

COMMUNICATIONS INTERVENTRICULAIRES
FOETALES

- UN DIAGNOSTIC FACILE ?
- QUEL PRONOSTIC NEONATAL ?

Eric C. HERY : CHR de Cergy - Pontoise
Unité de cardiologie Foetale : Necker

ANOMALIES FREQUENTES

- . PRES DE 30 % DES MALFORMATIONS CARDIAQUES DEPISTEEES EN CENTRE DE DIAGNOSTIC PRENATAL

. PARTICULARITES :

> LIEES A L'ANATOMIE DU SEPTUM

INTERVENTRICULAIRE

> LEUR DETECTION EST PARFOIS DIFFICILE

(UN DIAGNOSTIC DE CIV N'ECARTE PAS LA

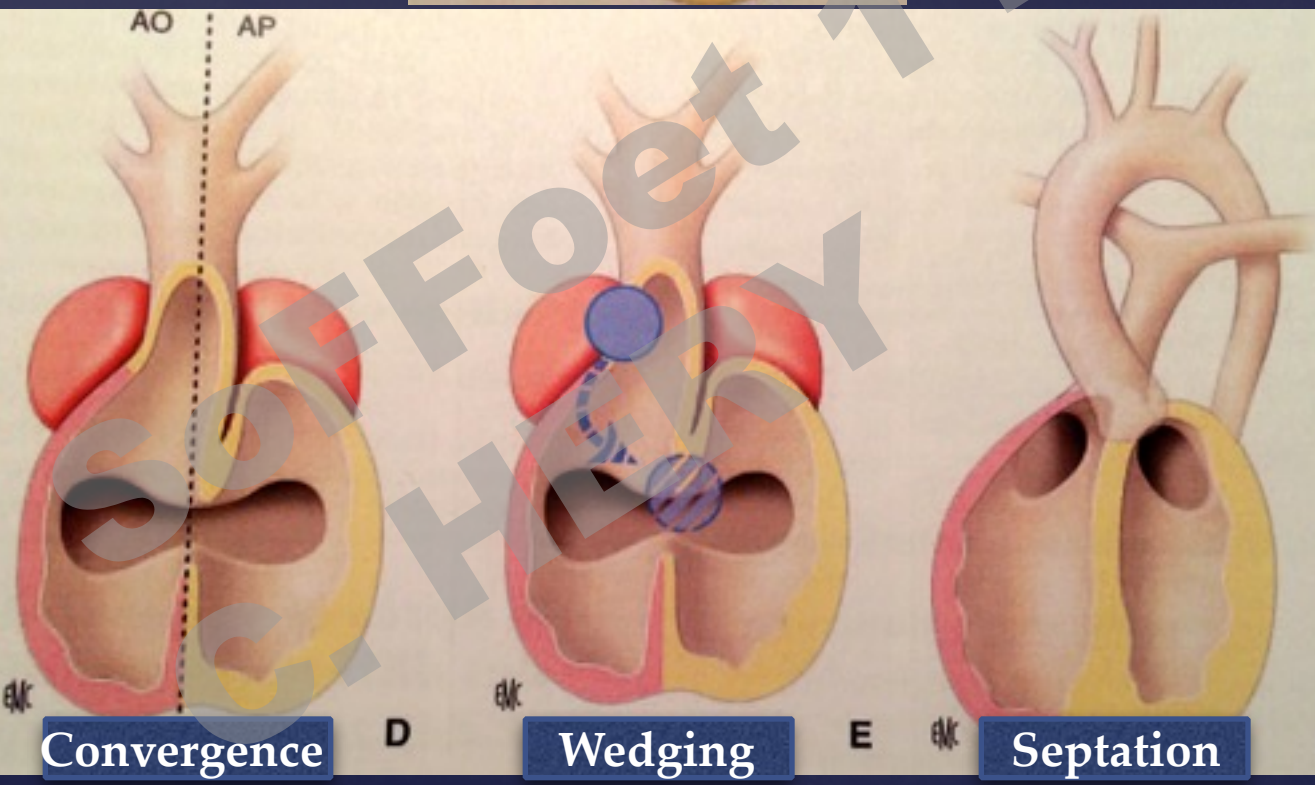
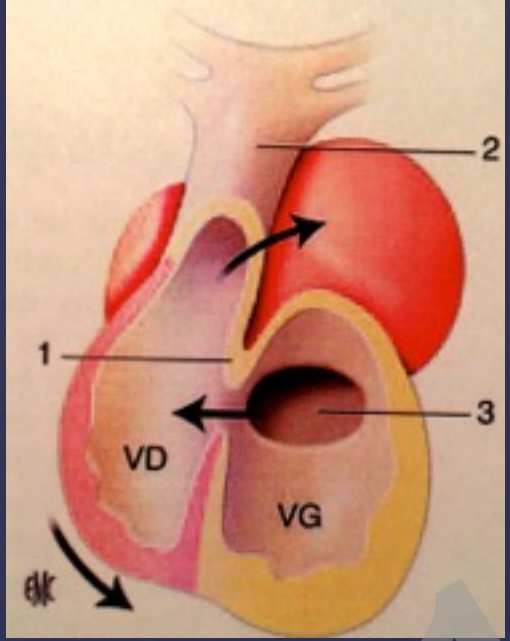
PRESENCE D'AUTRES SHUNTS DE LOCALISATION

SEPTALE DIFFERENTE >> **VARIER LES INCIDENCES**)

	% des cardiopathies congénitales	‰ des naissances
Communication interventriculaire (CIV)	41,5	2,56
Communication interauriculaire (CIA)	8,67	0,53
Sténose aortique (RAo)	7,77	0,48
Sténose pulmonaire (RP)	5,81	0,36
Transposition des gros vaisseaux (TGV)	5,39	0,33
Coarctation (CoA)	5,29	0,33
Canal artériel persistant (PCA)	5,07	0,31
Canal atrioventriculaire (CAV)	4,00	0,25
Hypoplasie du cœur gauche (HLH)	3,42	0,21
Tétralogie de Fallot (TdF)	3,36	0,21
Ventricule unique (VU)	2,11	0,13

(Samanek : Répartition des cardiopathies
 congénitales chez l'enfant : série de 815 569 enfants : *Pediatr cardiol* : 1999)

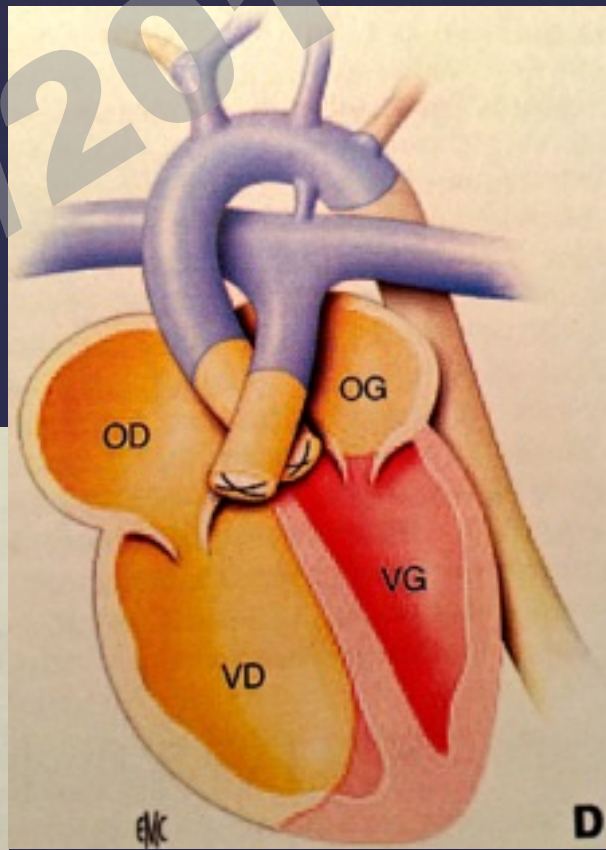
Early looping
J 28



Convergence

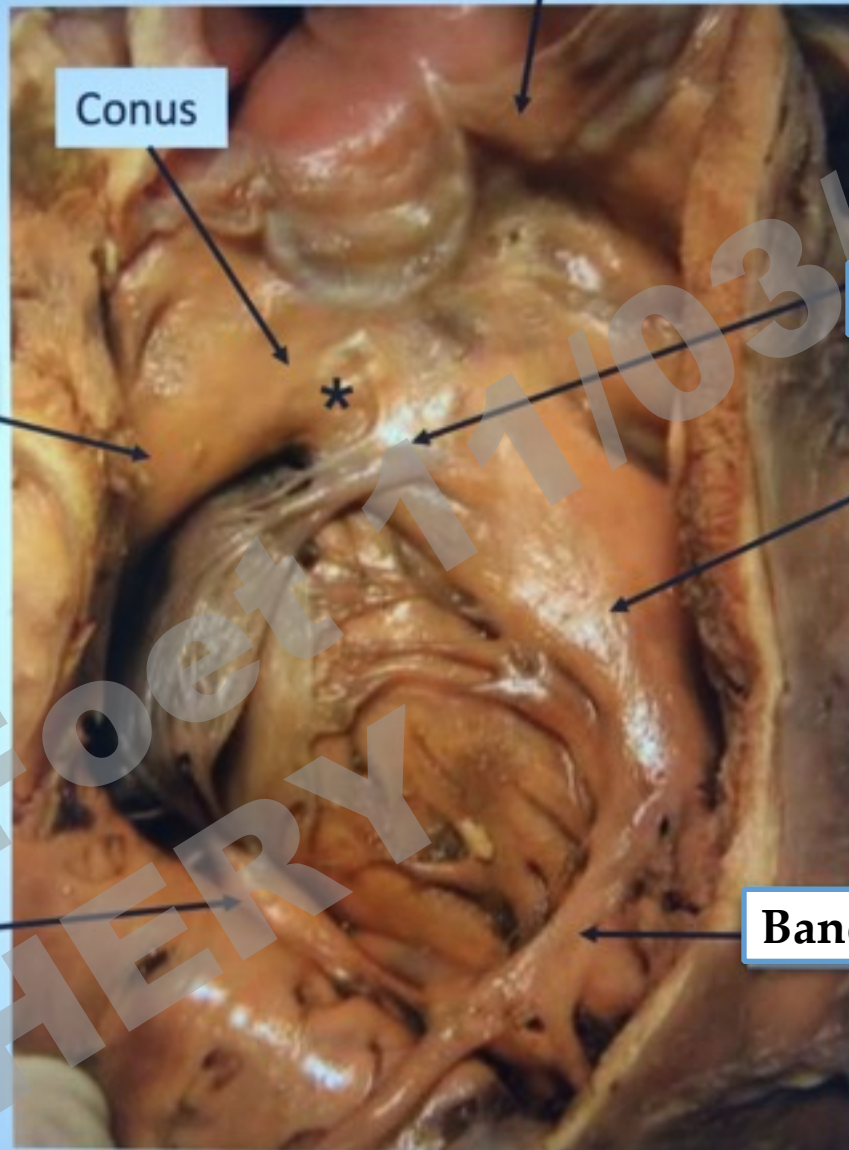
Wedging

Septation



Septation achevée

J 50



Conus

Bande Pariétale

Muscle de Lancisi

Bande Septale

Bande Modératrice

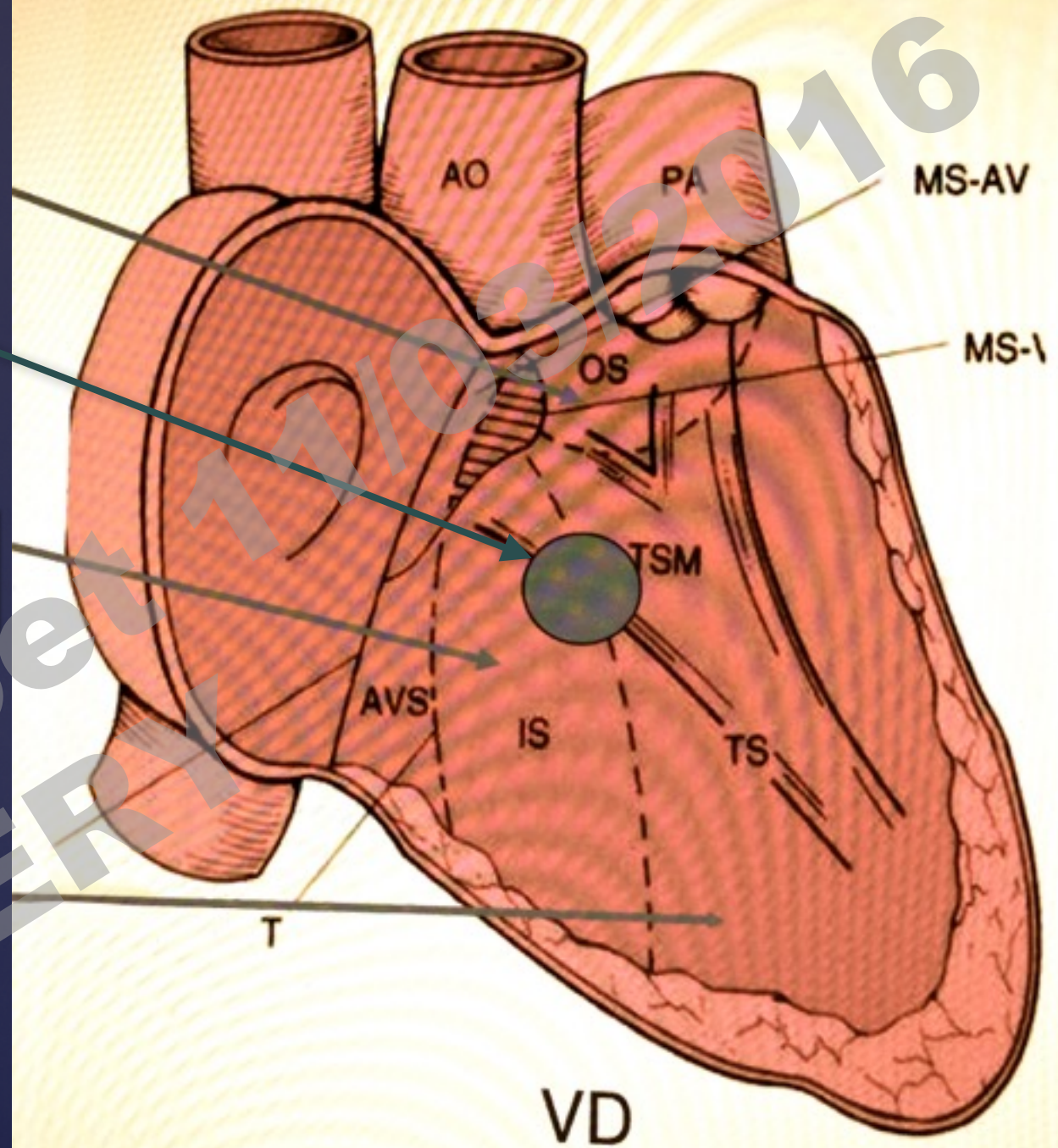
Lucile HOUYEL - CCML

Septum Conal ou
Infundibulaire
= Outlet septum

Septum membraneux

Septum d'admission
= Inlet septum

Septum trabéculé



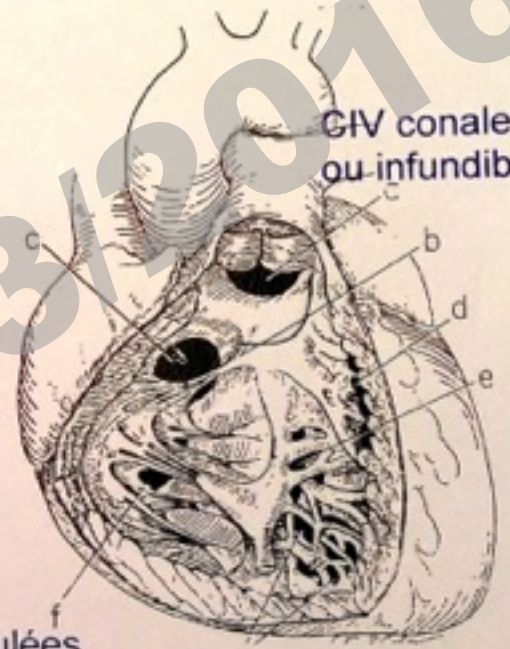
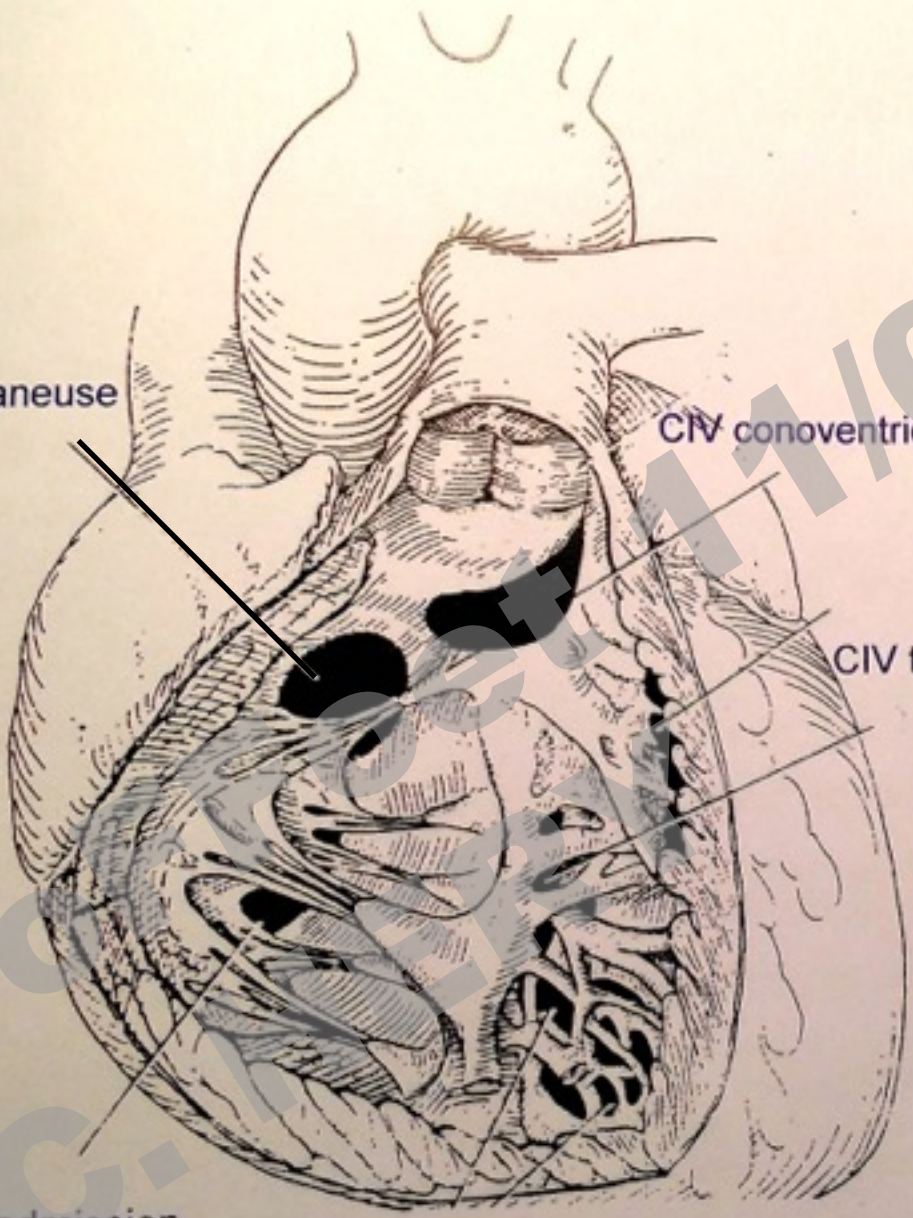
CIV membraneuse

CIV conoventriculaire

CIV trabéculées

CIV d'admission

CIV conale pure
ou infundibulaire



LES CIV SONT DONC PRESENTES DANS TOUS LES SECTEURS DU SEPTUM IV OU L'ON A :

- Un défaut de développement
- Un défaut de fusion des ébauches

>> CIV TRABECULEES OU MUSCULAIRES

>> CIV D'ADMISSION OU DE L'INLET

>> CIV PERIMEMBRANEUSES

**>> CIV DE L'OUTLET et INFUNDIBULAIRES ,
ou CONO VENTRICULAIRES**

Malalignement entre le septum conal et le reste du septum

= Malformations Cono troncales type tétralogie de Fallot

2005

RAPPORT
du
COMITE NATIONAL TECHNIQUE
de
L'ECHOGRAPHIE
DE DEPISTAGE PRENATAL

Présidents :
Professeur Claude SUREAU
Professeur Roger HENRION

Avril 2005

- > Politique d'assurance qualité de l'échographie de dépistage
 - > Développer une stratégie d'information du public quant à l'intérêt et aux limites actuelles de cet examen

- Contour de la boîte crânienne
- Aspect des ventricules latéraux
- Aspect de la ligne médiane
- Cavum du septum pellucidum
- Aspect de la fosse postérieure et du cervelet

- Continuité de la lèvre supérieure

- Aspect des poumons
- Position du cœur
- Quatre cavités cardiaques
- Equilibre des cavités
- Aspect et position des gros vaisseaux

- Position de l'estomac
- Aspect de l'intestin
- Aspect de la paroi abdominale antérieure

- Aspect et volume de la vessie
- Aspect des reins

- Aspect du rachis.
- Présence de quatre membres
- Présence des 3 segments de chaque membre

2^{ème} Trimestre

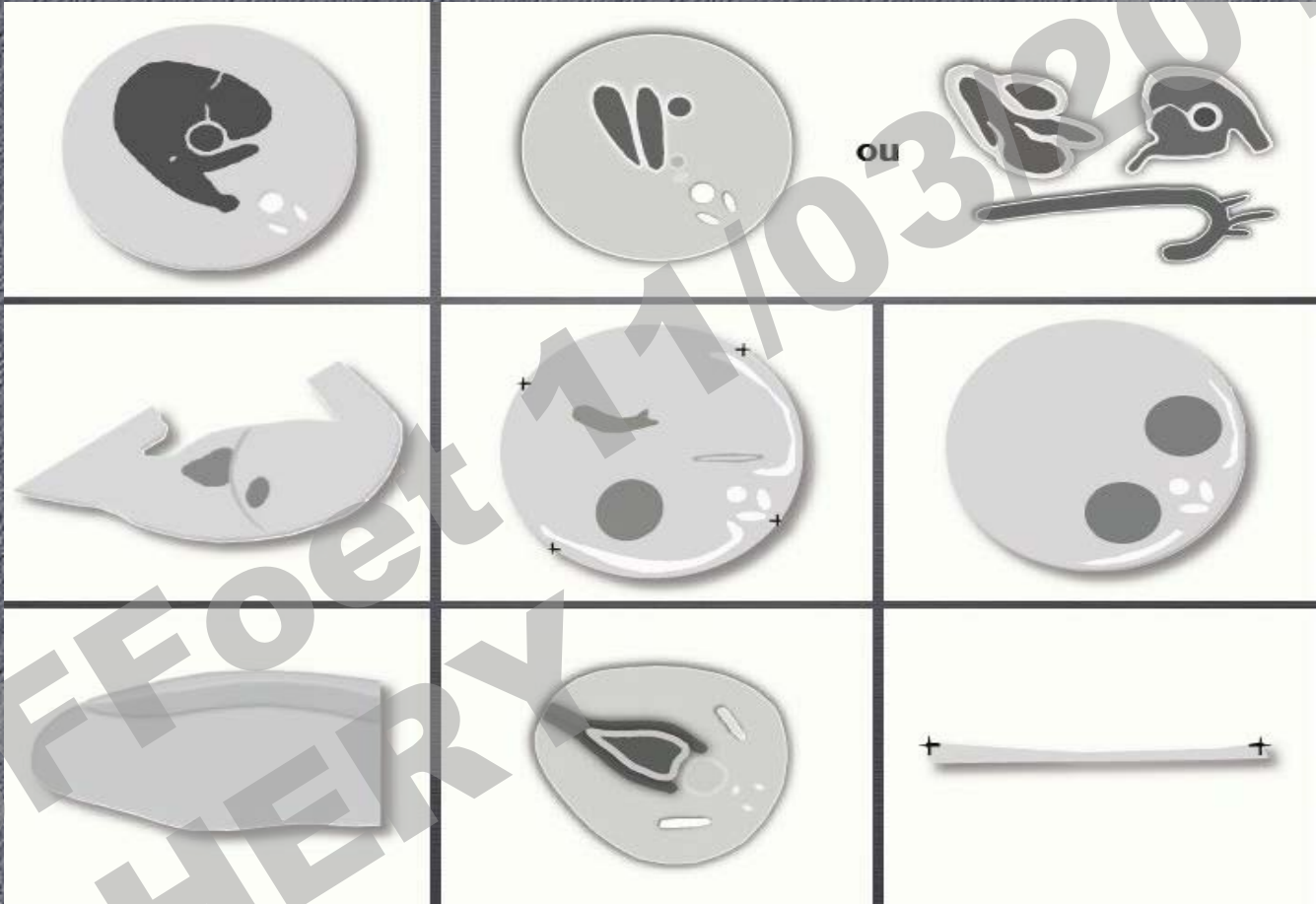
RAPPORT
du
COMITE NATIONAL TECHNIQUE
de
L'ECHOGRAPHIE
DE DEPISTAGE PRENATAL

Présidents :
Professeur Claude SUREAU
Professeur Roger HENRIEN

Avril 2005



- > Politique d'assurance qualité de l'échographie de dépistage
- > Développer une stratégie d'information du public quant à l'intérêt et aux limites actuelles de cet examen

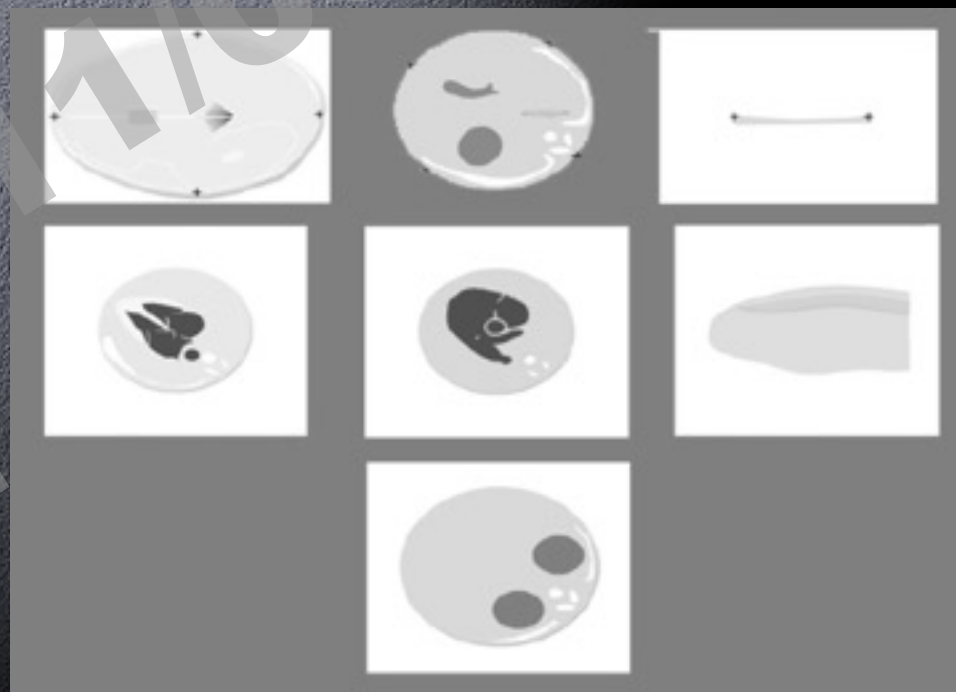


3^{ème} Trimestre

RAPPORT
du
COMITE NATIONAL TECHNIQUE
de
L'ECHOGRAPHIE
DE DEPISTAGE PRENATAL

Présidents :
Professeur Claude SUREAU
Professeur Roger HENRION

Avril 2005



Anatomie

Equilibre droite/ gauche

Identification coeur droit/gauche

2 oreillettes

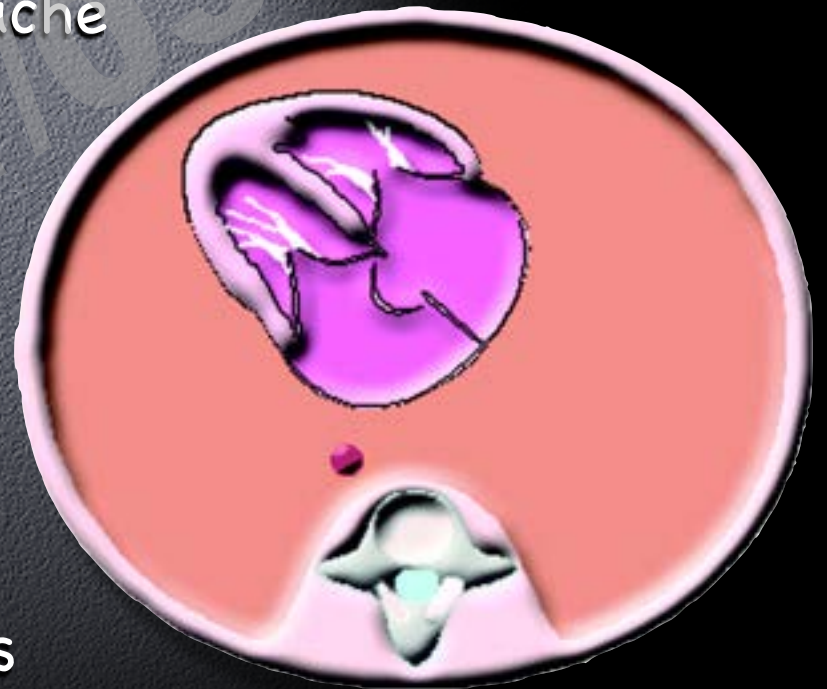
(Septum inter-auriculaires)

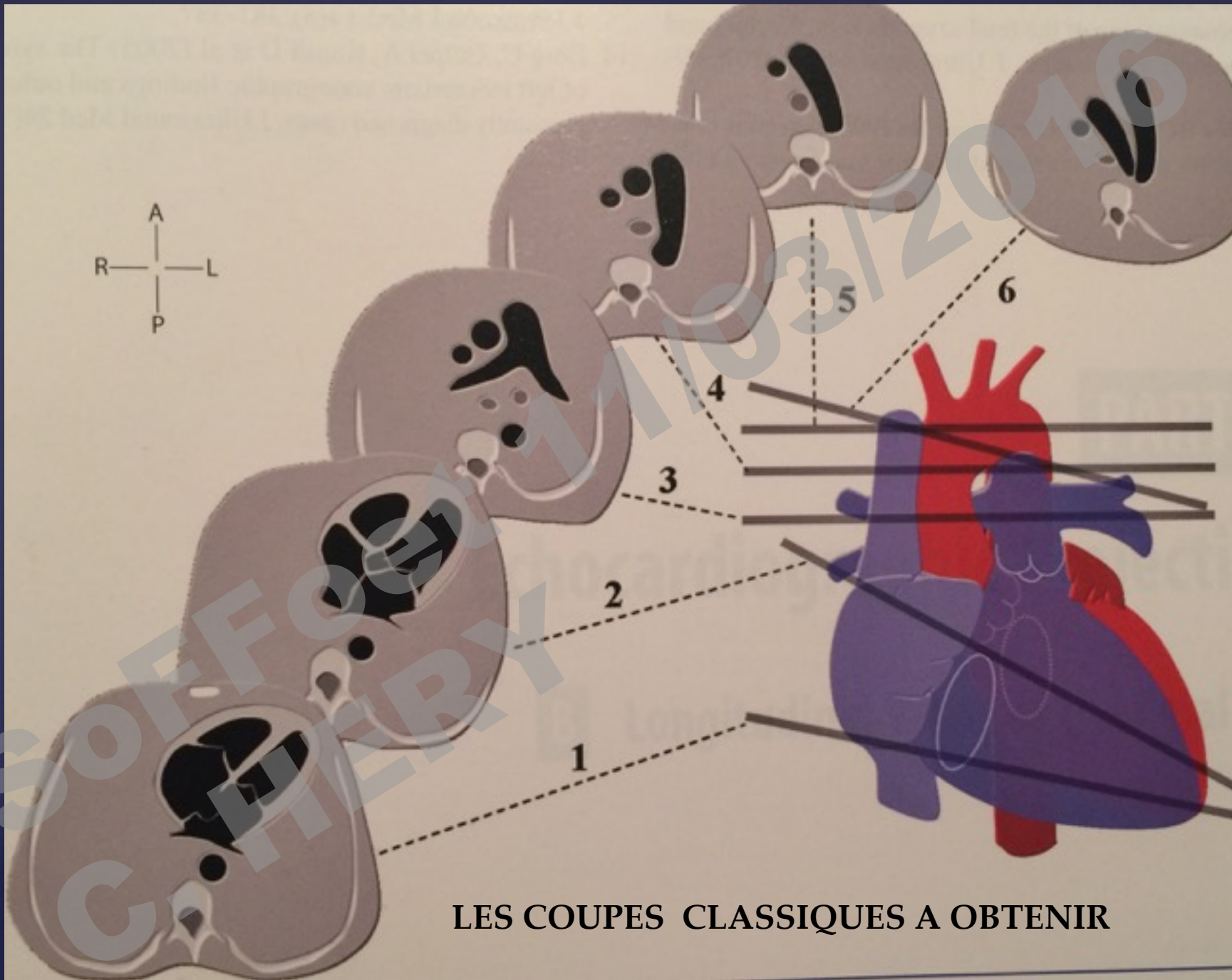
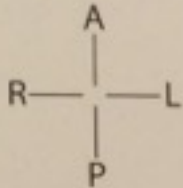
Valvules de Vieussens

2 Ventricules

Valves auriculo-ventriculaires

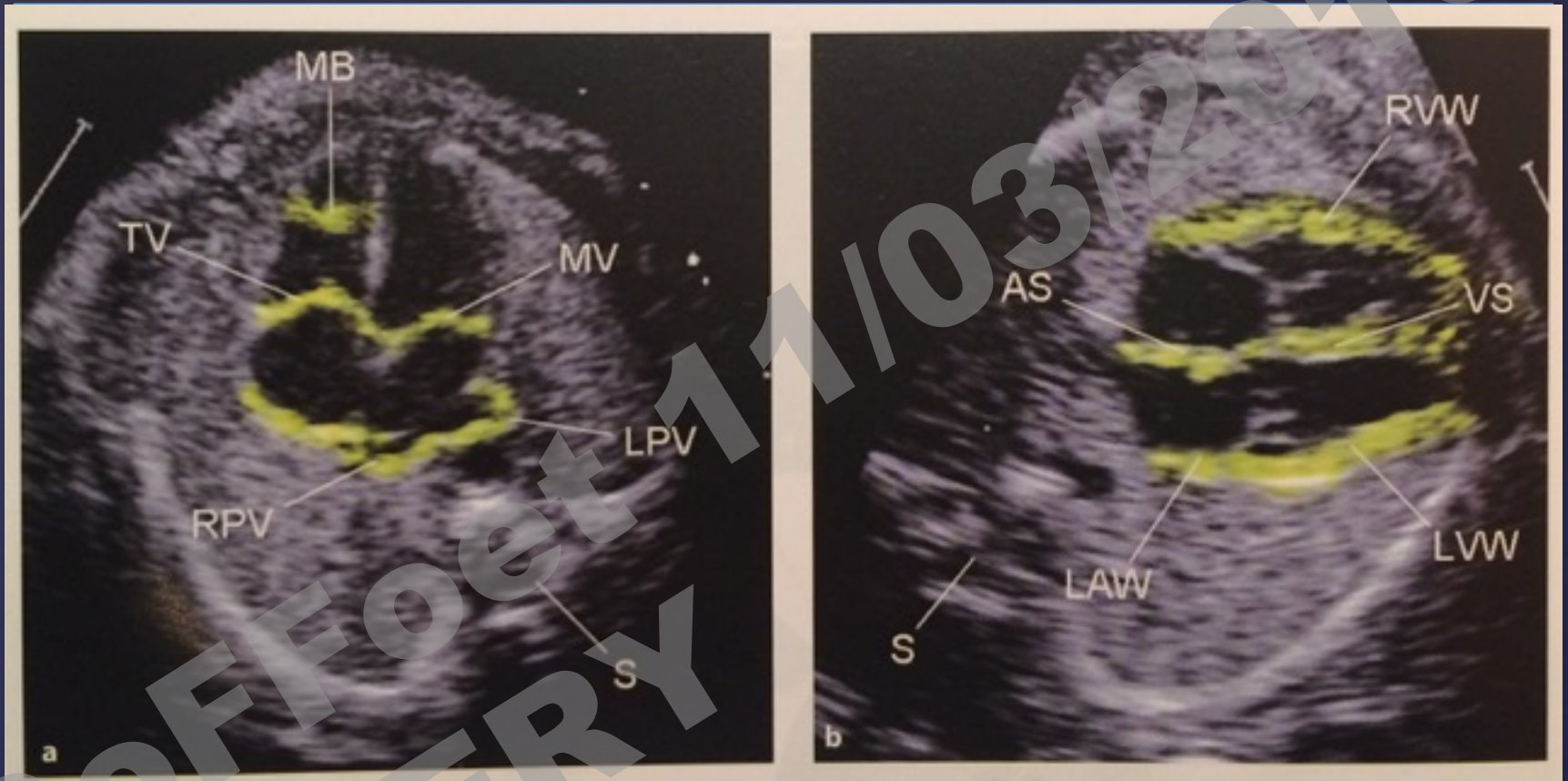
Septum d'admission





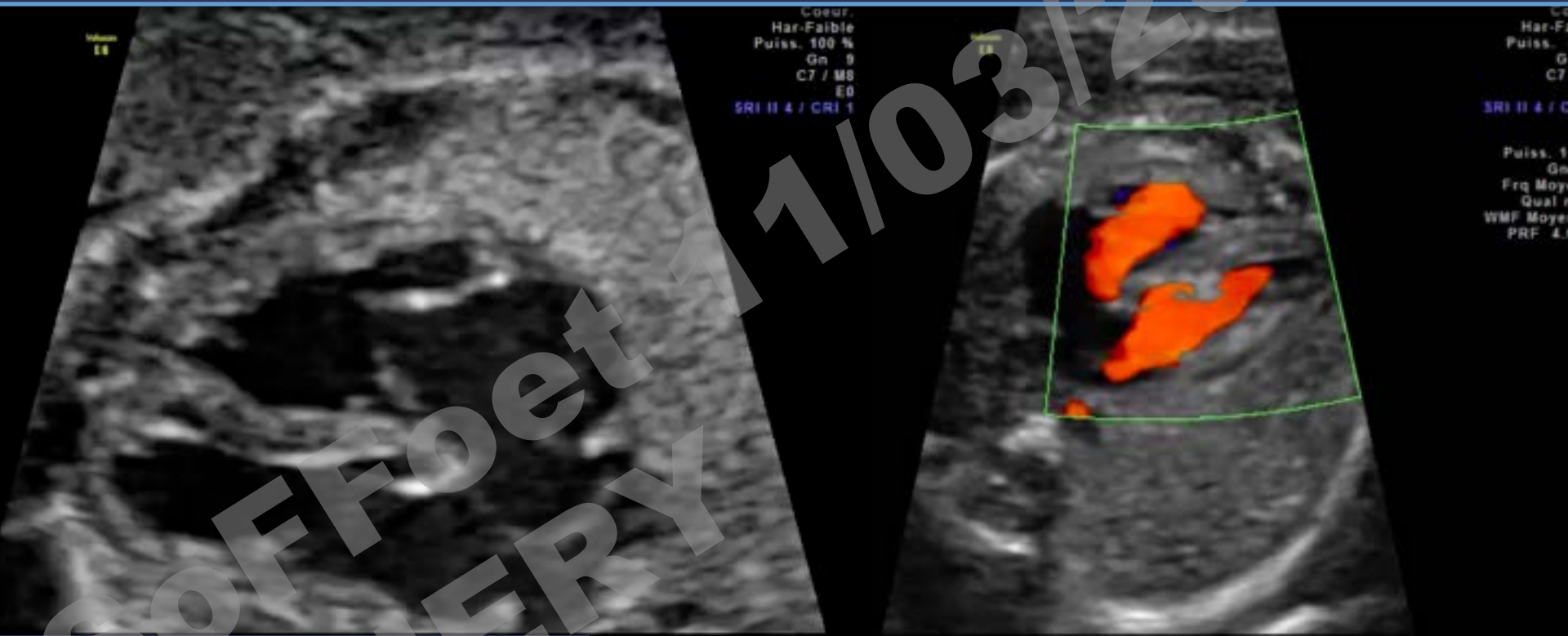
LES COUPES CLASSIQUES A OBTENIR

COUPE 4 CAVITES



PARTIE MUSCULAIRE DU SEPTUM : **Zones jaunes les mieux analysées**

- INLET EN ARRIERE
- TRABECULE EN AVANT



Le doppler couleur sensibilise la détection des petites CIV

Voluson
EB

Coeur.
Har-Faible
Puiss. 100 %
Gn 9
C7 / M8
E0
SRI II 4 / CRI 1

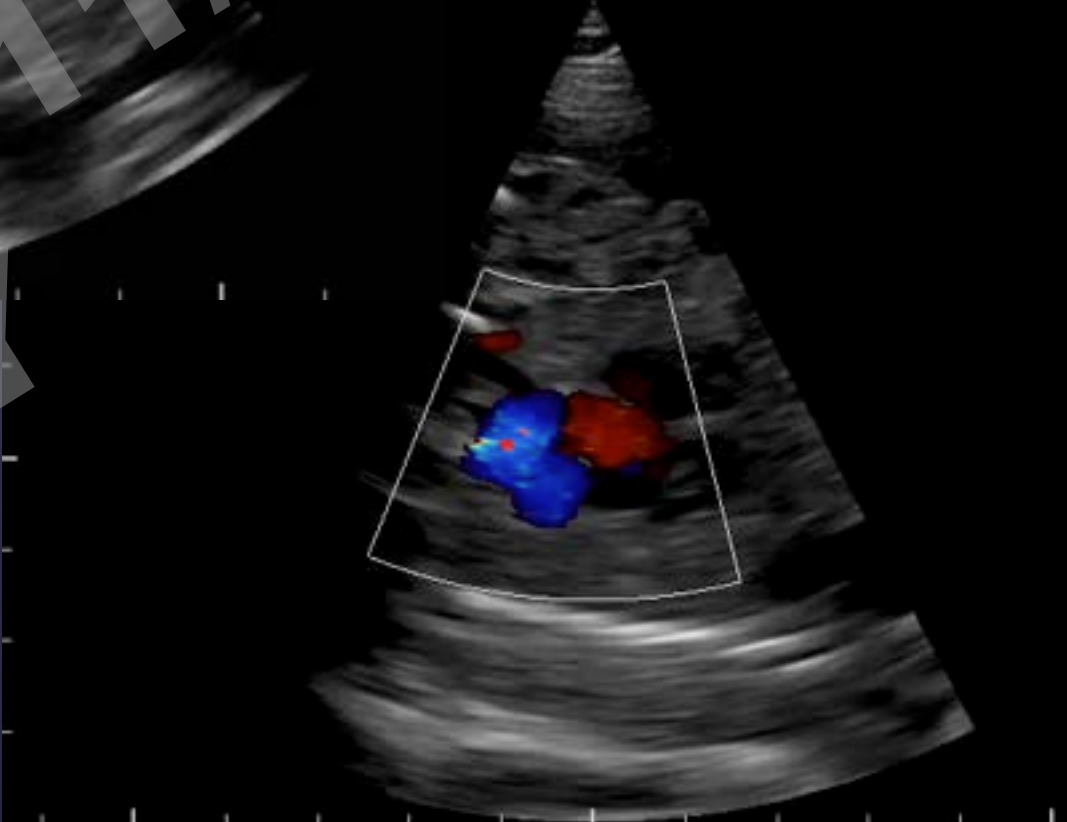


PETIT AXE TRANSVERSAL AVEC BALAYAGE POINTE -BASE DU COEUR



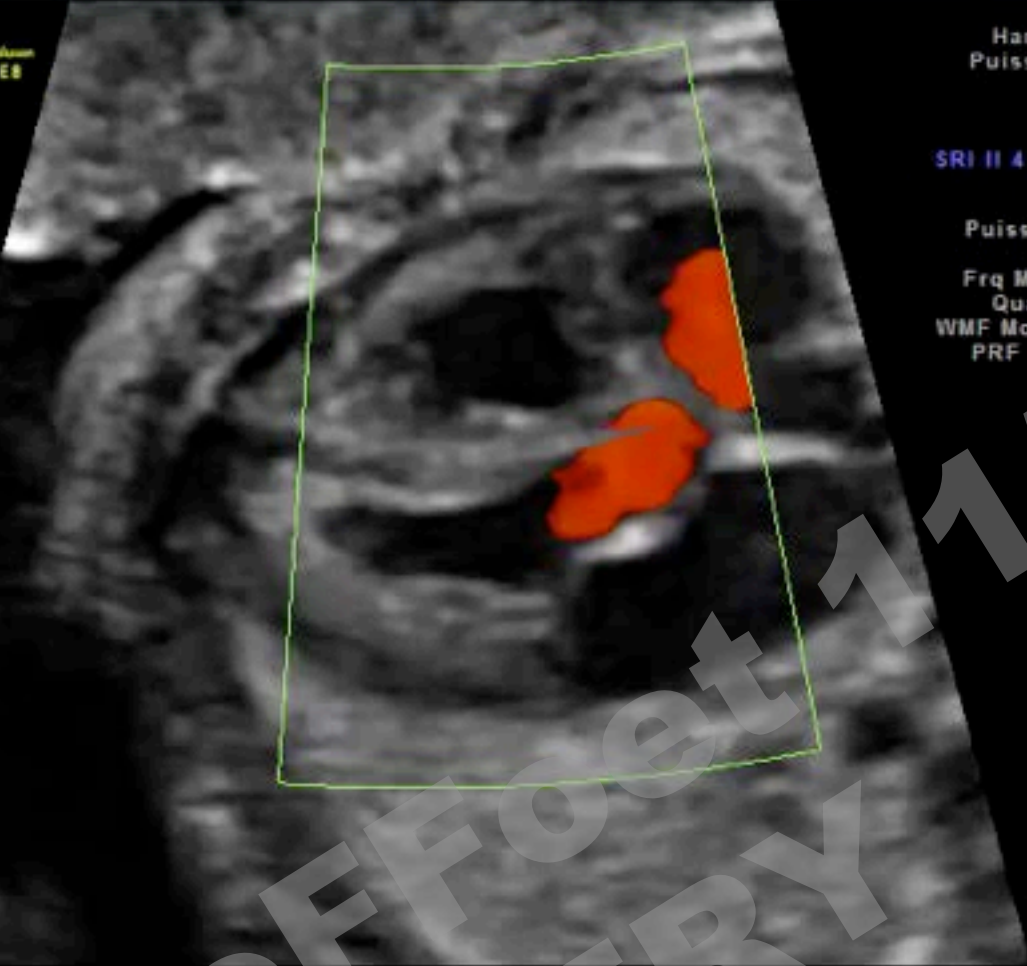
112 Hz

-SM



SEPTUM MEMBRANEUX ET
PERIMEMBRANEUX (SM)

SOFFOCET 11/03/2016
C. HERY



Coeur.
 Har-Faible
 Puiss. 88 %
 Gn 9
 C7 / M8
 E0
 SRI II 4 / CRI 1

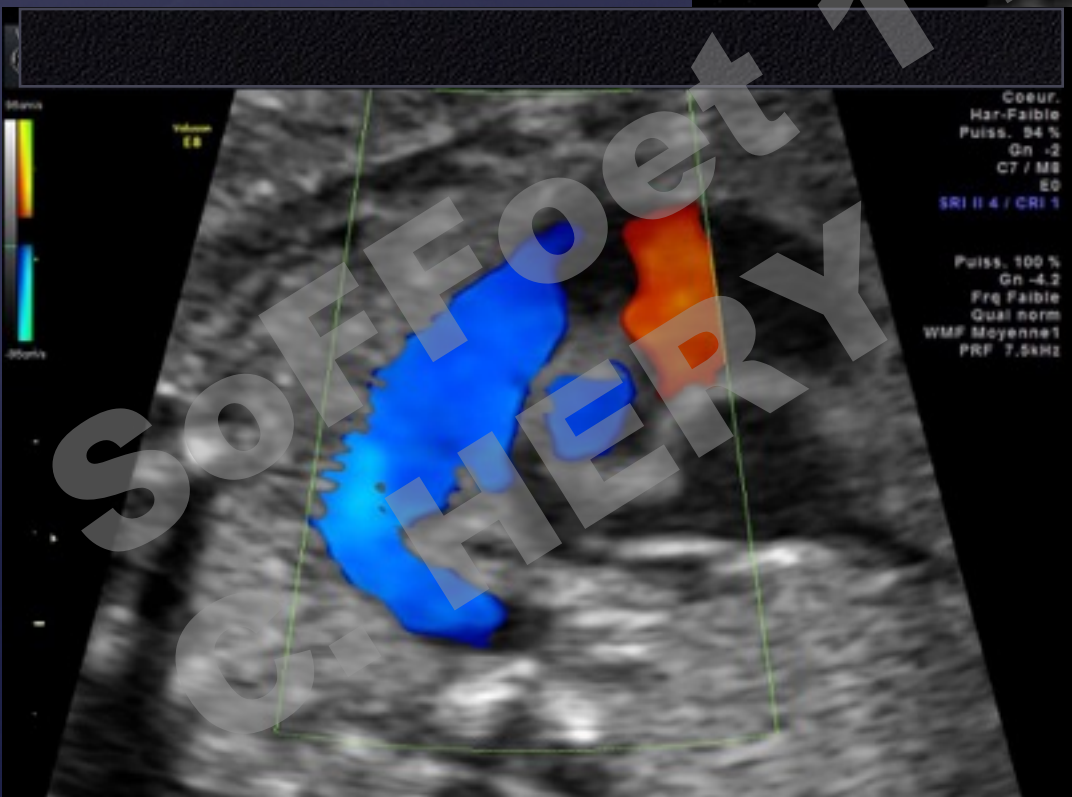
 Puiss. 100 %
 Gn -4.2
 Frq Moyenne
 Qual norm
 WMF Moyenne2
 PRF 7.5kHz

Volusion
 EB

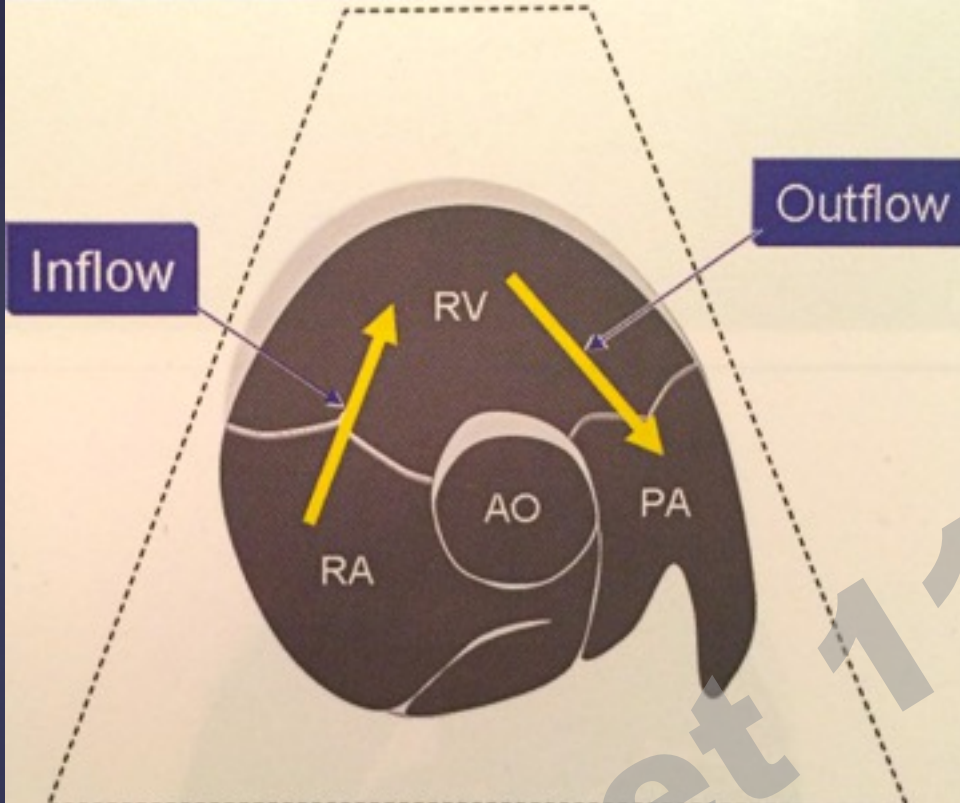


CONTINUTE SEPTO-AORTIQUE

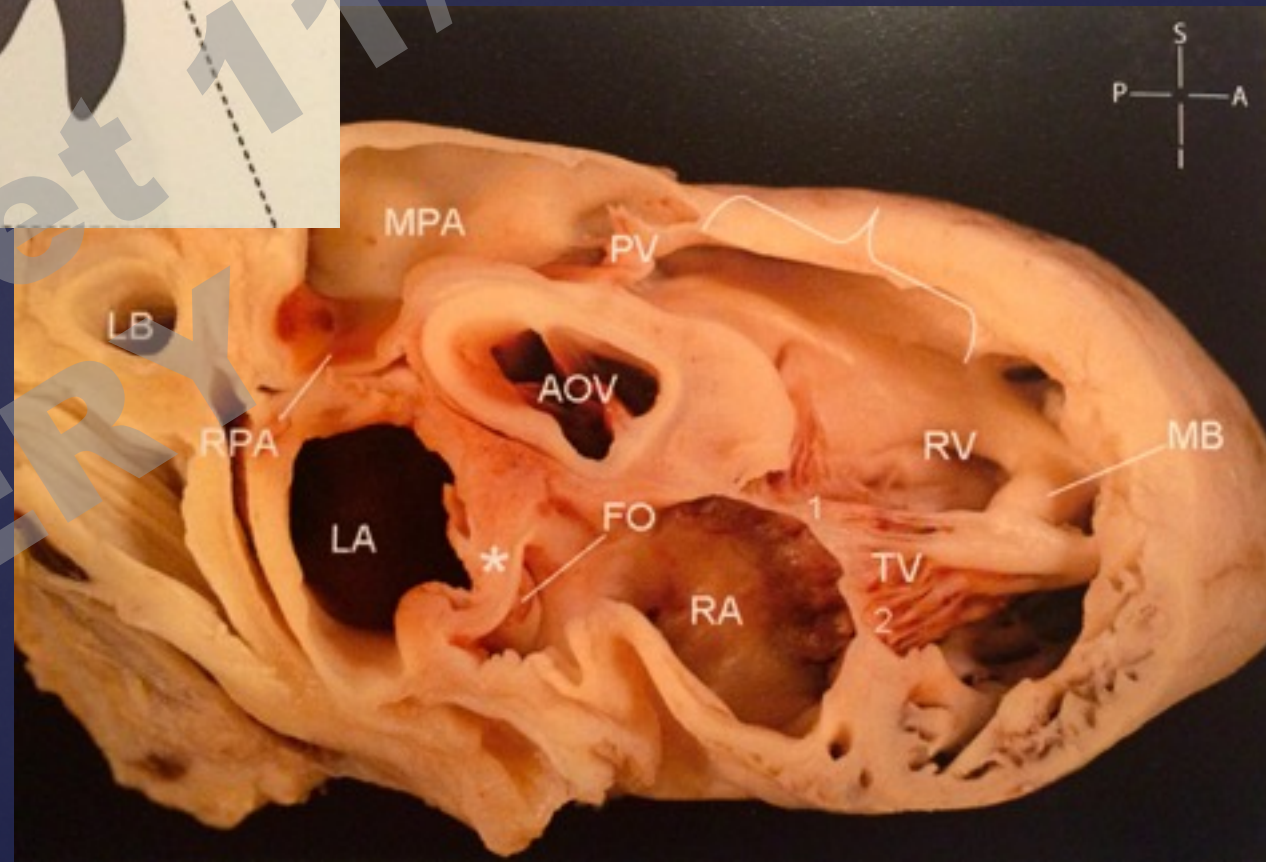
SOFFOET 11/03/2016 C. HERY



SEPTUM MEMBRANEUX ET
CONAL (OUTLET)



Incidence à rechercher en cas de suspicion de CIV Membraneuse



LES CIV MUSCULAIRES TRABECULEES

- > LES PLUS FREQUENTES ET CELLES QUI SE REFERMENT SPONTANÉMENT DANS LA GRANDE MAJORITE DES CAS
- > CELLES QUI RISQUENT D'AVOIR UN RETENTISSEMENT HEMODYNAMIQUE APRES LA NAISSANCE SONT RARES, et LARGES, C'EST A DIRE PLUS DE 3 mm ,
. ET NECESSITENT SOUVENT UNE REFERMETURE CHIRURGICALE



Petite CIV musculaire trabéculée bénigne non visualisé sans la couleur

COEURTS
C9-2
74Hz
RV
2D
58%
R Dyn 44
P Bas
HRés

Dist 0.490 cm

M2



—Large CIV musculaire trabéculée

TIS0.5 MI 1.3

M2



8.8cm

*** bpm

TIS0.5 MI 1.3

M2



8.8cm

*** bpm

LES CIV MUSCULAIRES D'ADMISSION OU DE L'INLET

- > DEPISTÉES RELATIVEMENT FACILEMENT SUR L'INCIDENCE 4 CAVITÉES
- > ASSOCIÉES A UN ALIGNEMENT DES VALVES AV

NECESSITENT :

- > UNE ANALYSE PRÉCISE DE LA FONCTION DES VAV
(Fuite ou limitation d'ouverture des valves)
- > RECHERCHE DE CARDIOPATHIES ASSOCIÉES
- > ANOMALIE DU SITUS

ELLES NE SE REFERMENT JAMAIS SPONTANÉMENT

(sauf en cas de CAV intermédiaire avec CIV refermée par les cordages)

ANATOMIE

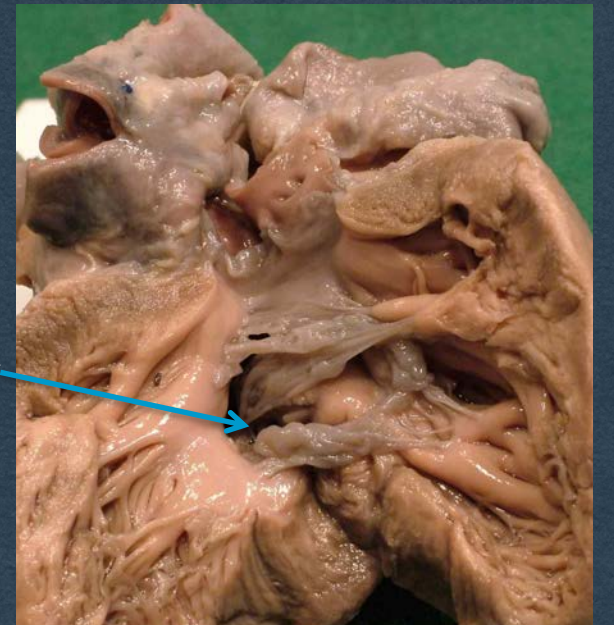
CAV Complet

- Un seul anneau
- Une seule valve AV
- Une CIA Ost primum
- Une CIV d'admission

Septum 1°
CIA type
Ostium primum



CIV d'admission



CI 39Hz
10cm

2D
79%
C 50
P Arrêt
Rés



C3

JPEG

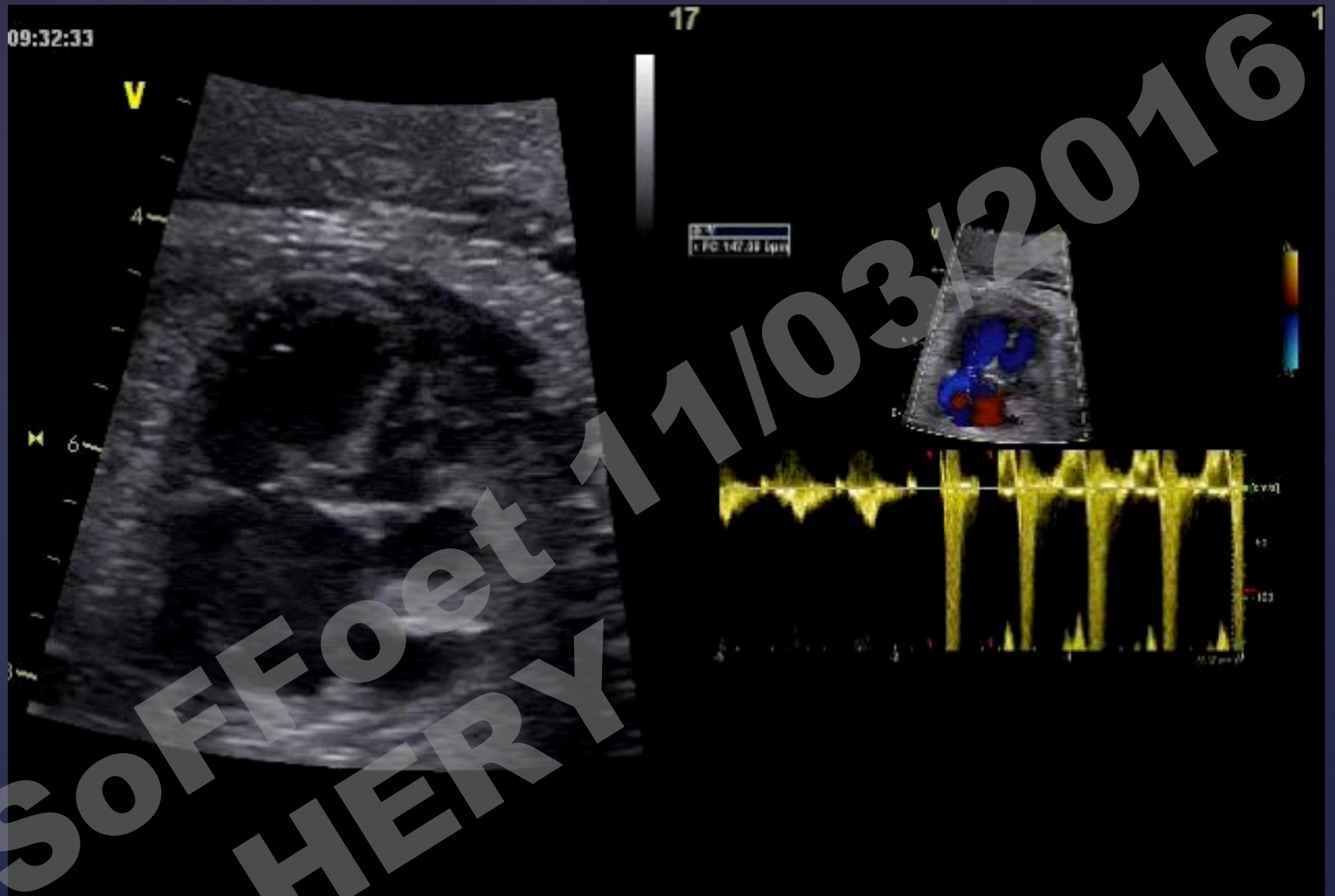
*** bpm

Un large anneau auricule-ventriculaire unique



CIV MUSCULAIRE DE L'INLET Isolée

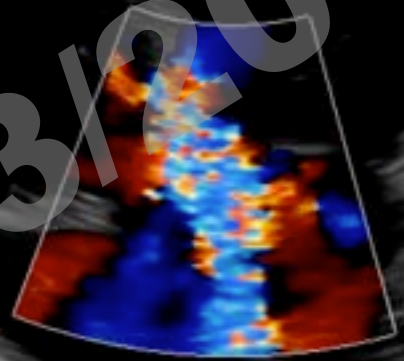
- . Pas de CIA Ostium Primum visible
- . Malformation de la valve AV gauche avec cordages s'insérant sur le septum IV , Petit décalage des anneaux.



CAV intermédiaire : Large CIA primum , Petite CIV entre les cordages des valves AV , Petite fuite valvulaire

CAV Complet

Fuite importante
de la valve AV



145 Hz

Voie d'éjection gauche
allongée : « Col de cygne »

SoFFoet 11/03/2016
C. HERY

Valvulon
EB



Asymétrie ventriculaire avec petit ventricule gauche

13:45:19

V

2

4

6

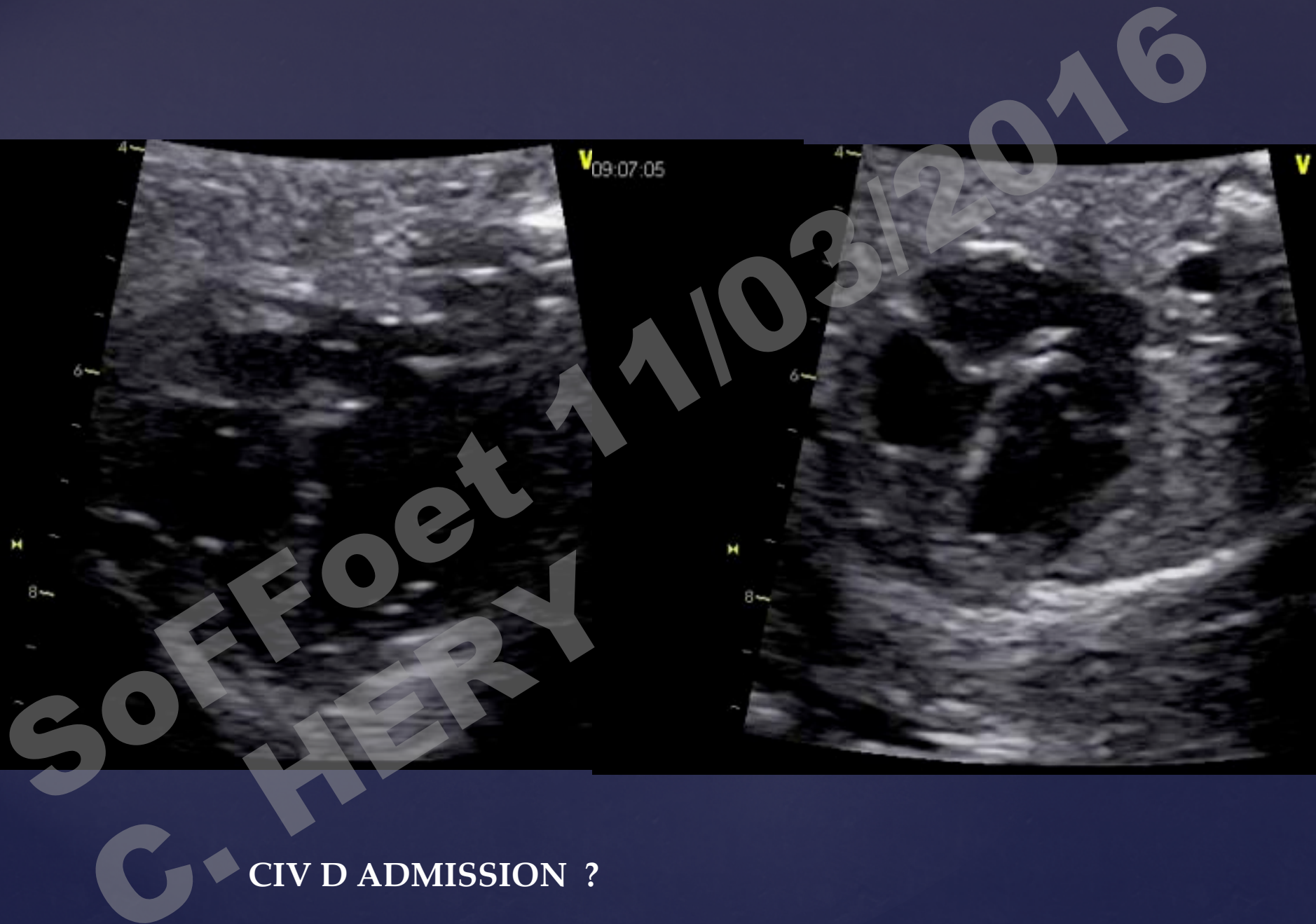
8

44
HR

Septum musculaire d'admission en partie obstrué par des cordages
des valves AV (Cause d'erreur)

L. FERMONT

CIV D ADMISSION ?



En cas de diagnostic de CAV

Réalisation systématique d'une amniocentèse pour analyse
du Caryotype

Cardiopathies	Caryotype anormal	%
Obstacles droits à SIV intact	0	0
Obstacles gauches à SIV intact	12/130	9,2
Anomalies conotruncales	23/91	25
Canaux atrioventriculaires	32/68	47
Communication inter-ventriculaire	12/74	16
Transposition des gros vaisseaux	0	0
Malpositions vasculaires	7/38	18
Ventricule unique et atrésie tricuspide	2/24	8

SIV : septum interventriculaire

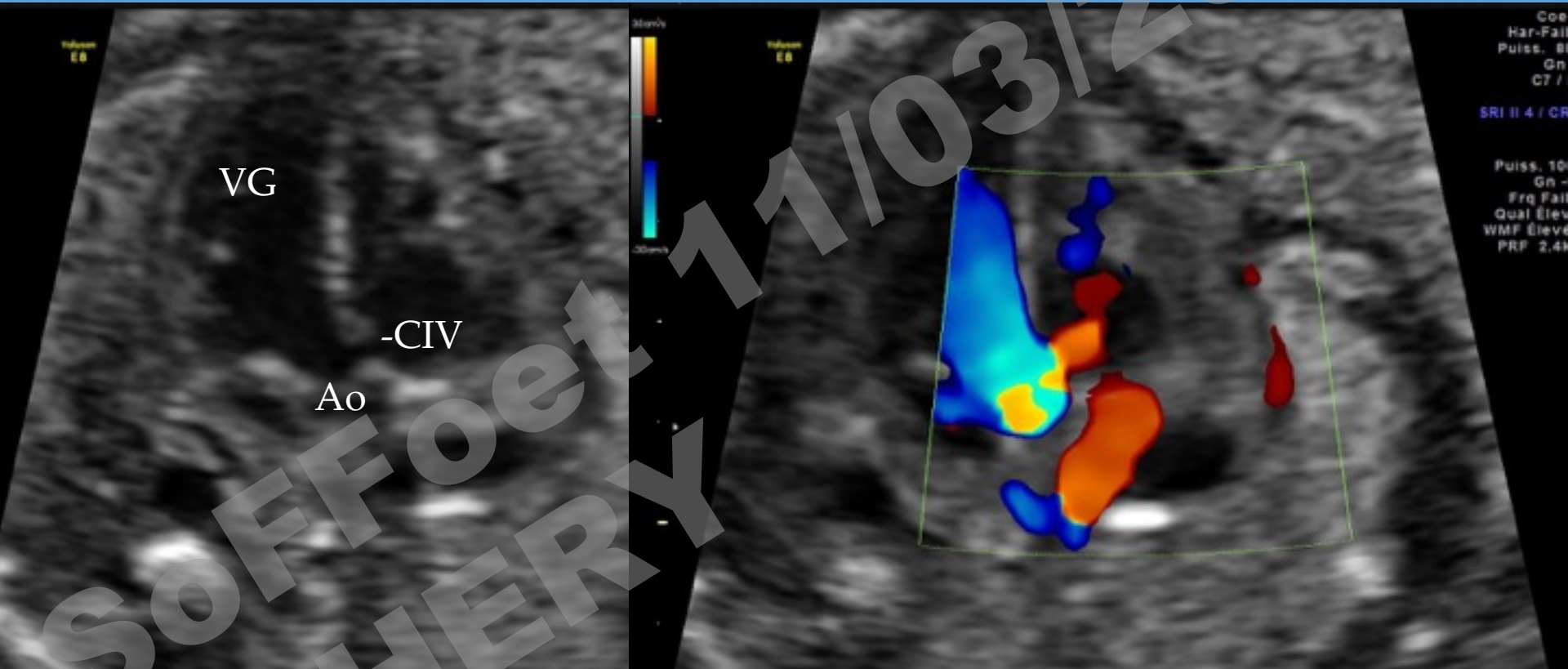
IPP : 548 cardiopathies congénitales de diagnostic anténatal

TABLEAU I : CARACTÉRISTIQUES ANATOMIQUES DES CANAUX ATRIO-VENTRICULAIRES EN FONCTION DU CARYOTYPE.

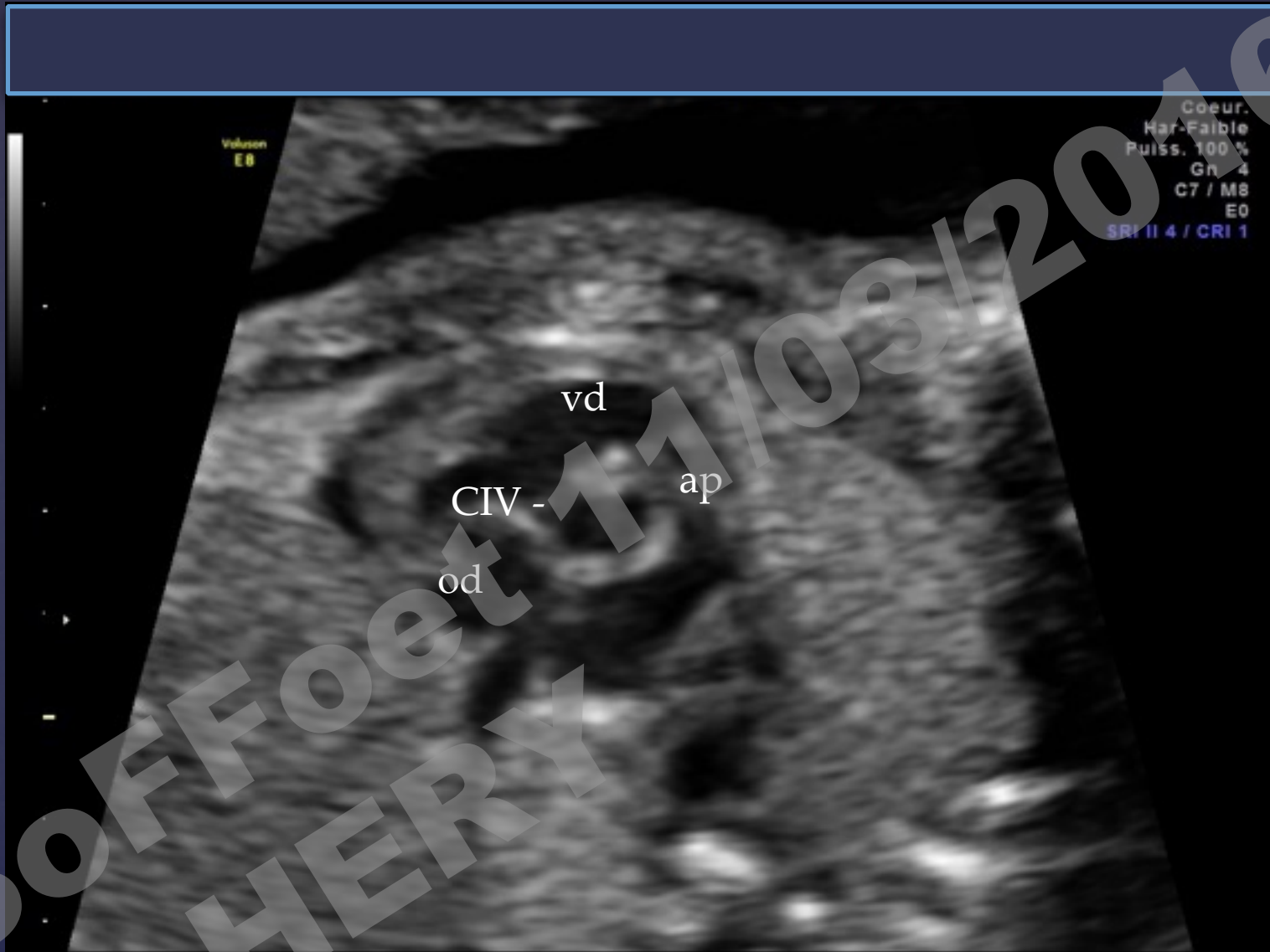
	Caryotype anormal Nb (%) Effectif total = 61	Caryotype normal Nb (%) Effectif total = 80	p
Formes complètes	59 (97)	63 (79)	NS
Déséquilibre ventriculaire	12 (20)	47 (59)	< 0,05
Position vasculaire normale	51 (83)	52 (65)	NS
Malformation cardiaque associée	22 (36)	44 (55)	< 0,001
Malformation extra-cardiaque associée	12 (20)	46 (58)	< 0,01

LES CIV PERIMEMBRANEUSES :

- > DEPISTÉES RELATIVEMENT FACILEMENT SUR L'INCIDENCE 5 CAVITÉES (4 cavités orientée sur l'aorte)**
- > SOUVENT PETITES ELLES ONT PARFOIS DES EXTENSIONS DANS LE SEPTUM MUSCULAIRE PERIPHERIQUE RENDANT LEUR DIAGNOSTIC PLUS DIFFICILE**
- > LEUR REFERMETURE SPONTANÉE EST FREQUENTE**



A partir de l'incidence 4 cavités : En orientant la sonde vers le haut pour dégager la voie d'éjection gauche , Le septum IV membraneux est visualisé avec une CIV

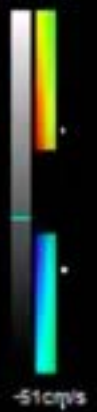


Incidence permettant de dérouler le coeur droit et de bien visualiser le septum membraneux interventriculaire

COMP
51cm/s

VP33871 GA=23s1d

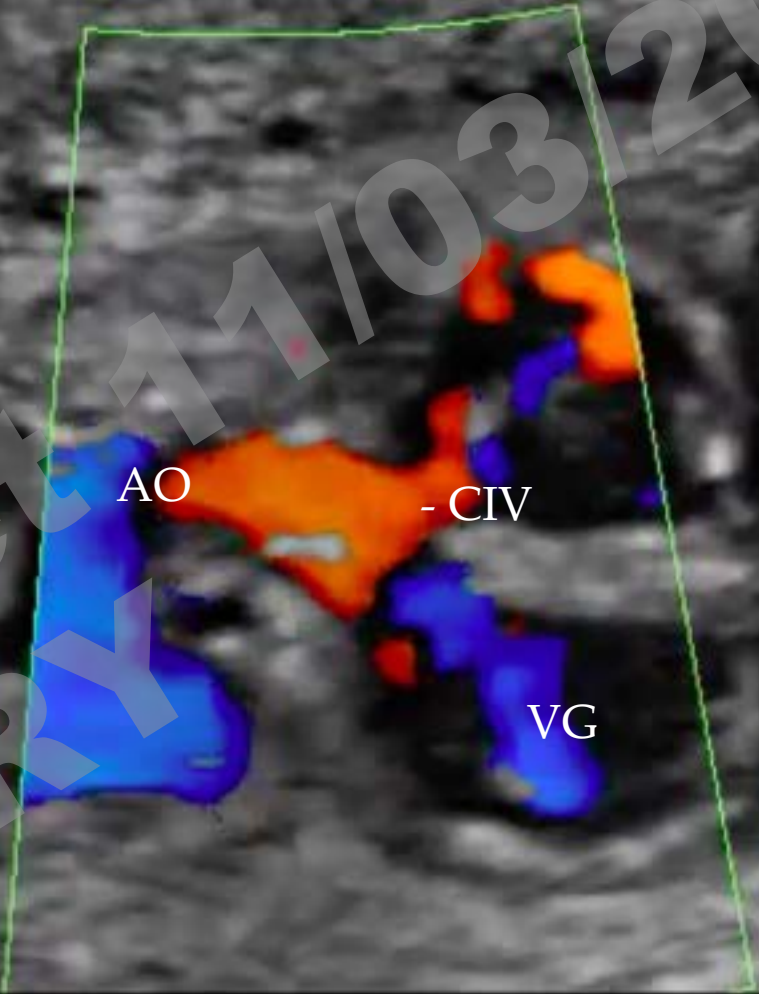
8.3cm / 2.6 / 34Hz TIs 0.2 Docteur 25.11.2011 12:03:25



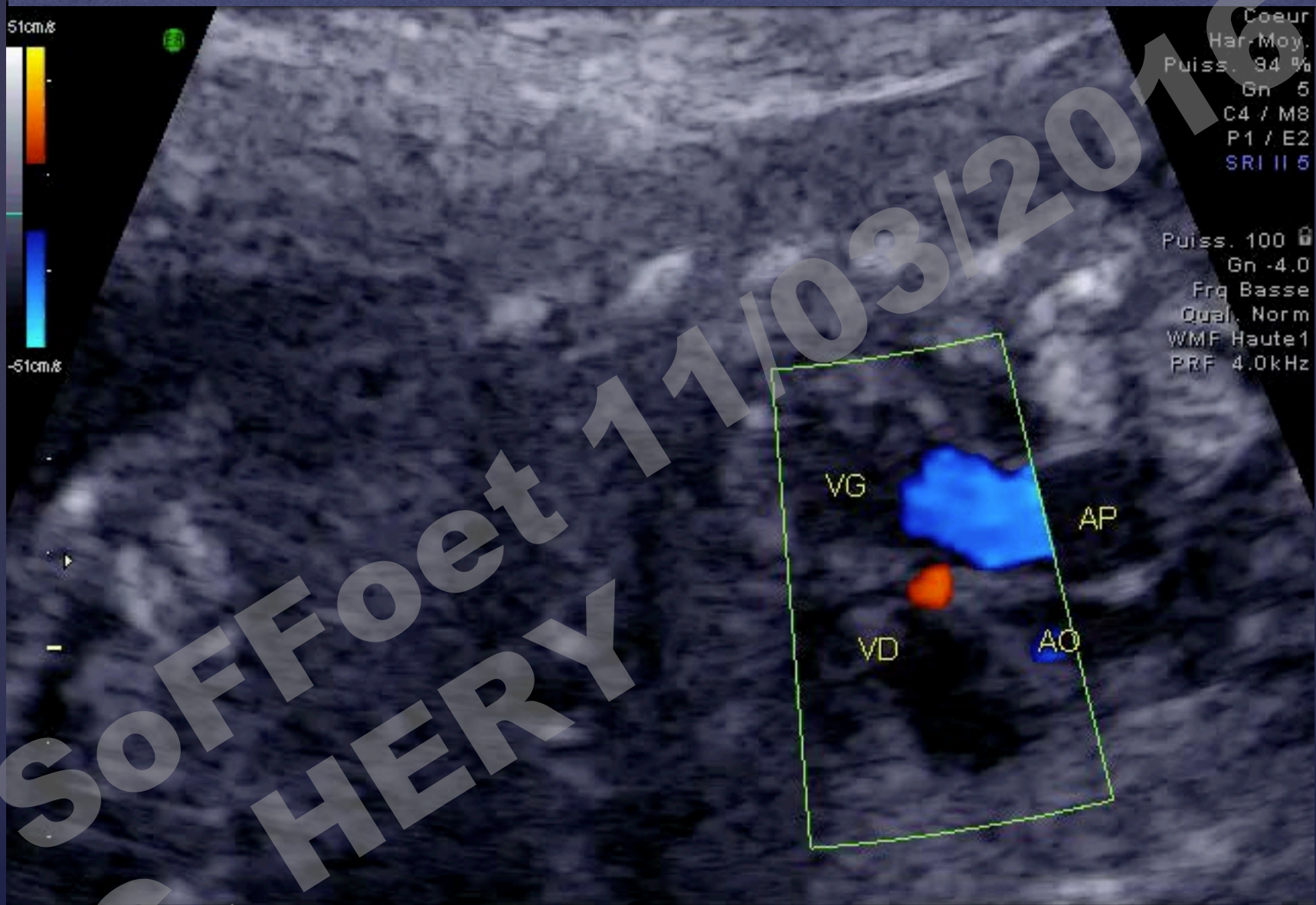
Vitesse
EB

Coeur.
Har-Moyenne 94
Gn -12
C8 / M8
FF1 / E0
SRI II 4 / CRI 1

100
Gn -9.2
Frq Faible
Qual norm
WMF Élevée1
PRF 4.0kHz



Grand axe longitudinal sur la voie d'éjection gauche : Le flux de CIV est évident



Transposition des gros vaisseaux - Petite CIV Membraneuse



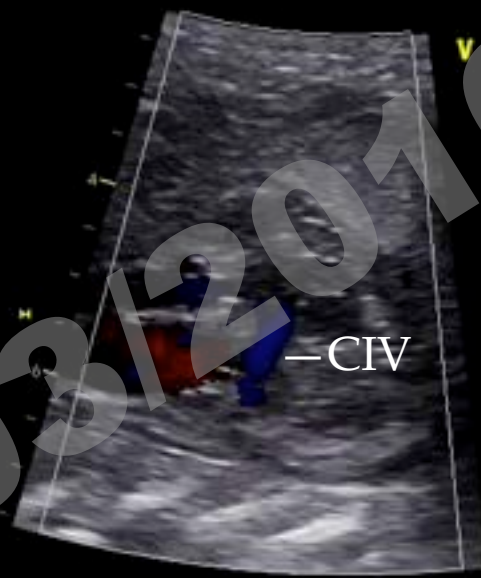
- CIV Membraneuse à extension infundibulaire avec :**
- Rupture d'un sinus de valsalva dans le ventricule droit
 - Sténose de la valve pulmonaire

**LES CIV DE L'OUTLET , CONO-VENTRICULAIRES OU
INFUNDIBULAIRES :**

- > DEPISTÉES SUR L'INCIDENCE 5 CAVITÉES (4 cavités vers l'aorte)**
- > DEFAT DE FUSION PAR MAL ALIGNEMENT DU SEPTUM
SUR LE SEPTUM MUSCULAIRE SOUS JACENT
« Aorte à cheval »**
- > JAMAIS DE REFERMETURE SPONTANÉE , ELLES SONT LARGES**
- > CONCERNE L'ENSEMBLE DU SPECTRE DES MALFORMATIONS
CONO TRONCALES : Tétralogie de Fallot, Tronc artériel commun,
Interruption de l'arc aortique, Certains VDDI**



Aorte « à cheval » sur le septum IV , décalée vers la droite



Ao hypoplasique -

- Large CIV muscul

SoFFoet 11/03/2016
C. HERY

LES CIV DE L'OUTLET , CONO-VENTRICULAIRES OU
INFUNDIBULAIRES :

> WEDGING : PERIODE DE L'EMBRYOLOGIE CARDIAQUE
OU LES VAISSEAUX DE LA BASE DU COEUR SE POSITIONNENT
AU DESSUS DE LEUR VENTRICULE RESPECTIF

L'ABSENCE DE FUSION CONO SEPTALE OU UNE ROTATION
INCOMPLETE AVEC UN CONUS DECALE VERS L'AORTE OU
VERS L'ARTERE PULMONAIRE SERONT A L'ORIGINE D'UNE
HYPOPLASIE DE L'UN ou L'AUTRE DES VAISSEAUX

CAS RARES :

SoFFoet 11/03/2016
C. HERY

EB
COMP

VP19691 GA=36s2d

11.8cm / 2.9 / 57Hz TIs 0.2 Docteur 10.06.2011 12:20:25

Coeur.
Har-Moyenne
100
Gn 7
CS / MS
FF1 / E0
SRI II 4 / CRI 1

Vitesse
EB

VG

-ANEVR

AO

Anévrisme régressif après la naissance du septum interventriculaire

CONGENITAL ANEURYSM OF THE MUSCULAR SEPTUM

- Rare localisation anévrismale
- Devenir et pronostic non connu

Seulement 12 cas décrits dans la littérature
essentiellement

Kasprzak et al: International Journal of cardiovascular Imaging 18:25-30, 2002

COMP^B
Exp

VP11158 GA=22s5d

6.5cm / 1.6 / 102H TIs 0.2

Docteur 24.09.2013 11:04:44

Coeur.
Har-Faible
Puiss. 100 %
Gn -2
C7 / M8
E0
SRI II 4 / CRI 1

Volume
E8

- ANEVR

Tout le septum interventriculaire semble anévrismal :
Foetus interrompu sans examen anatomique

EVOLUTION NATURELLE DES CIV :

> **TOUTES CONFONDUES 40 à 50 % DES CIV SE FERMENT EN ANTENATAL ET 3/4 AU COURS DE LA PREMIERE ANNEE DE VIE**

> **FACTEURS PREDICTIFS DE FERMETURE SPONTANÉE**

1. **TAILLE : < ou > 3 mm**

2. **LOCALISATION et MECANISME**

CIV TRABECULEES chez 5 % des nouveaux nés, se ferment dans 85 % des cas avant l'âge de un an.

CIV PERIMEMBRANEUSES : Refermeture dans 3/4 des cas avant un an par développement d'un anévrisme du septum membraneux

CIV infundibulaires souvent larges et ne se referment pas comme toutes les CIV CONO VENTRICULAIRES

ANOMALIES CHROMOSOMIQUES :

- 30 à 40% D'ANEUPLOIDIES ASSOCIEES AUX MALFORMATIONS CARDIAQUES

NOTAMMENT DANS LES CIV : PRES DE 50 %

TRISOMIE 21 et 13 , MICRO DELETION 22q 11 SURTOUT

- 70 % DES CIV MUSCULAIRES TRABECULEES SONT ISOLÉES
- 50 % D'ANOMALIES CHROMOSOMIQUES ASSOCIEES AUX CIV PERIMEMBRANEUSES
- 70 % POUR LES CIV CONO VENTRICULAIRES

>> ASSOCIATION FREQUENTE : CARYOTYPE FOETAL RECOMMANDE

PRONOSTIC NEONATAL :

- > **BONNE TOLERANCE NEONATALE DANS LA GRANDE MAJORITE DES CAS AU COURS DES PREMIERS MOIS**

- . **LE SHUNT INTERVENTRICULAIRE VA SE MAJORER ENSUITE AVEC LA BAISSSE DES RESISTANCES PULMONAIRES ,**
 - **APPARITION DES 1ers SIGNES D'INSUFFISANCE CARDIAQUE**

- > **SE MEFIER DE L'APPARITION D'UNE COARCTATION AORTIQUE A LA FERMETURE DU CANAL ARTÉRIEL**

INTERET DE BIEN ORGANISER LA PRISE EN CHARGE NEONATALE

Surveillance clinique et Echocardiographie