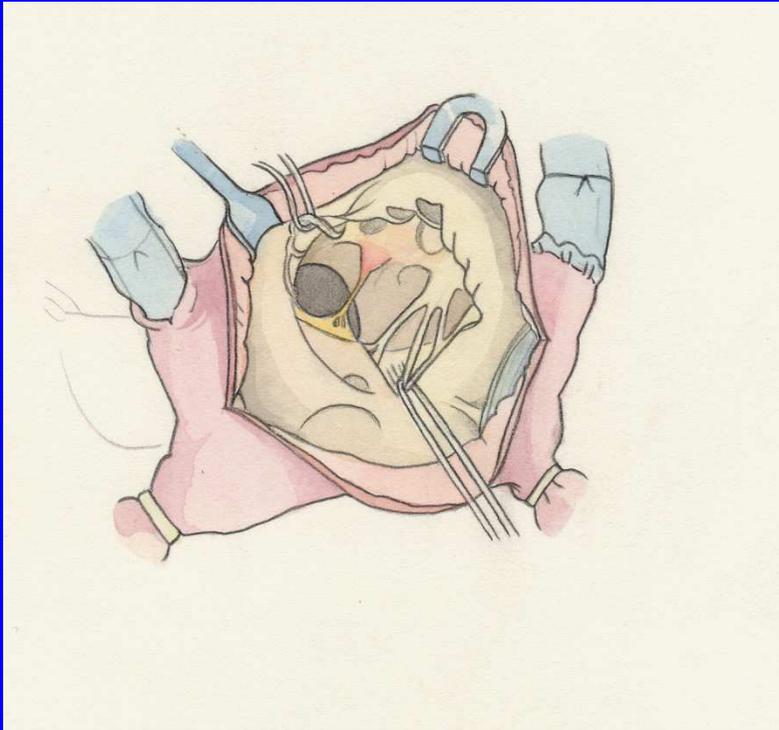
Contre-indication absolue à fermeture chirurgicale

Traitement uniquement palliatif

Vasodilatateur artérielle pulmonaire (bosentan)

Transplantation cardio-pulmonaire ?

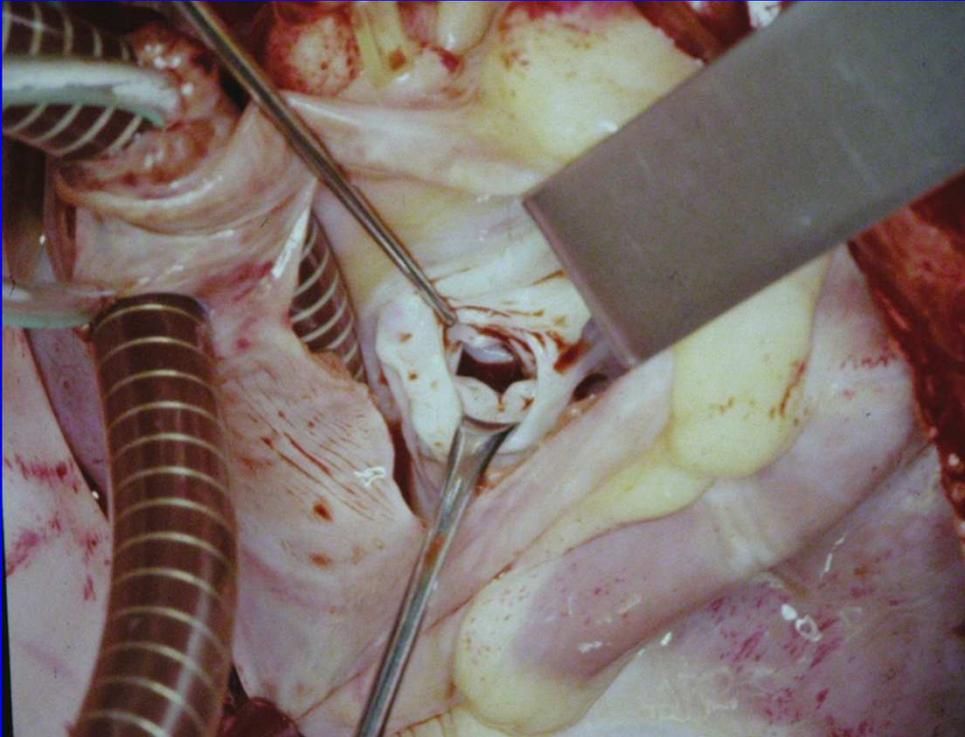
Traitement chirurgical
CIV Périmembraneuse non compliquée



Sternotomie avec CEC

Voie Trans-atriale droite, la CIV est exposée à travers la valve tricuspide

Vue opératoire CIV périmembraneuse



Haut

OD avec
canules
caves

CIV

VD

Bas

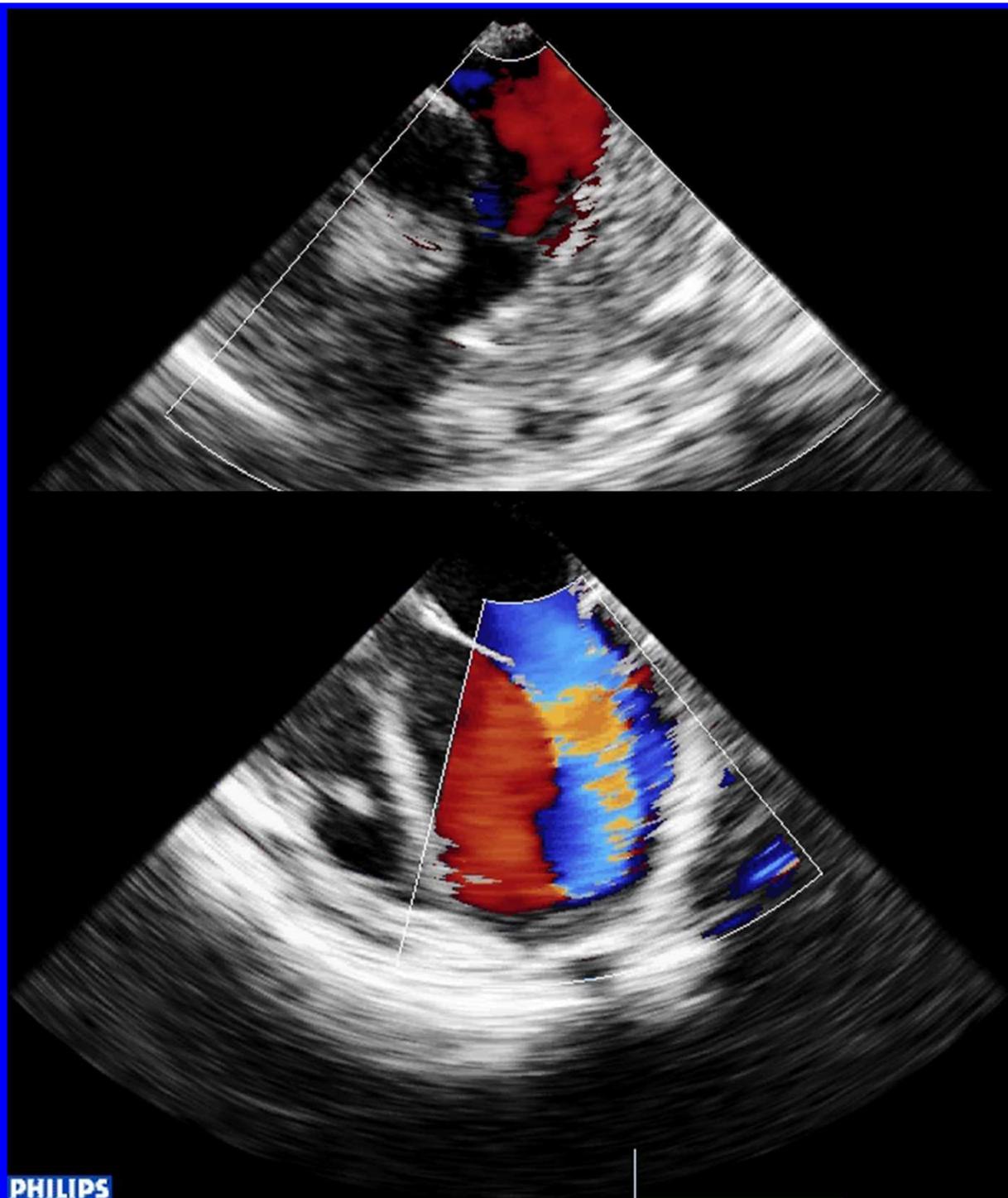
Traitement chirurgical

CIV Périmembraneuse non compliquée

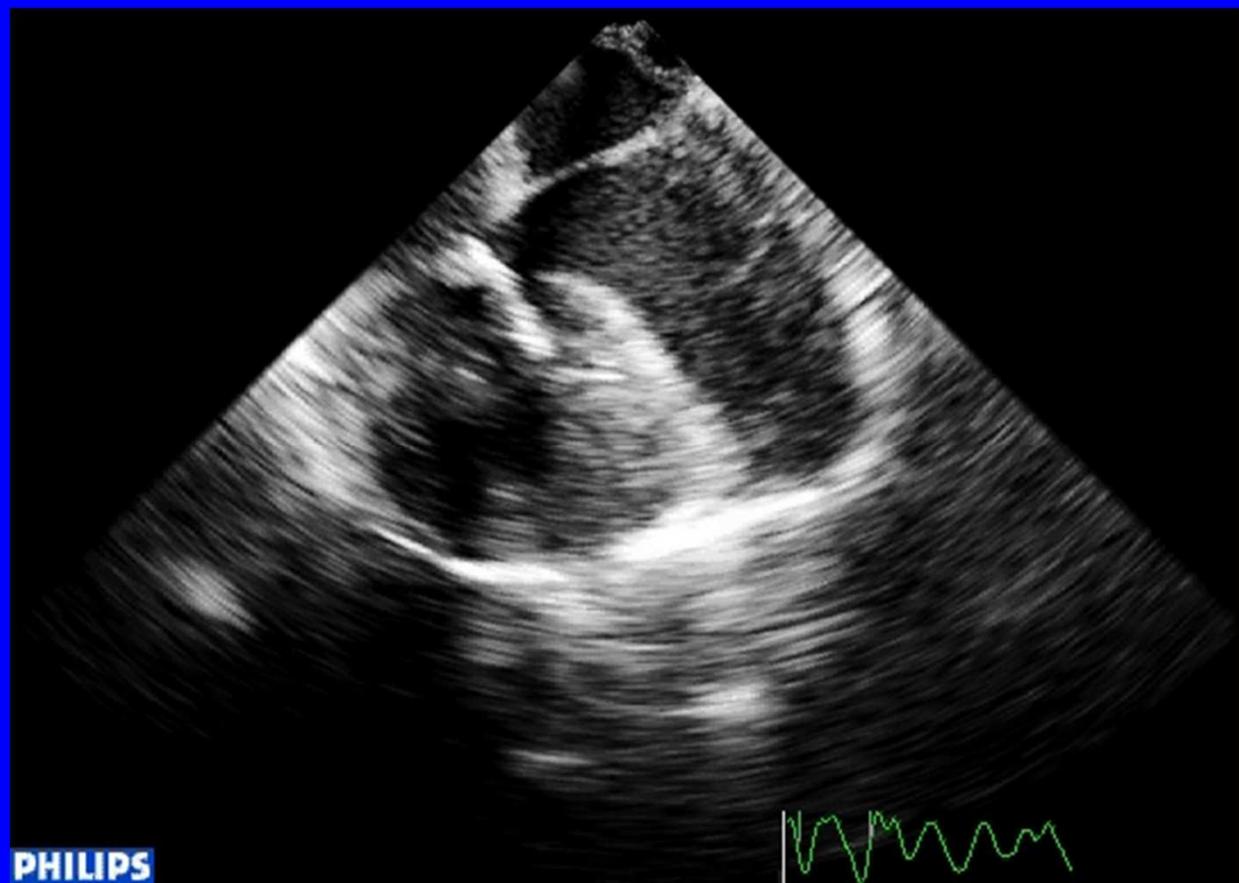


**Fermeture de la CIV
par un patch synthétique
ou péricardique**

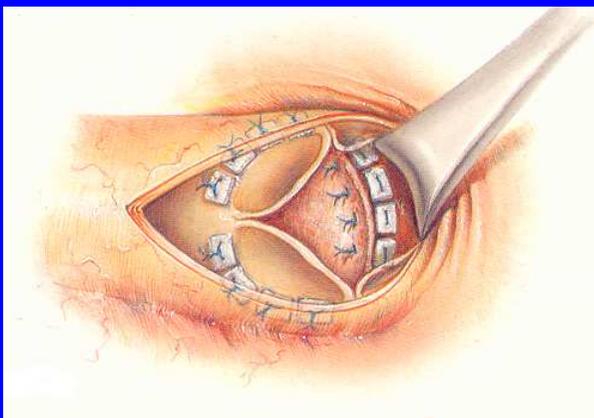
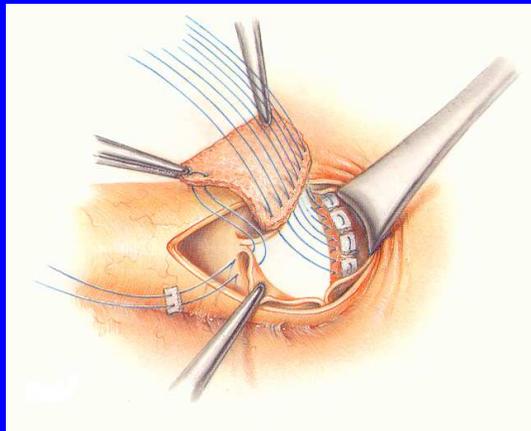
8 mois
6 Kg
CIV gros débit



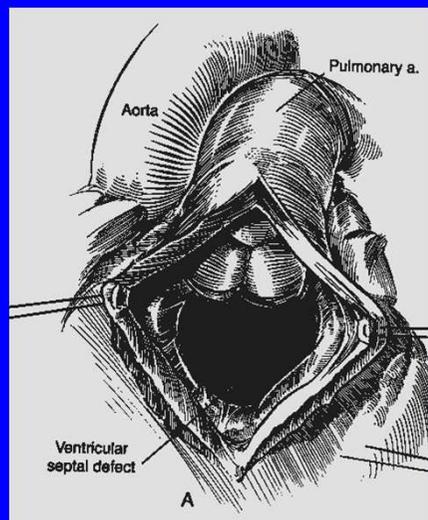
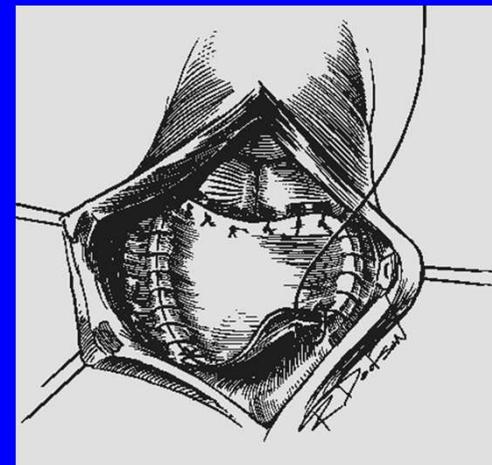
6 mois
6 Kg
Patch CIV



Voie Trans-pulmonaire

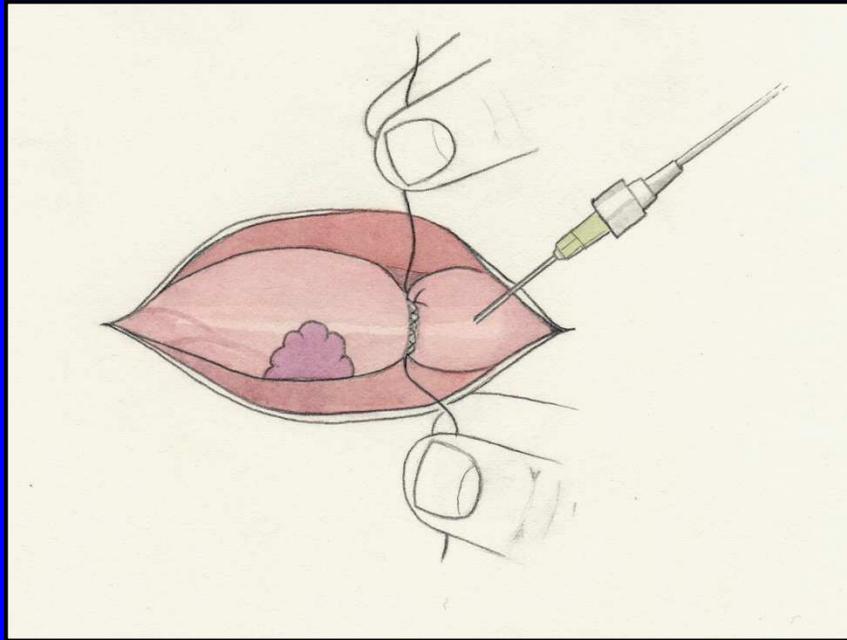


Traitement chirurgical CIV Infundibulaire



Voie Trans-infundibulaire

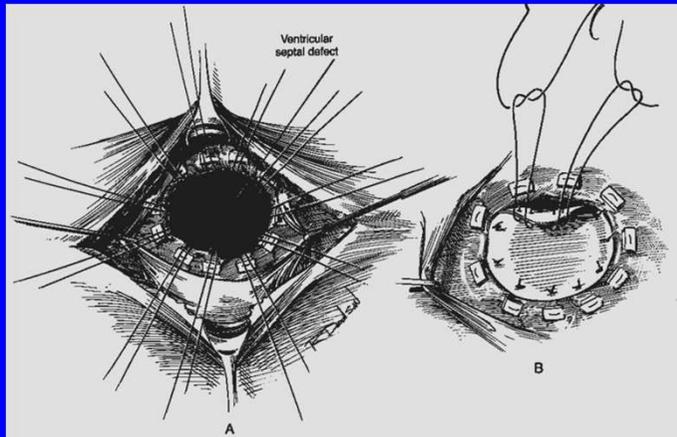
Traitement chirurgical CIV multiples



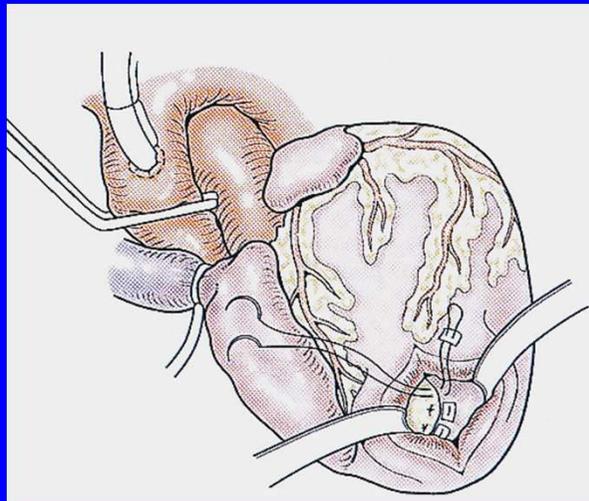
Sternotomie sans CEC

**Cerclage (banding) pulmonaire au fil résorbable
(fermeture spontanée ou dilatatable) ou non
(2ème chirurgie pour décerclage et fermeture
des CIV)**

Traitement chirurgical *CIV musculaires*



**Voie transatriale pour
CIV trabéculées
haute ou moyenne**



**Ventriculotomie
pour les CIV de pointe**

Traitement chirurgical des CIV

Complications

Risques communs :

- **CIV résiduelle**
- **HTAP (Résistances Pulmonaires élevées)**
- **Rythme jonctionnel**
- **Méconnaissance d'une coronaire anormale**
- **Infection cicatrice, sternum, médiastin**
- **Syndrome post-péricardotomie**
- **à distance : cicatrice arythmogène**

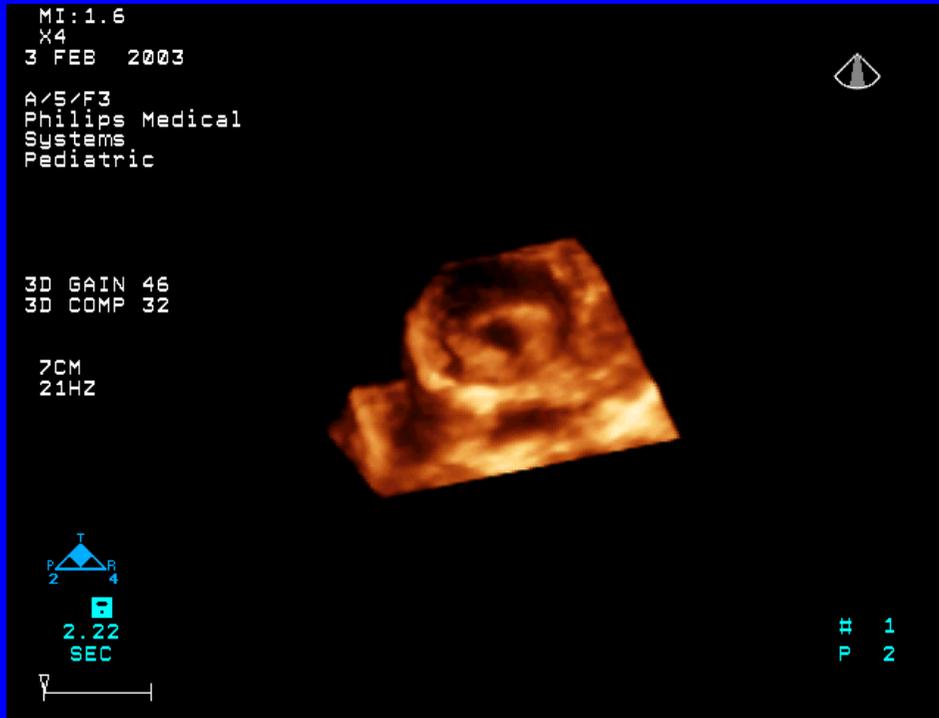
Risques spécifiques

CIV PM

- **BAV**
- **Valves aortique et tricuspide**

CIV Infundibulaire - Valve aortique et pulmonaire

CIV Trabéculée - CIV résiduelle

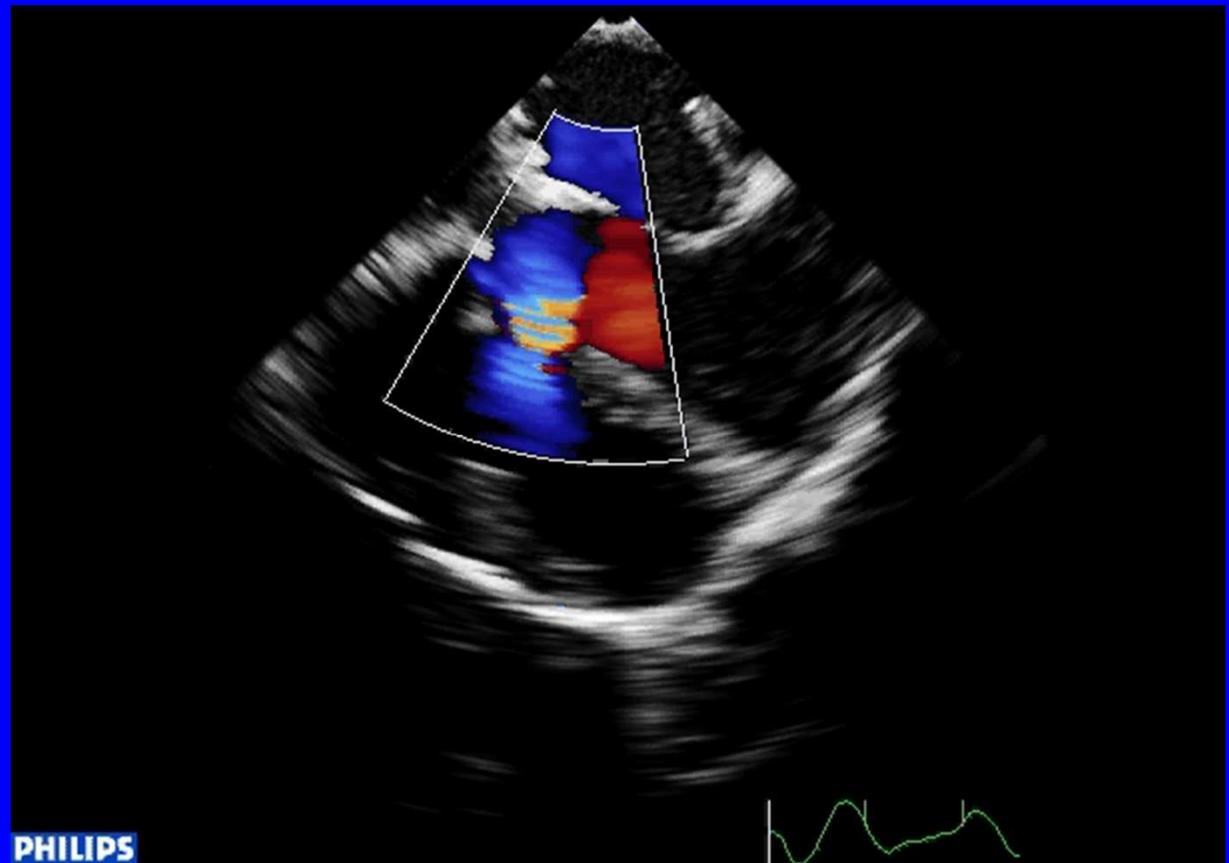


Cerclage pulmonaire Surveillance

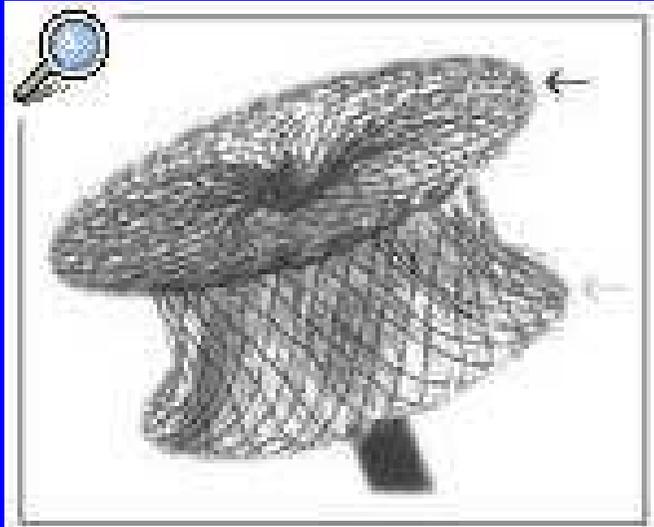
Le cerclage est-il :

- protecteur : PAP normale (gradient VD-AP)**
- bien posé : migration vers bifurcation AP**

18 mois
10 Kg
CIV multiples
Cerclage pulmonaire



Fermeture percutanée CIV musculaire

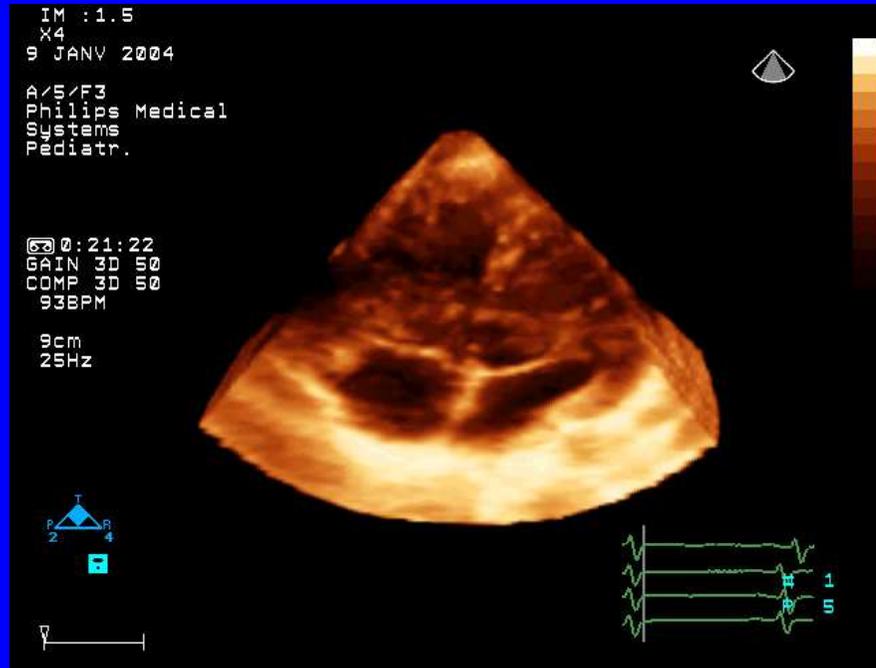


*Indications rares :
CIV résiduelles,
CIV post-infarctus*

*Procédure complexe
mais avec risque de
complications moindre*

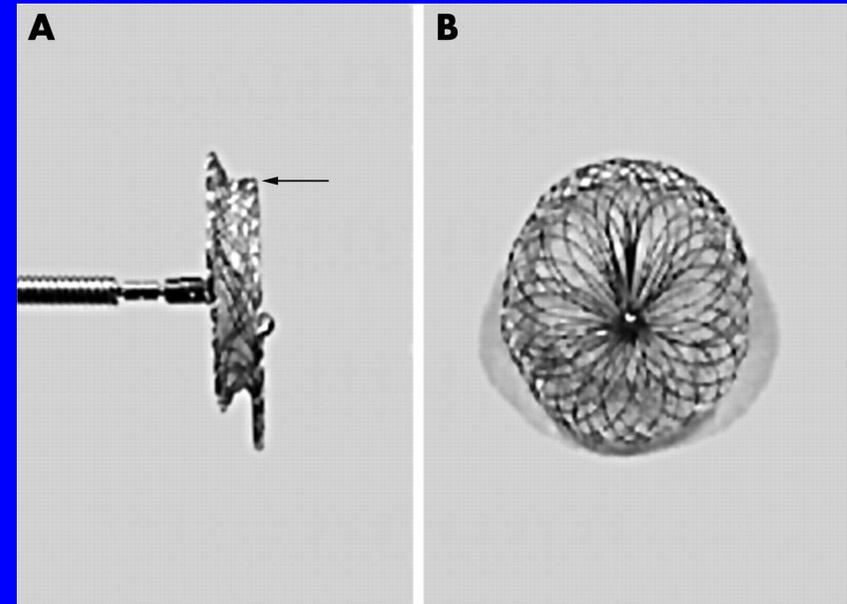


Fermeture percutanée CIV Périmembraneuse

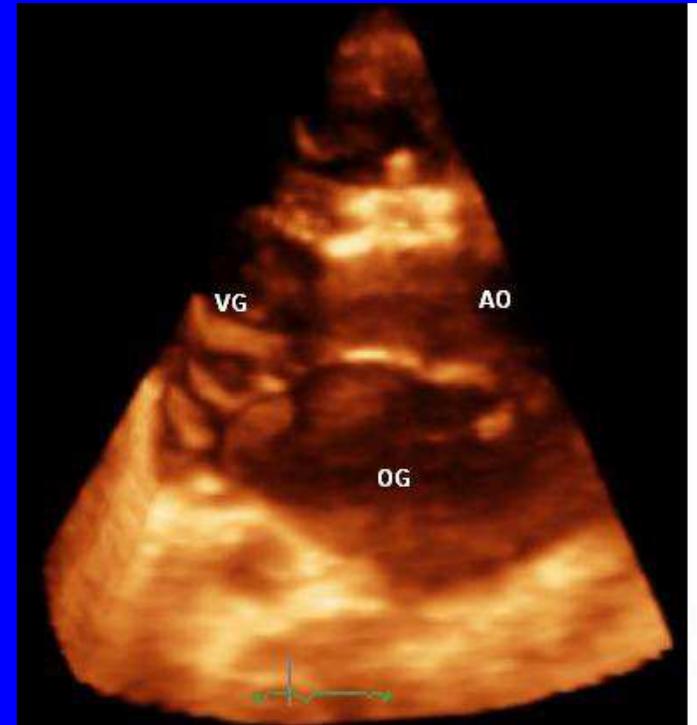
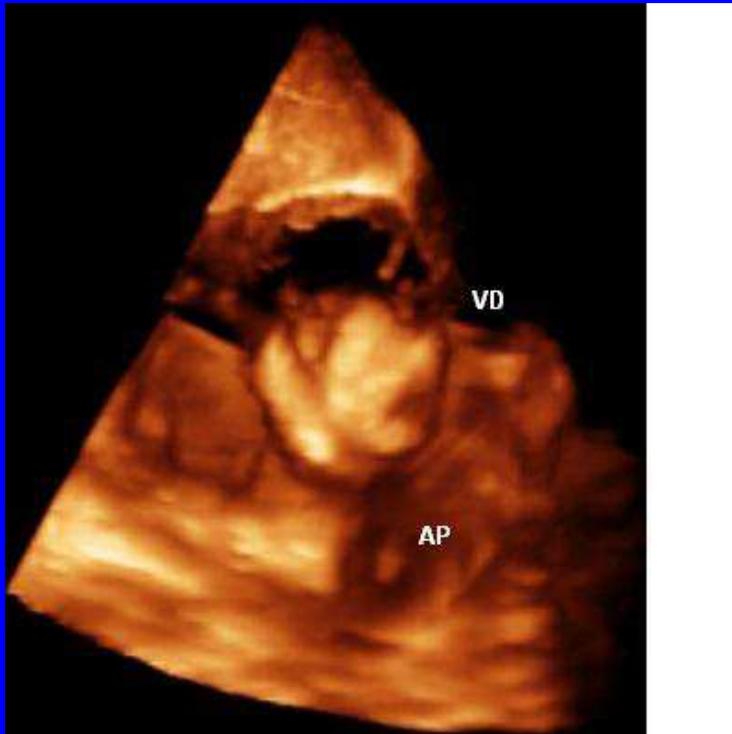


Valve aortique
Valve tricuspide

*Amplatz membranous
VSD occluder*



Fermeture percutanée CIV Périmembraneuse



NRS > 8 Kg + Cathéteriseur entraîné
*Risque : abandon procédure, **BAV**, IA, IT*