



CIVs-Corrélations anatomo-échographiques

Damien Bonnet

Unité médico-chirurgicale de Cardiologie Congénitale et Pédiatrique
Hôpital Universitaire Necker Enfants malades – APHP, Université Paris Descartes, Sorbonne Paris Cité
IcarP Cardiology, Institut Hospitalo-Universitaire IMAGINE

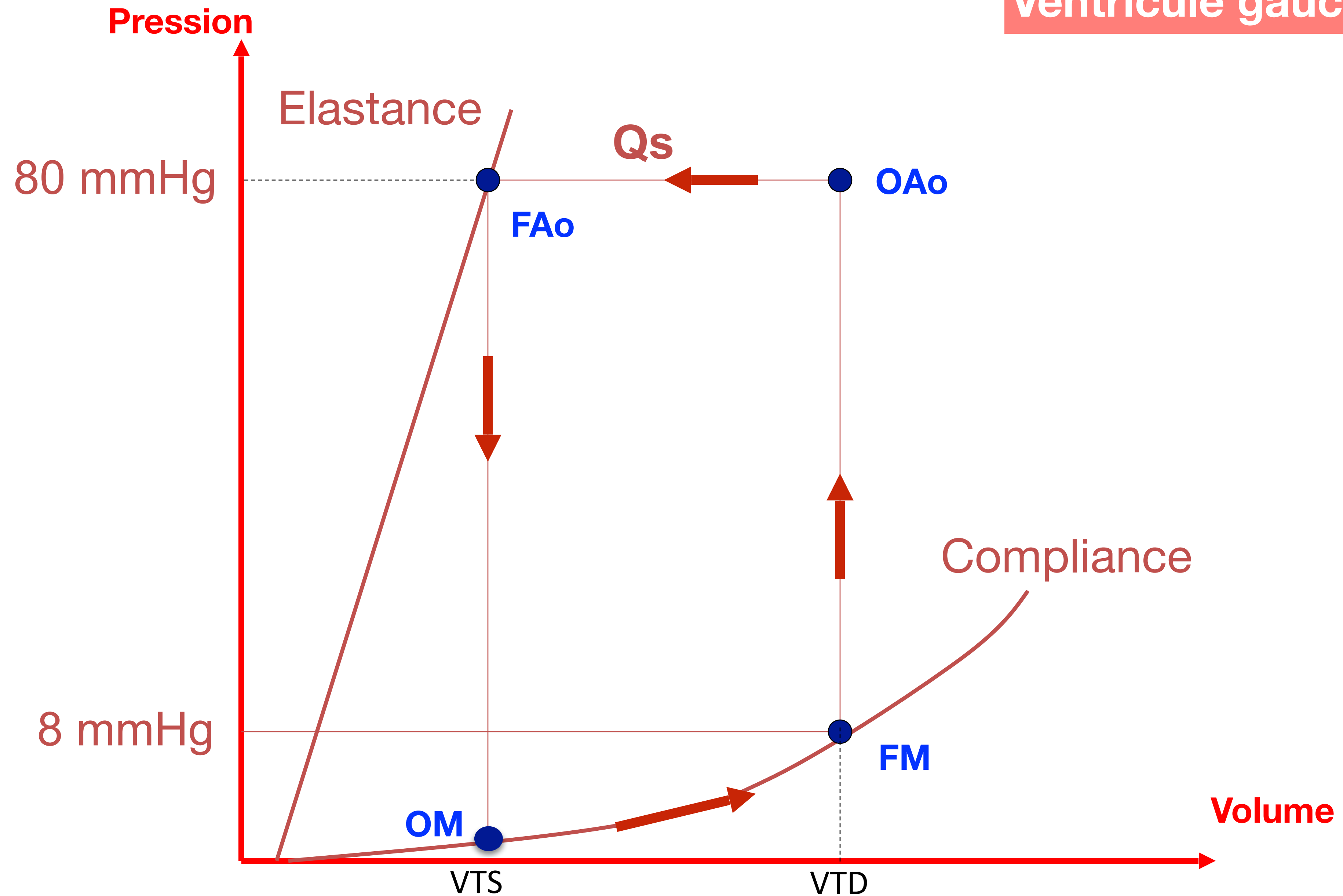
Centre de Référence Maladies Rares
Malformations Cardiaques Congénitales Complexes-M3C
Centre de Référence Maladies Rares
Maladies Cardiaques Héritaires- CARDIOGEN

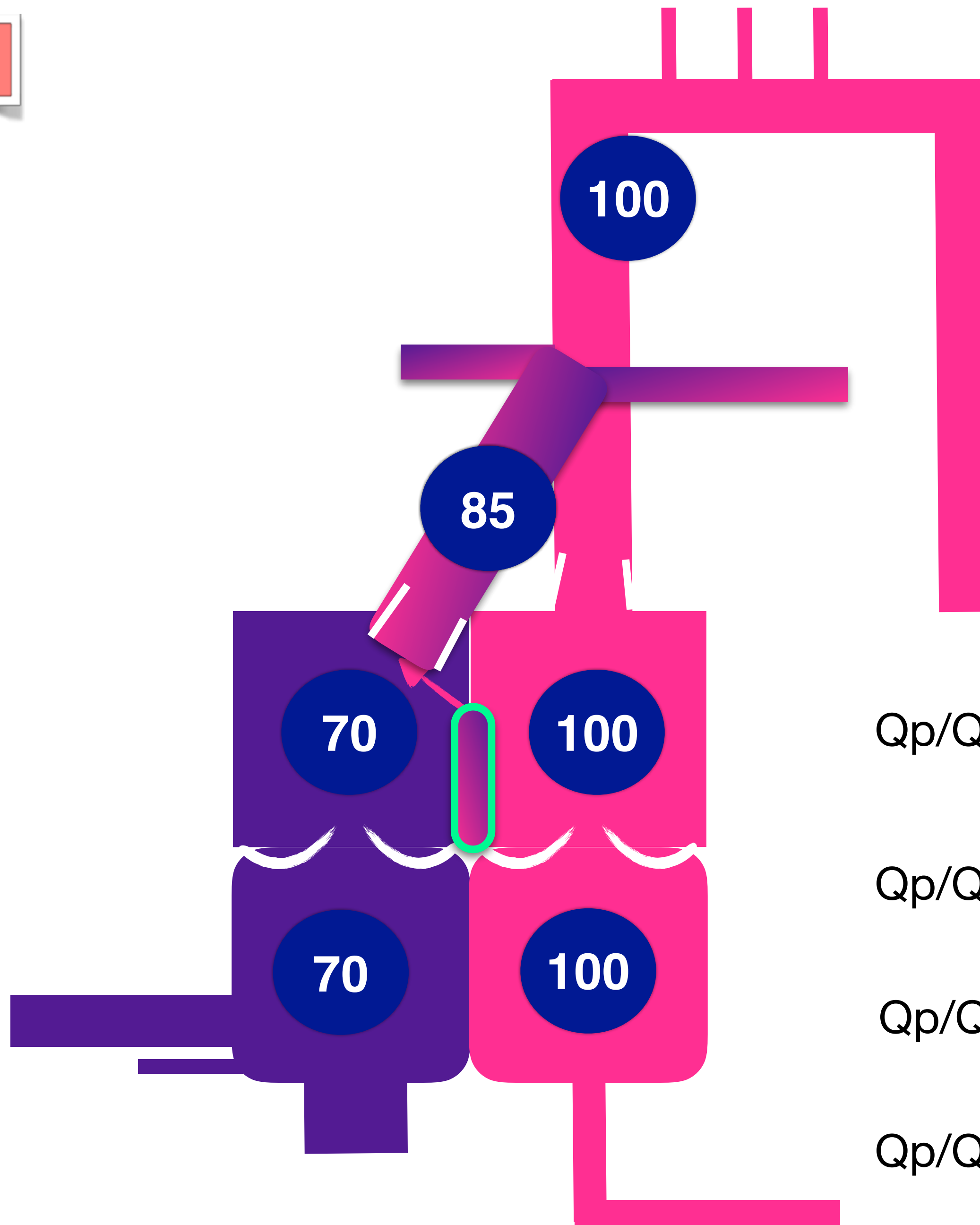


Rappel de physiologie des CIV

Approche de la fonction myocardique par les courbes pression-volume

Ventricule gauche



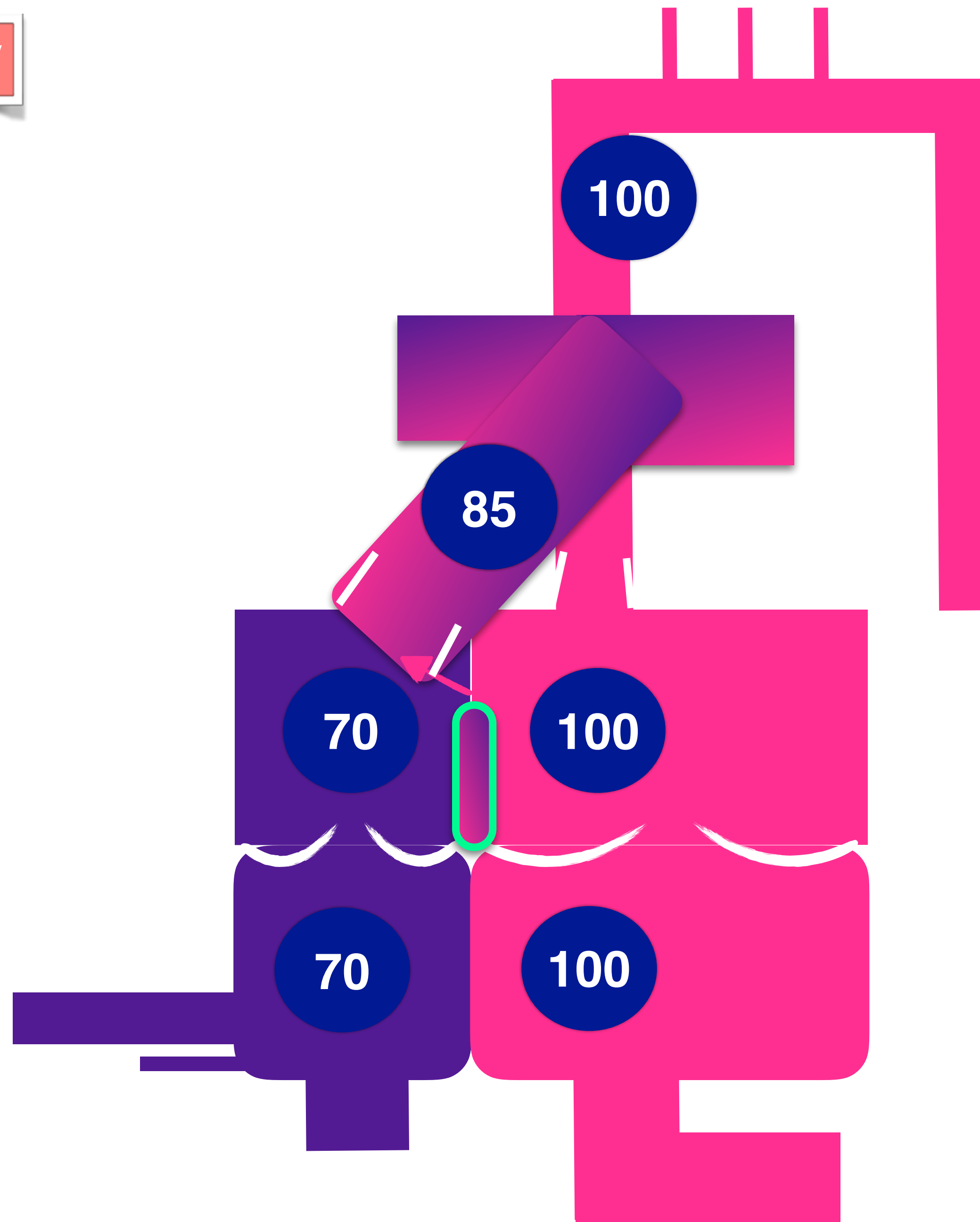


$$Q_p/Q_s = [Sa_{Ao} - Sa_{VC}] / [Sa_{VP} - Sa_{AP}]$$

$$Q_p/Q_s = [100 - 70] / [100 - X]$$

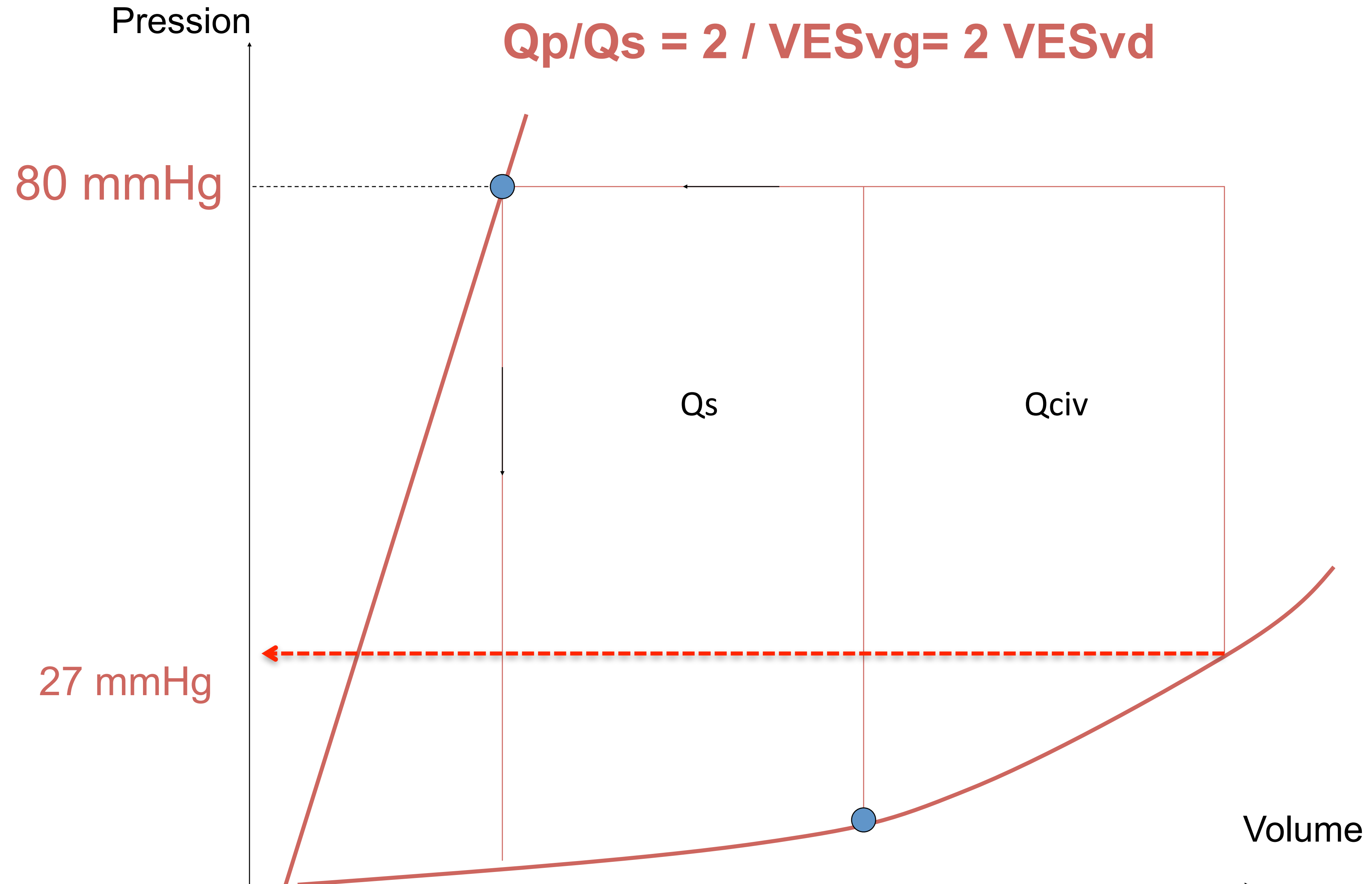
$$Q_p/Q_s = [100 - 70] / [100 - 85]$$

$$Q_p/Q_s = [30] / [15] = 2/1 = 2$$



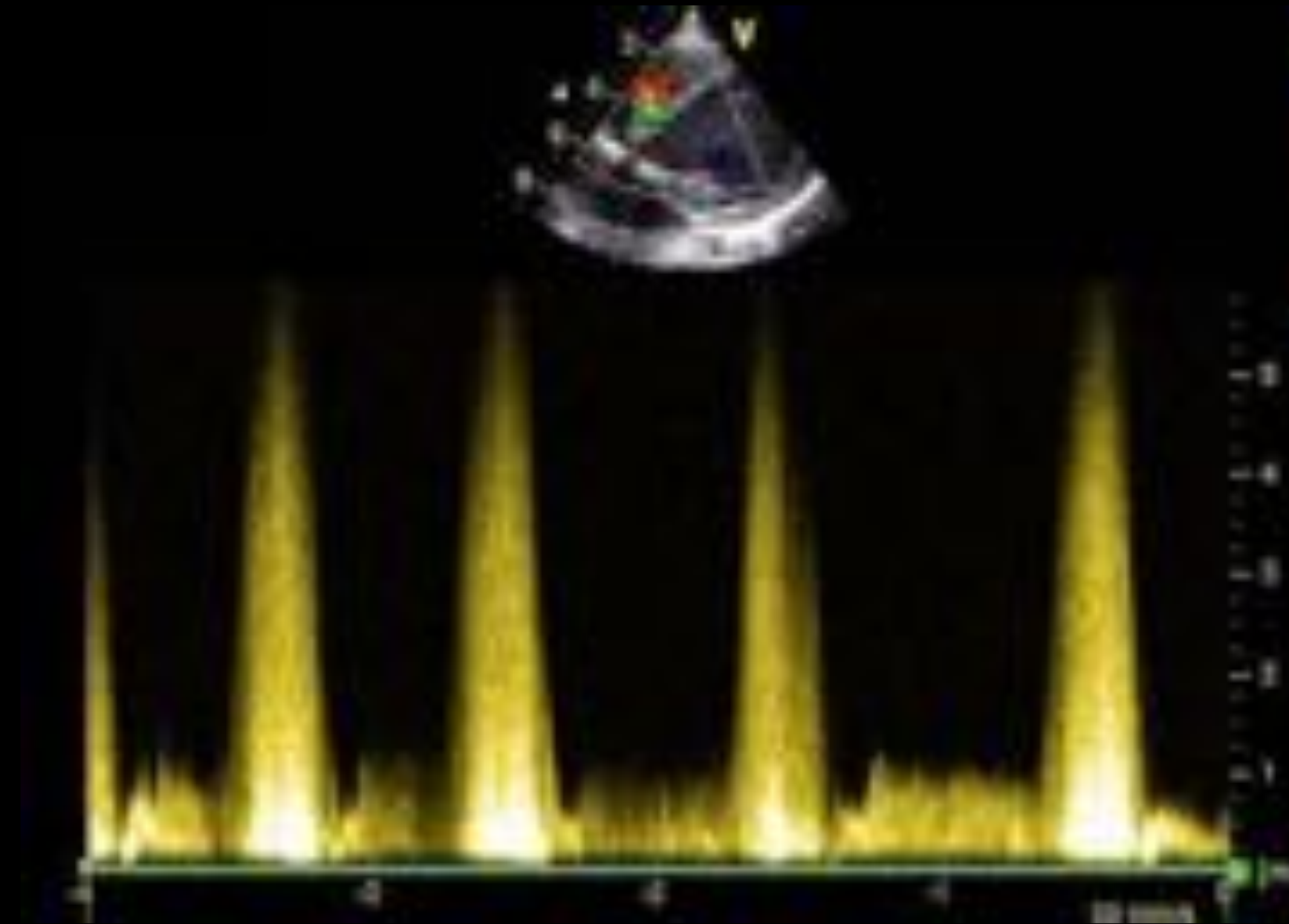
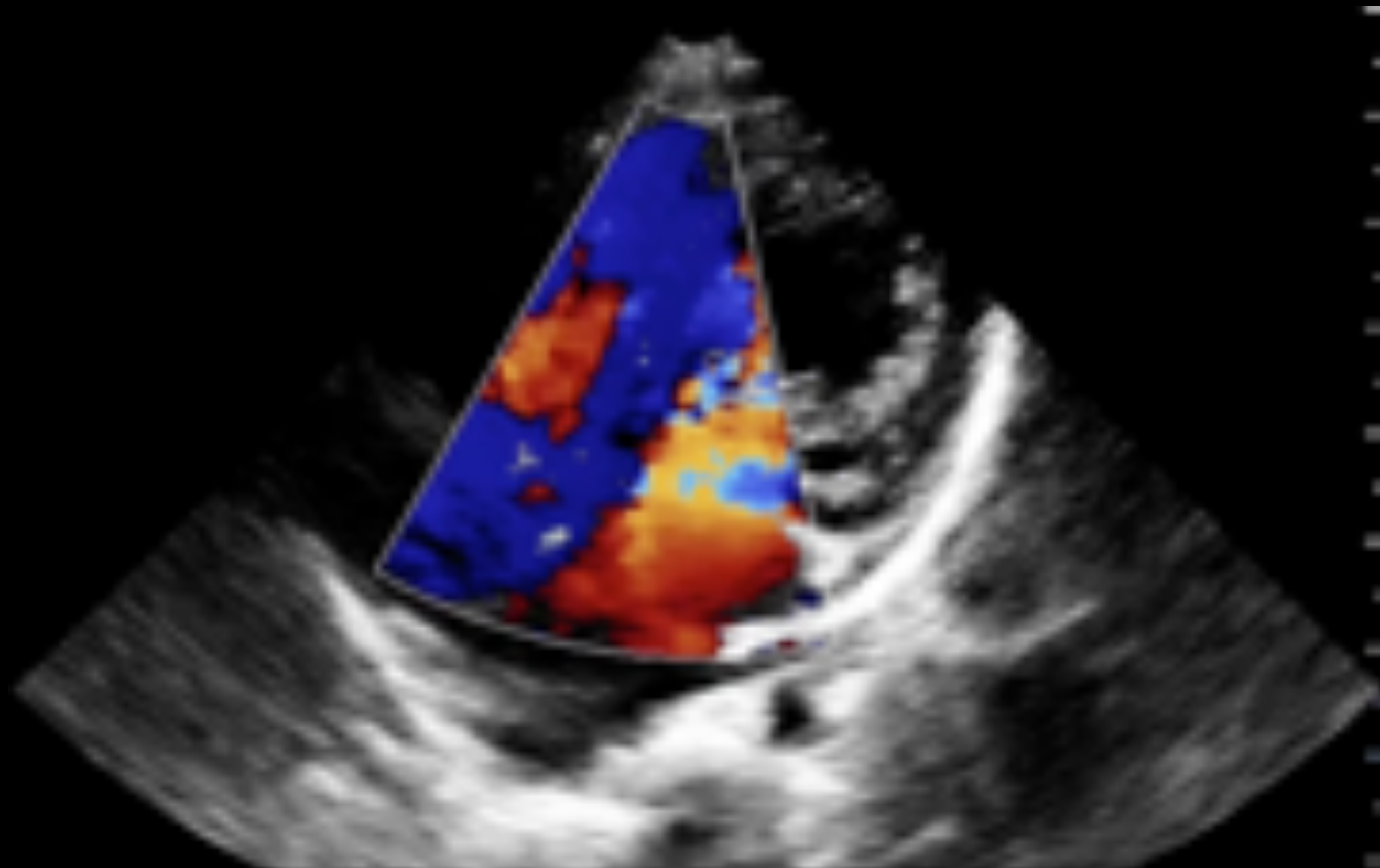
VG

$$Q_p/Q_s = 2 / VES_{vg} = 2 VES_{vd}$$

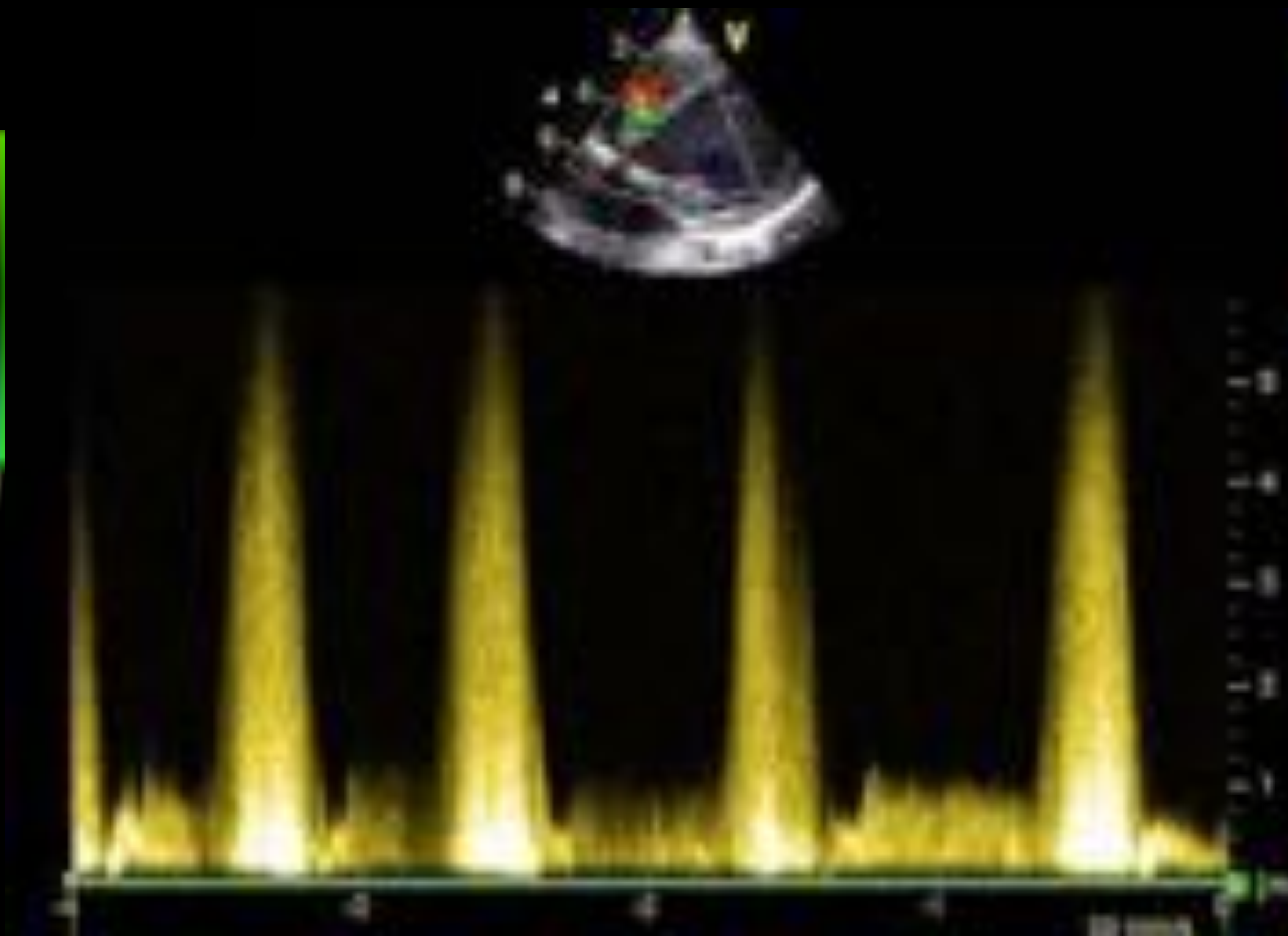
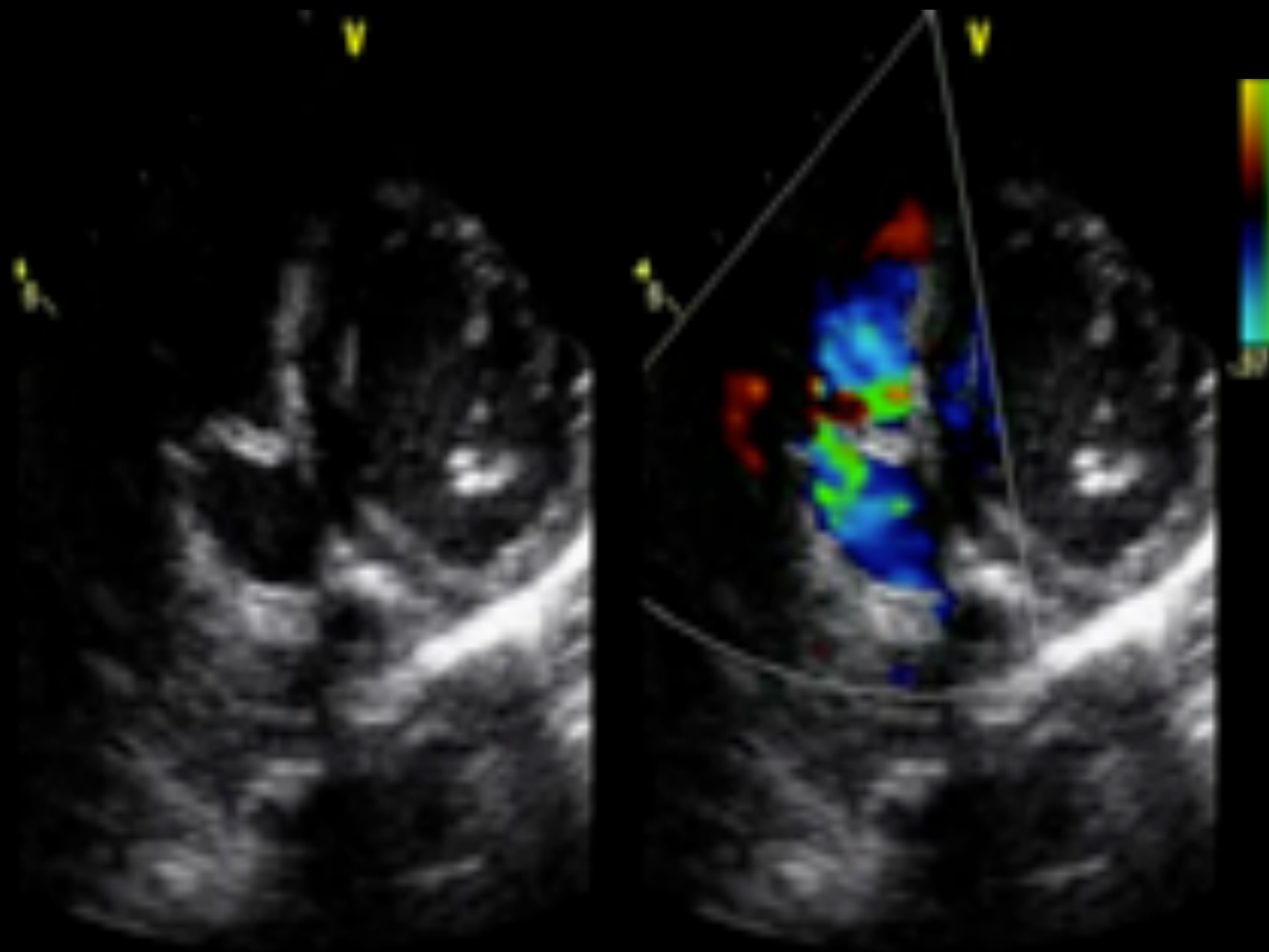


Classification physiologique des CIV

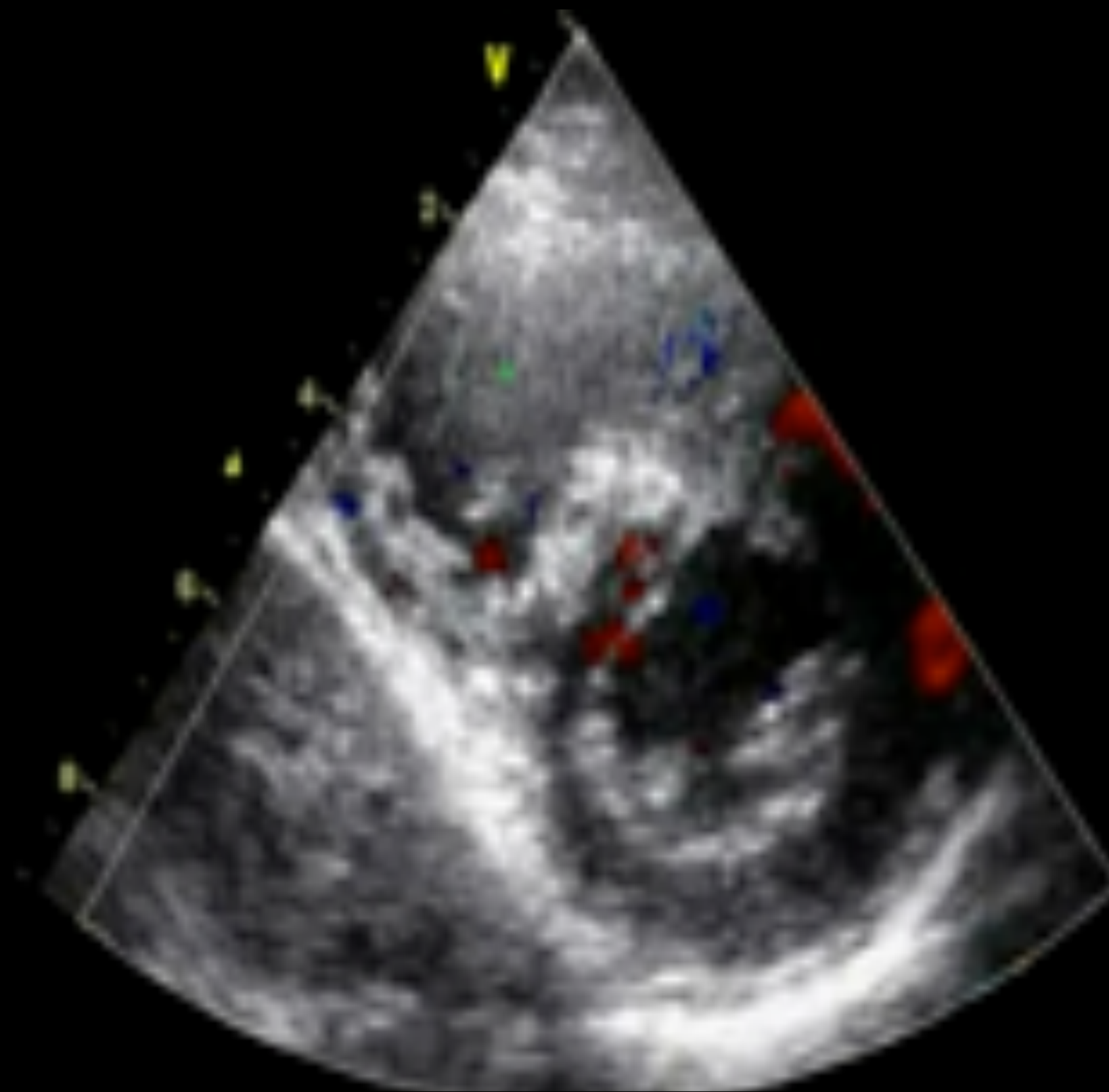
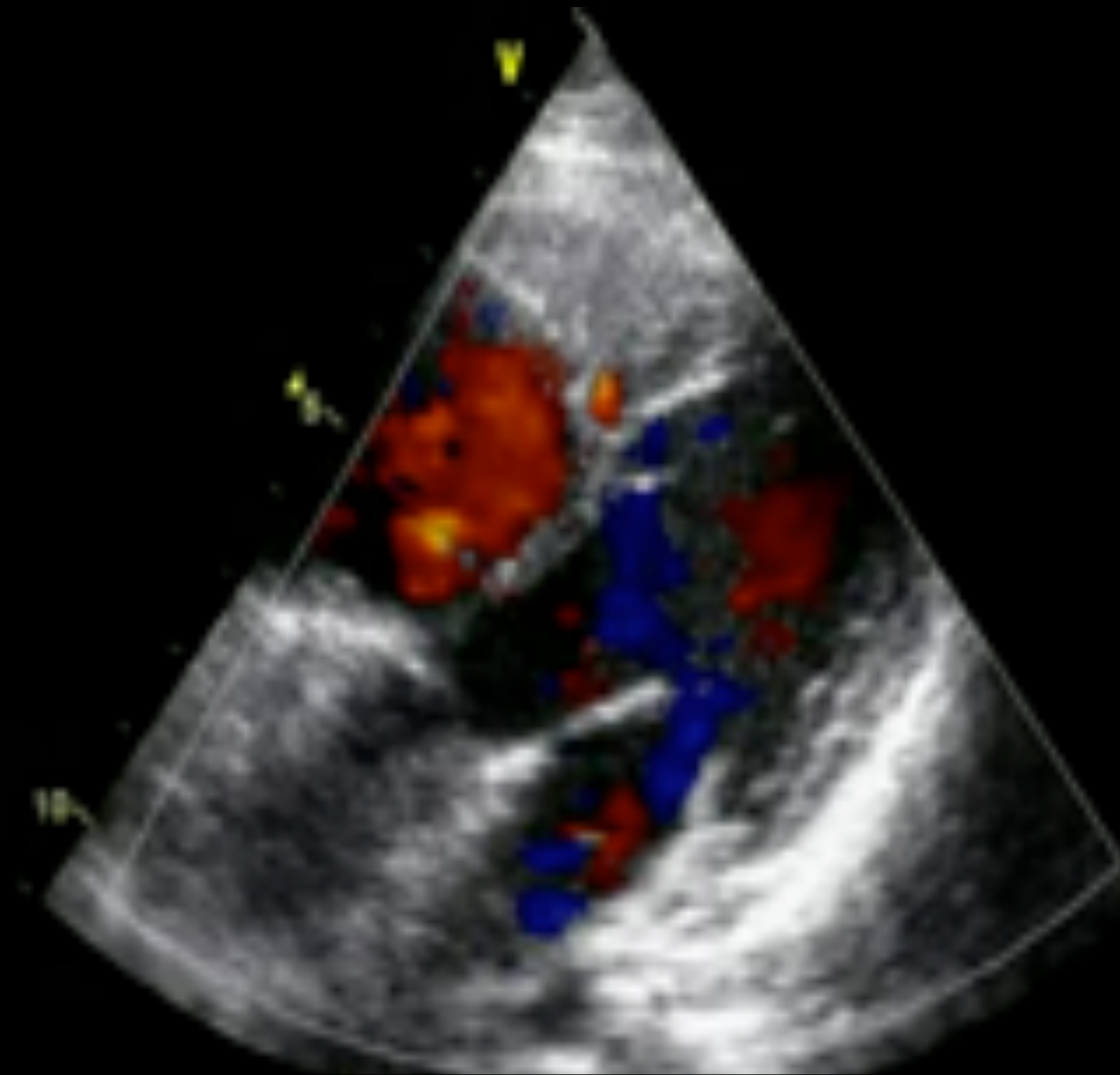
- I: pas d'hyperdébit, pas d'HTAP
- IIa: hyperdébit sans HTAP
- IIb: hyperdébit et HTAP
- III: pas d'hyperdébit et HTAP - Eisenmenger
- IV: avec obstacle pulmonaire



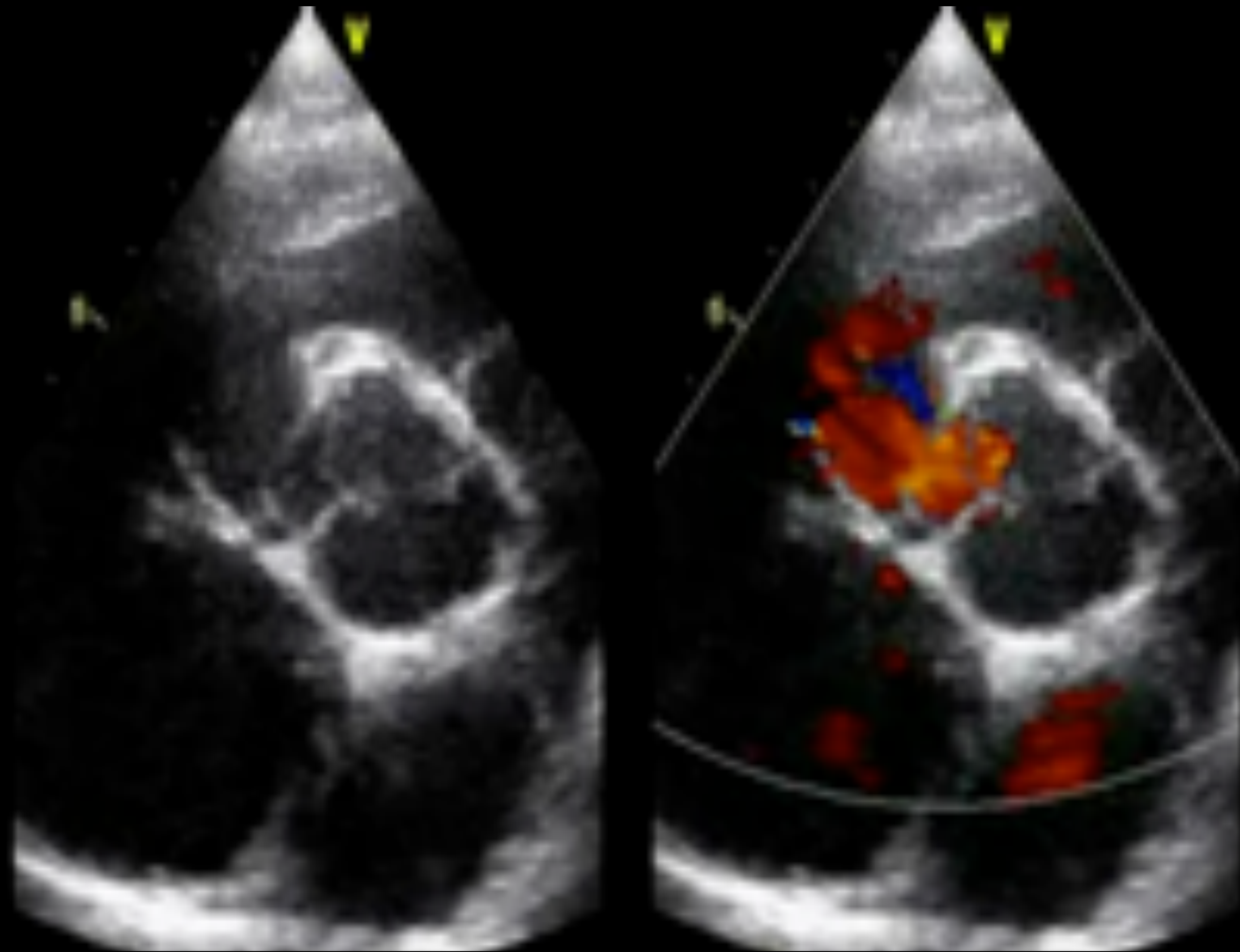
Type I Maladie de Roger



Type IIa



Type III

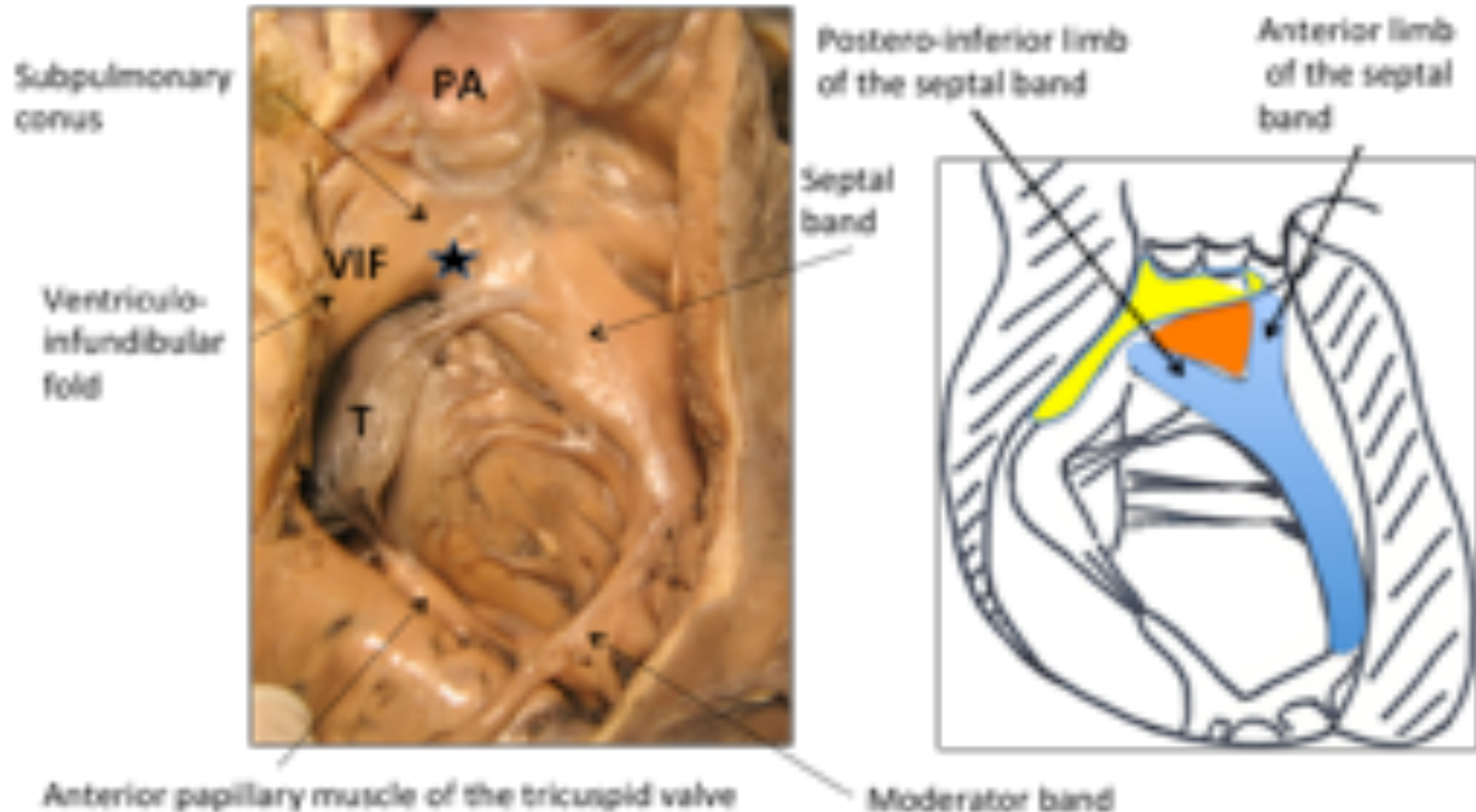


Type IV

Anatomie des CIV

Anatomy of the inter ventricular septum

From the RV



Les 4 principaux types de CIV

Muscle papillaire du conus (Lancisi)

Conus sous-pulmonaire

AP

VIF

Ventriculo-infundibular fold

T

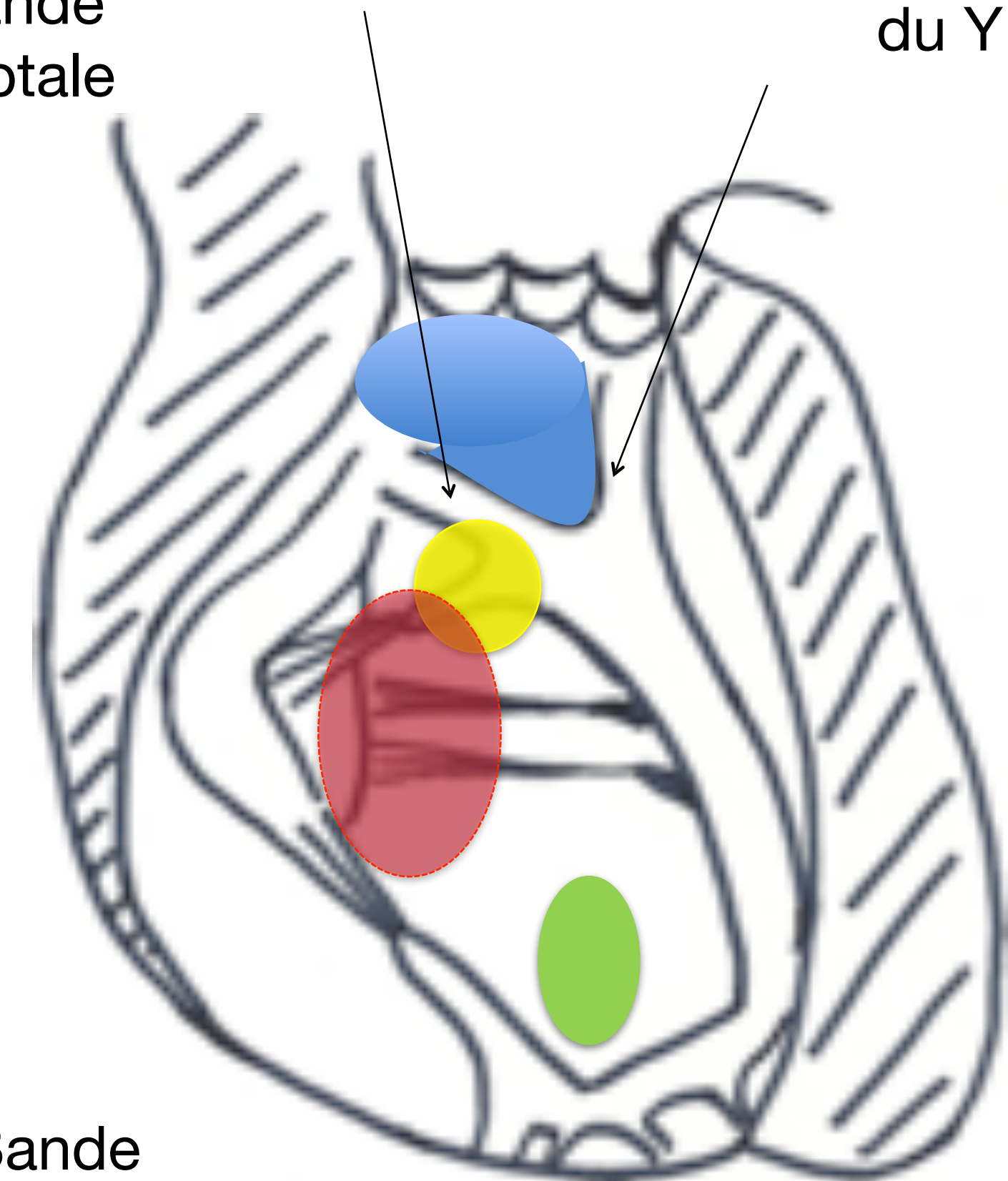
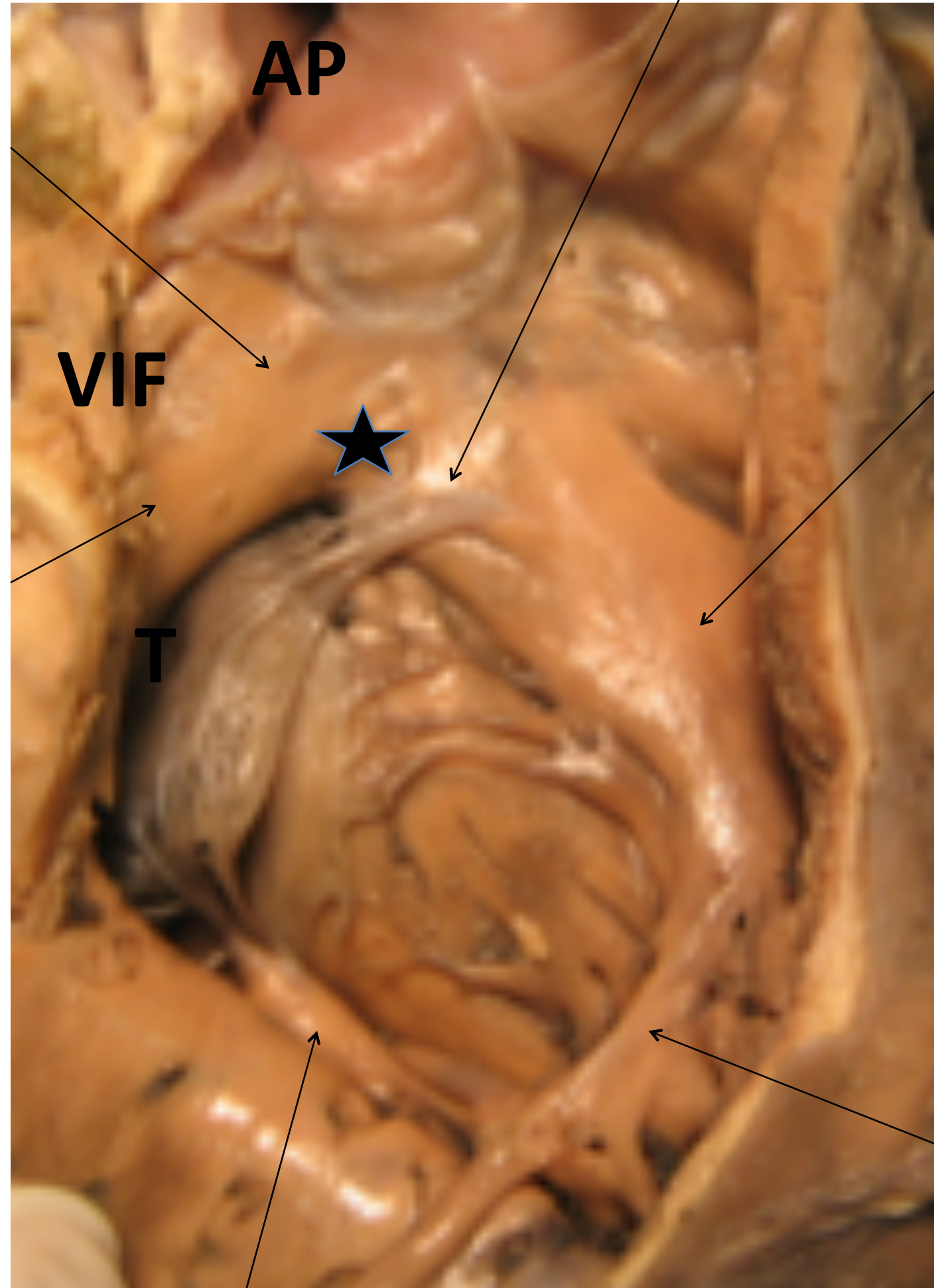
Branche postérieure du Y de la bande septale

Bande septale

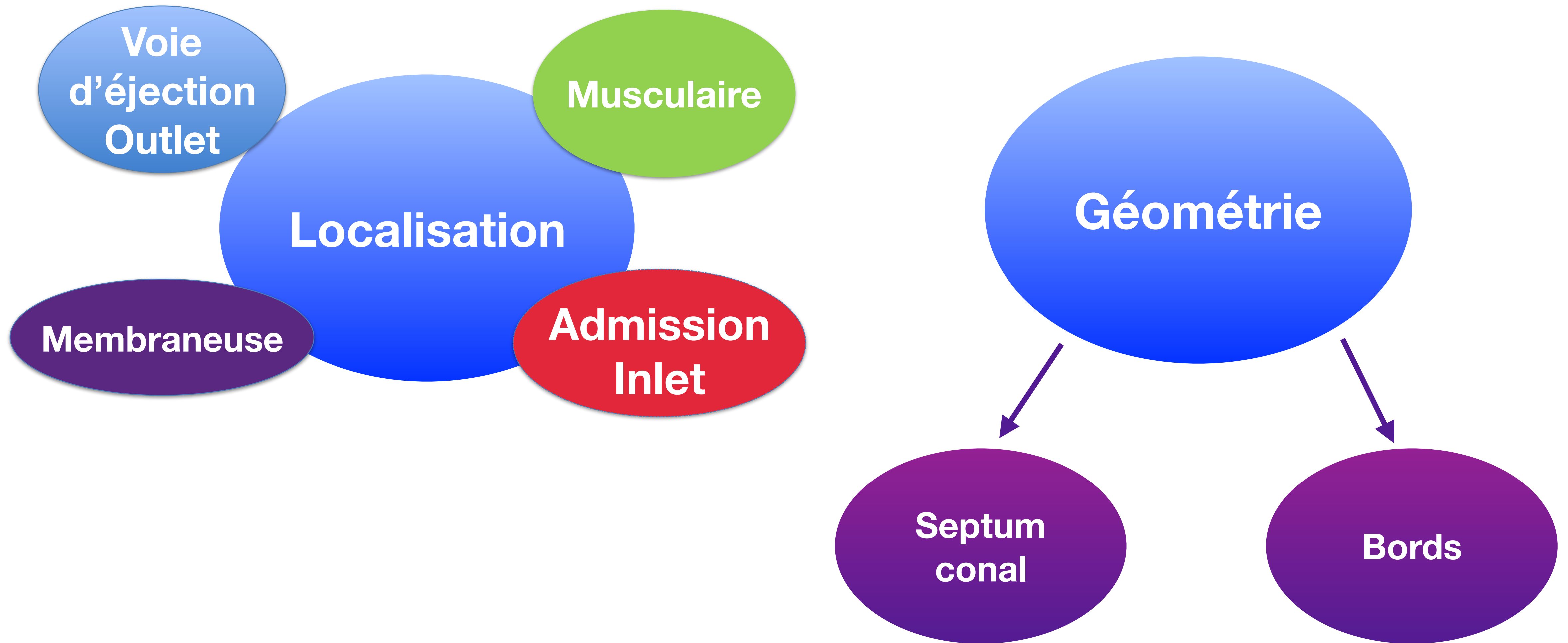
Branche Antérieure du Y

Bande modératrice

Pilier antérieur de la tricuspide



Deux dimensions anatomiques



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



Les CIV membraneuses centrales

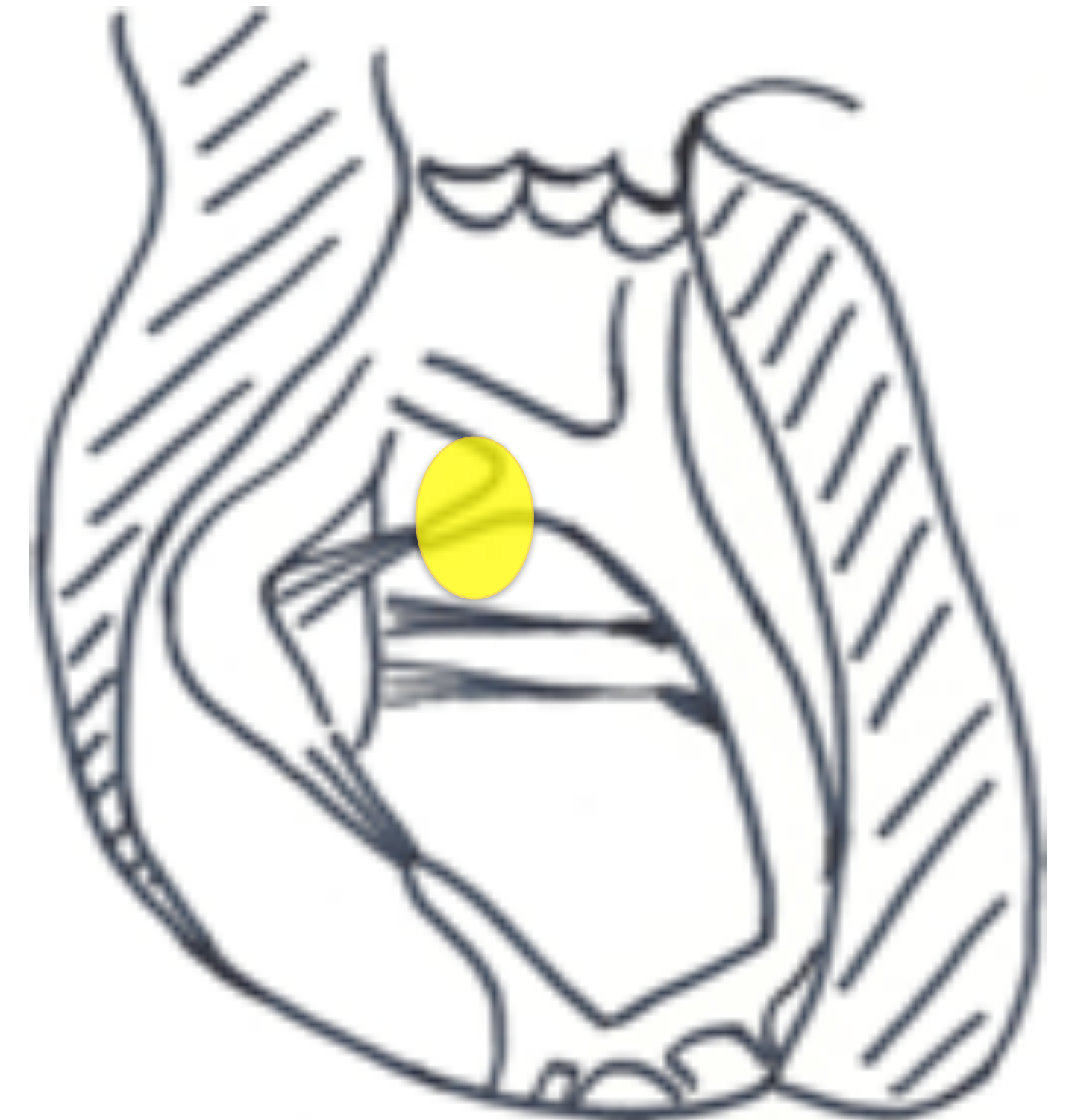
Type de defect	Continuité fibreuse	Origine embryologique	Stade du dévpt cardiaque
CENTRALES PERIMBRANEUSES sans malalignement	OUI (feuillet septal tric/Ao)	Formation du septum membraneux (bourgeons endoc du canal AV)	Vie foetale?

Localisation

- ▶ Sous la branche postérieure du Y de la bande septale
- ▶ Centrée sur le muscle papillaire du conus
- ▶ Derrière le feuillet septal de la tricuspide
- ▶ VG : commissure cusp Ao antéro-droite / cusp Ao non coronaire

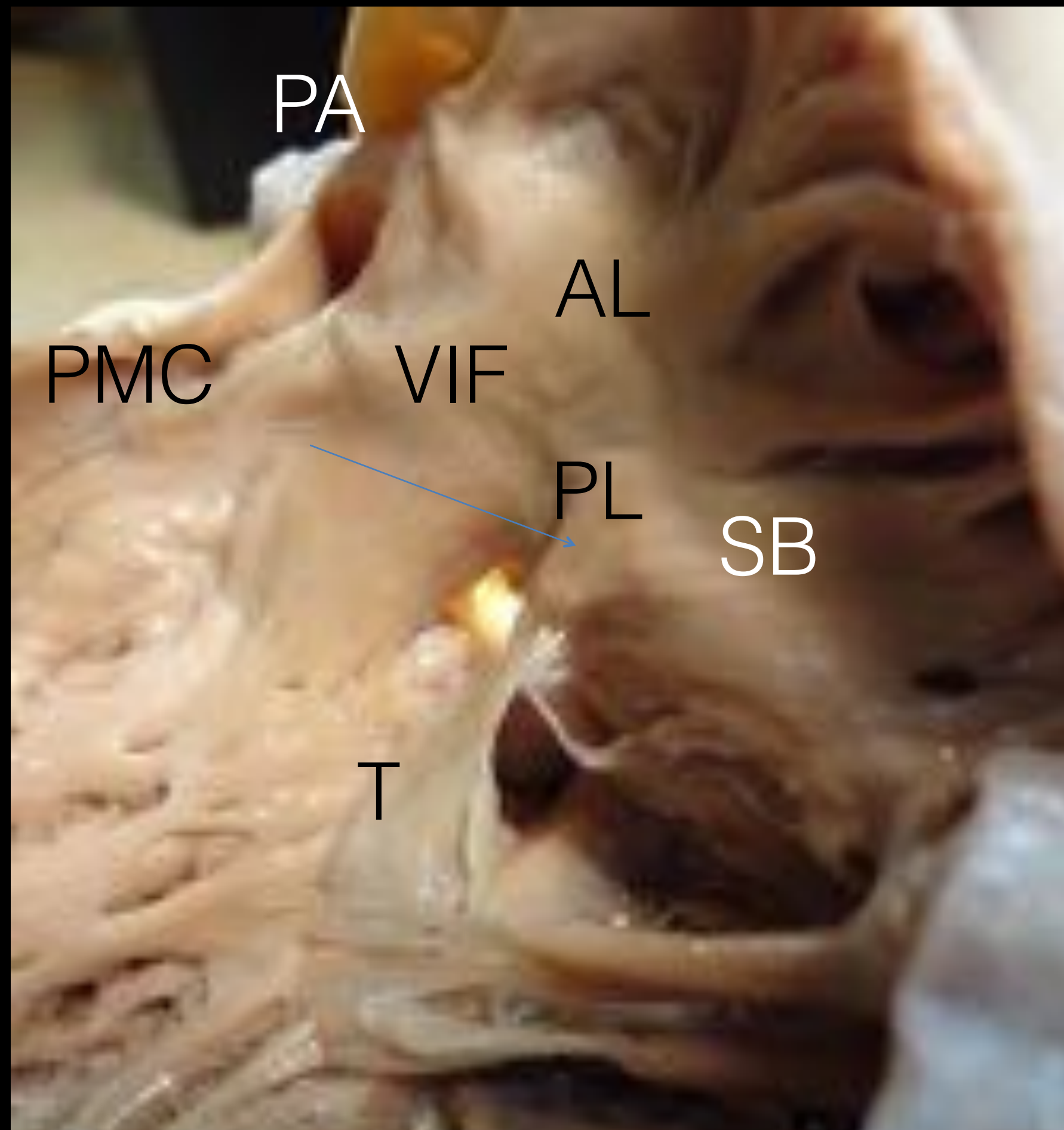
Echocardiographie : coupe grand axe et petit axe

- ▶ Pas de malalignement entre septum conal et le reste du septum



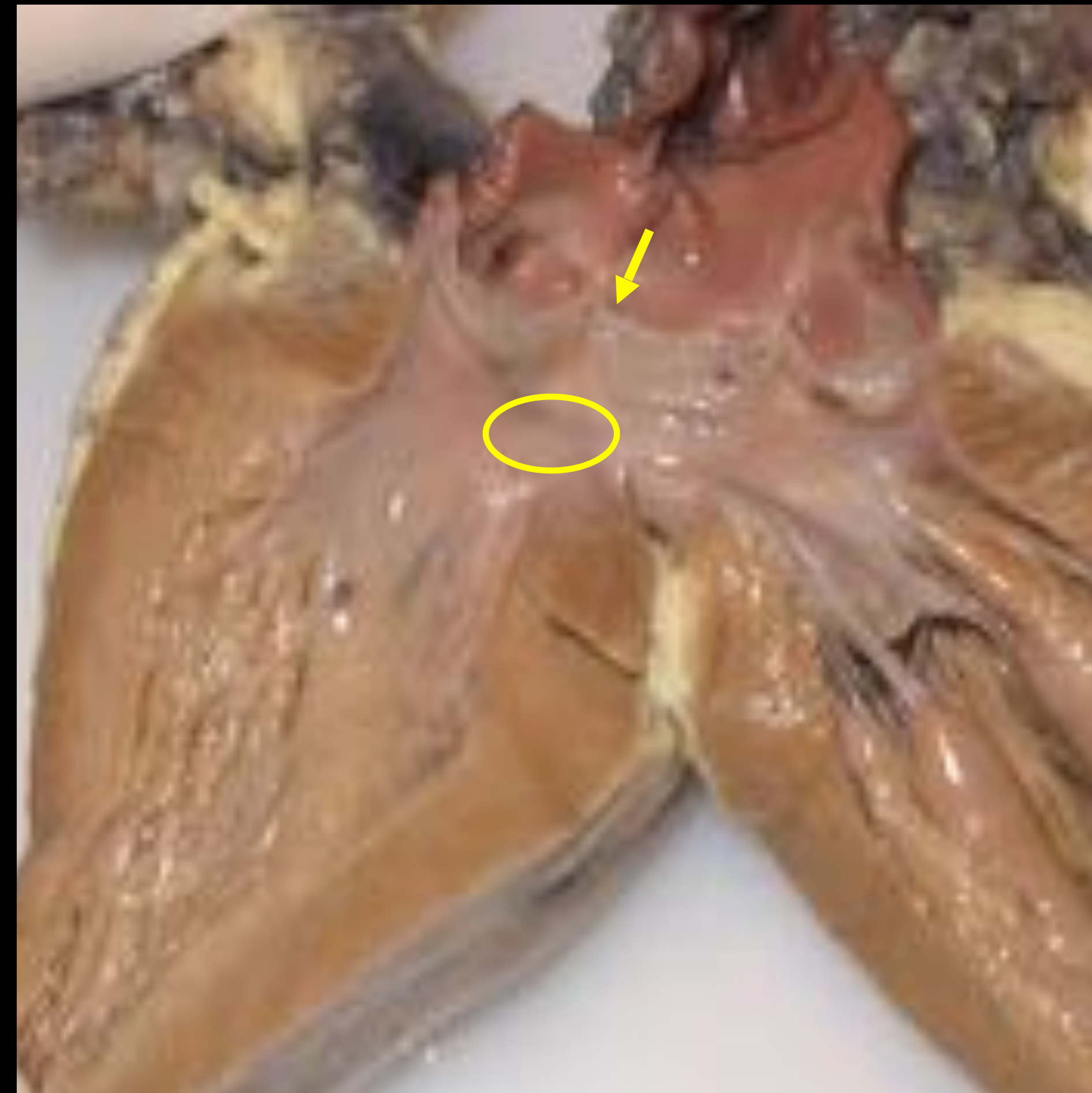
Le septum membraneux

VD



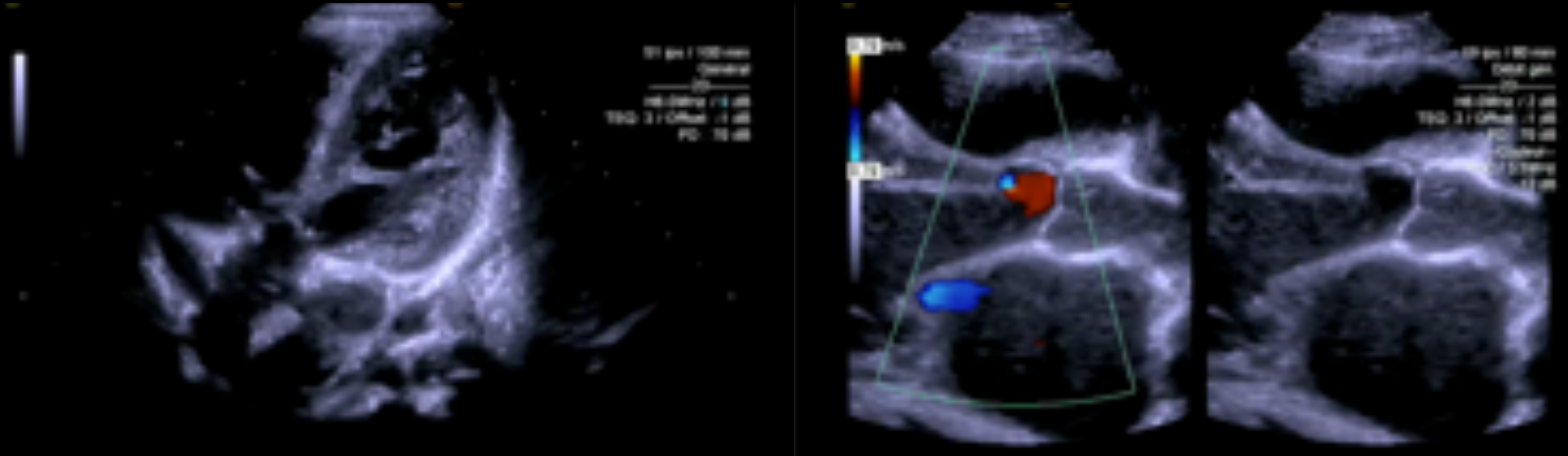
Muscle papillaire du conus

VG



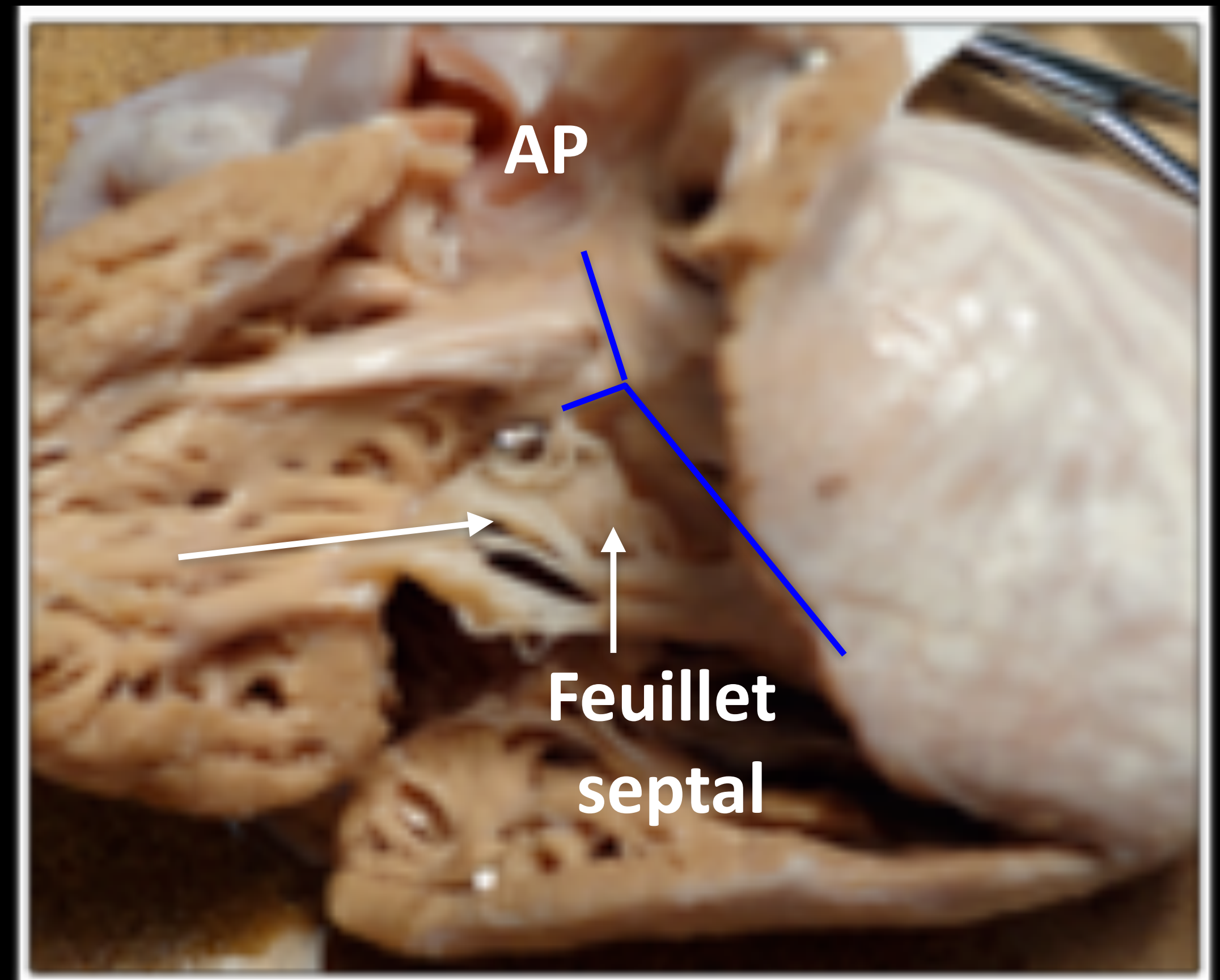
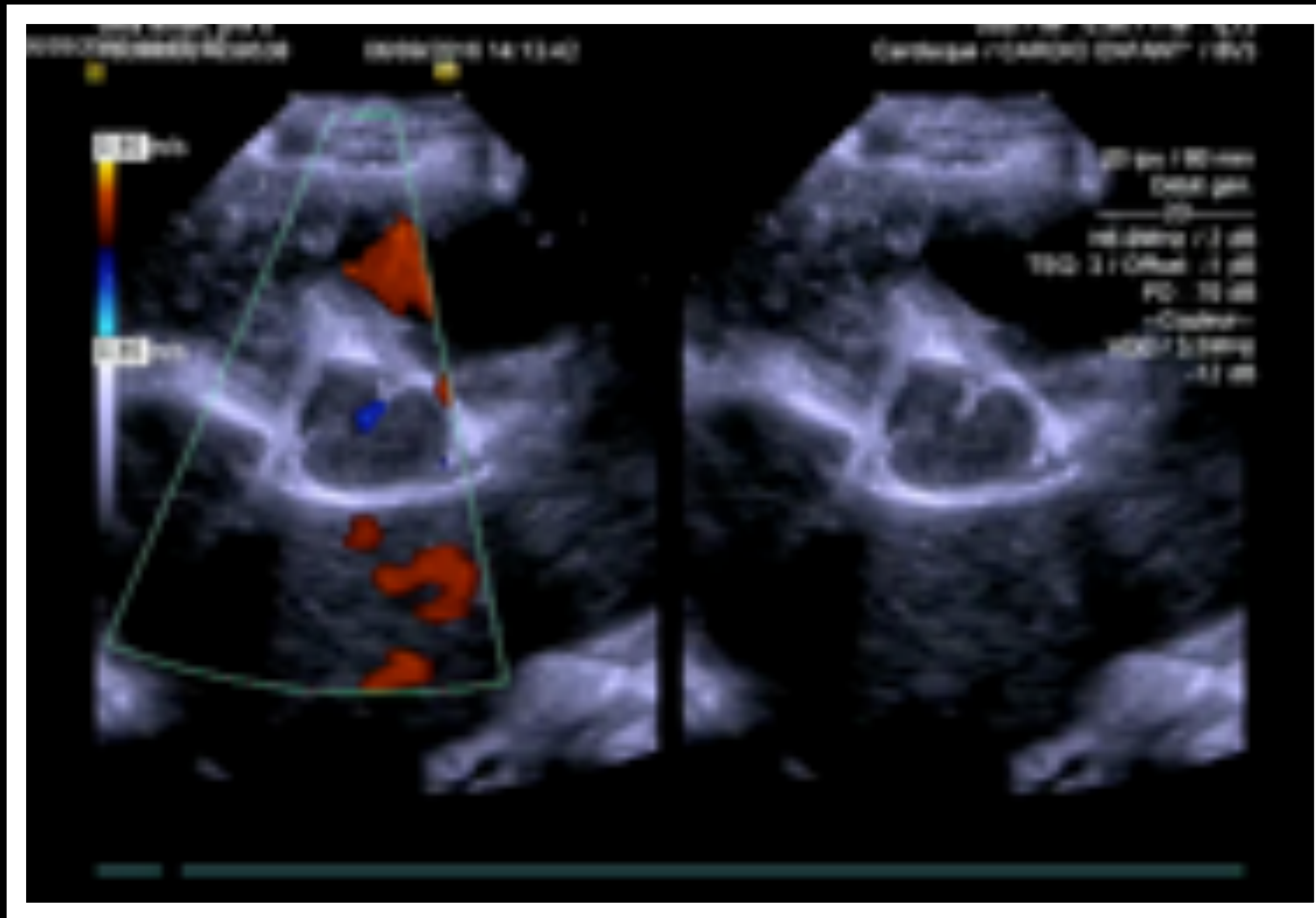
Commissure coro D/non coronaire

Les CIV membraneuses centrales



Absence de malalignement du septum conal

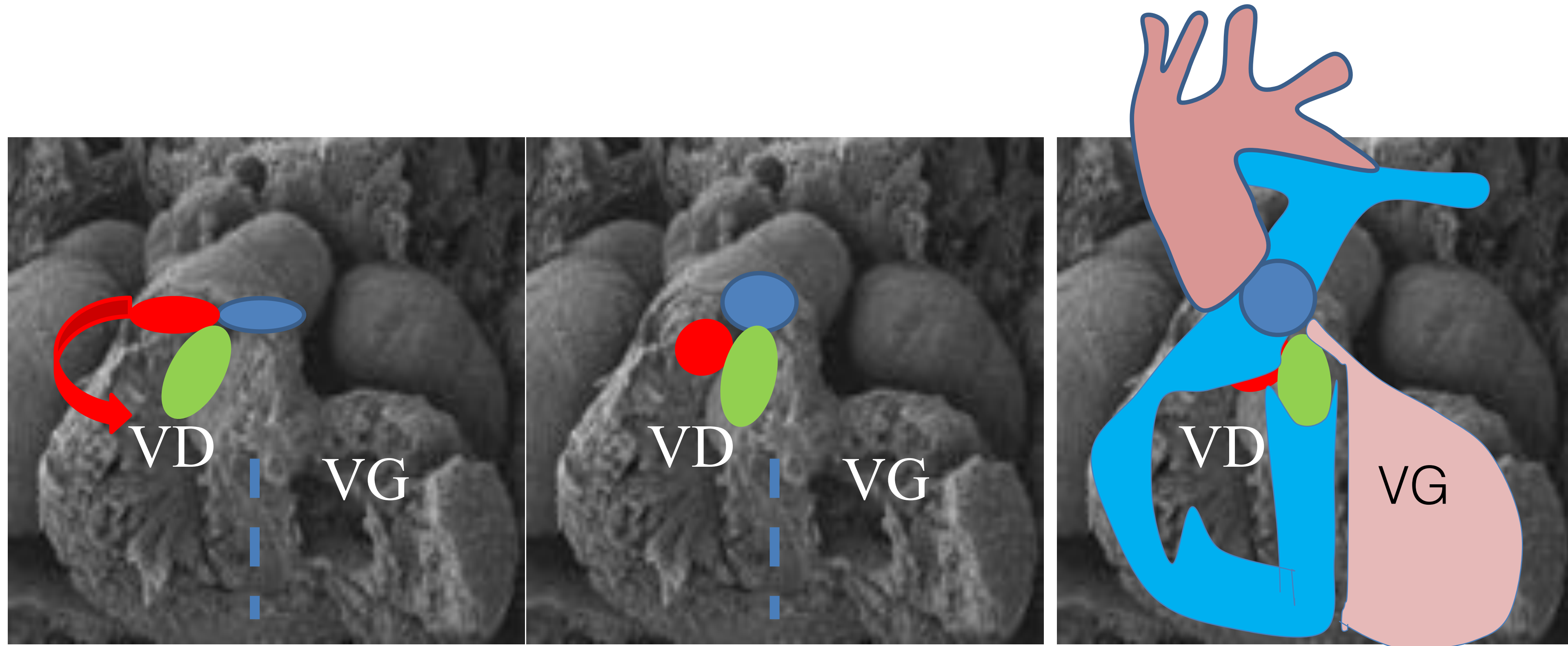
Les CIV membraneuses centrales



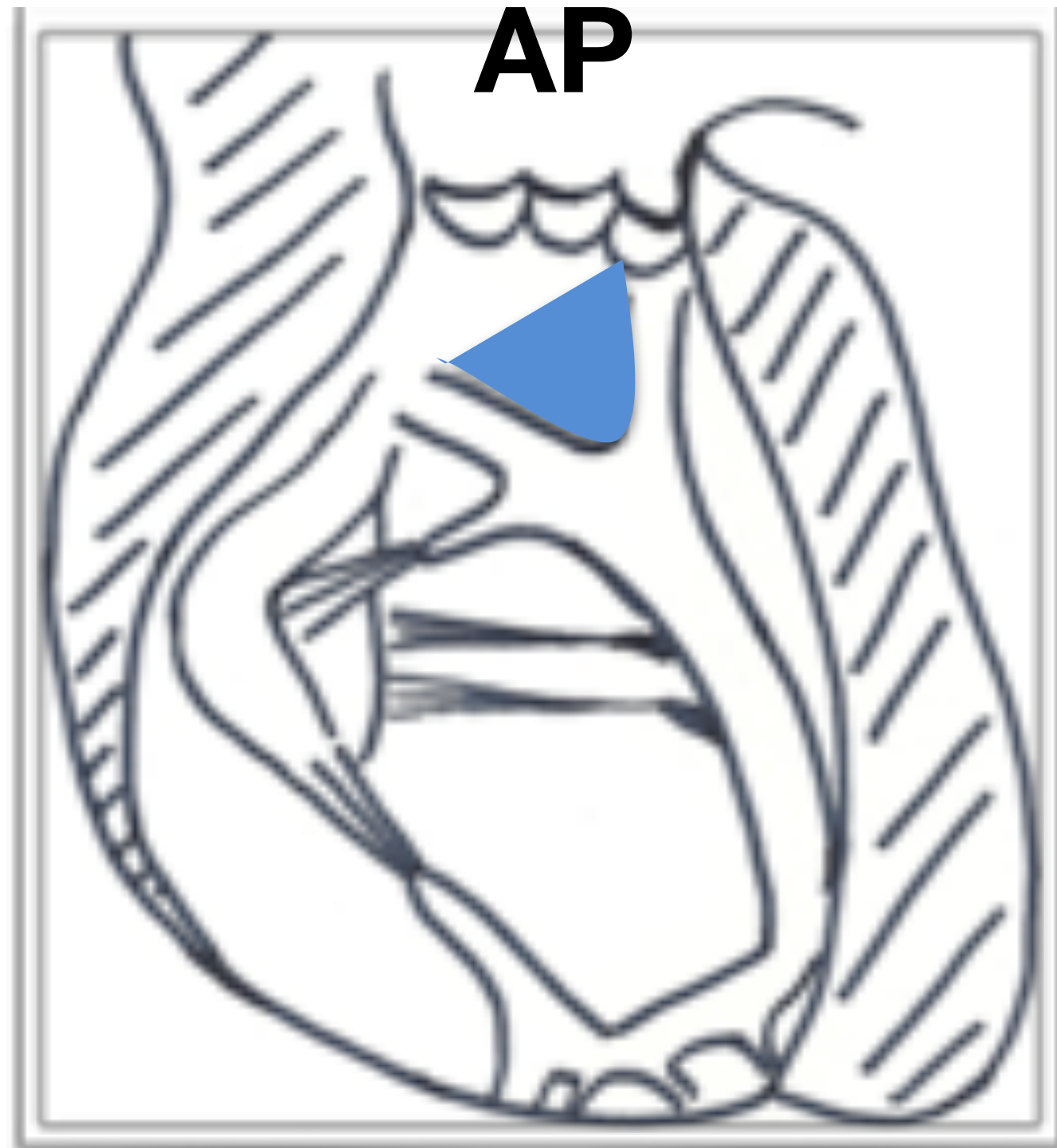
Continuité fibreuse entre le feuillet septal de la tricuspide - Aorte



Formation du septum conal

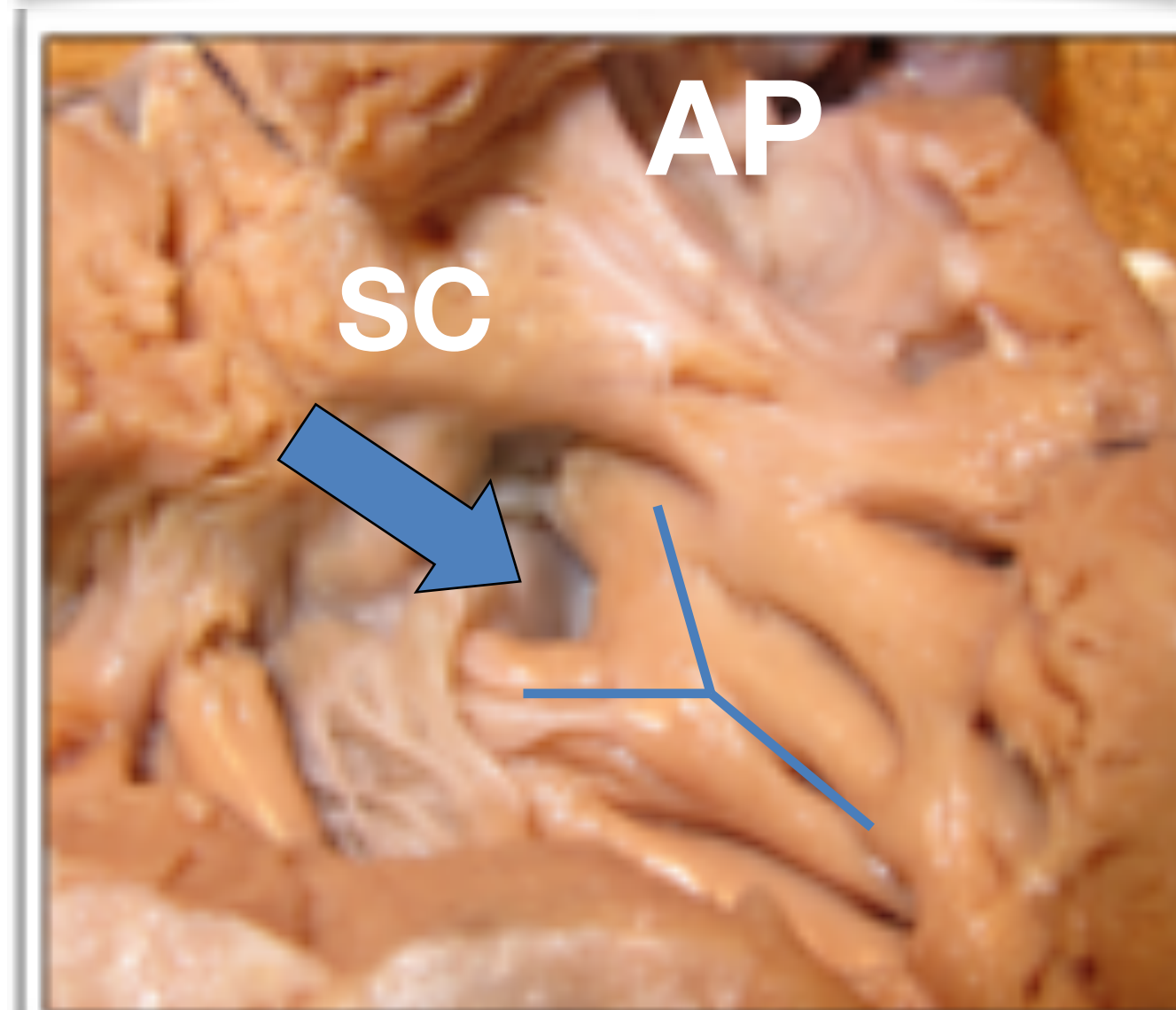


Transfert de la valve aortique vers la valve mitrale
Rotation et wedging



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

- 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)
CIV de l'outlet (cardiopathies conotruncales)



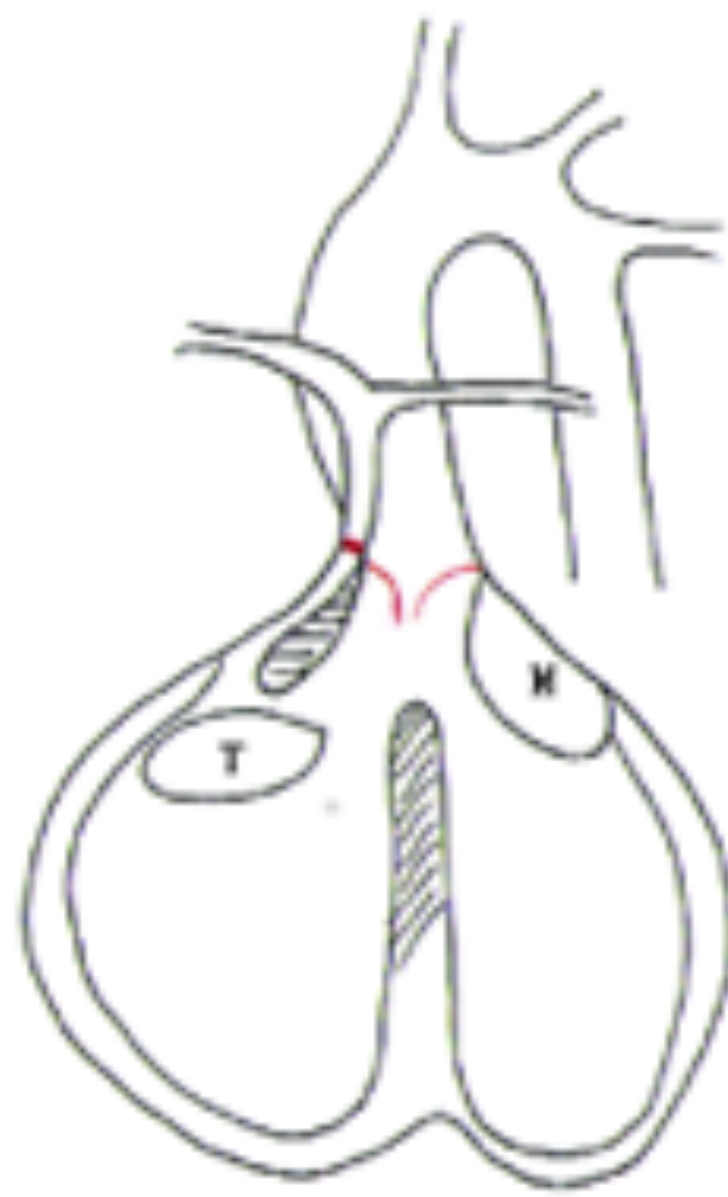
Les CIV de la voie d'éjection (outlet)

<i>Type de defect</i>			<i>Continuité fibreuse</i>	<i>Origine embryologique</i>	<i>Stade du dévpt cardiaque</i>
CIV de l'OUTLET (voie d'éjection)	CIV par malalignement (aortic overriding)	Avec continuité fibreuse Ao-tric (extension mb)	OUI (feuillet antérieur tric/ Ao)	Crête neurale cardiaque et second champ cardiaque antérieur	WEDGING ROTATION DE LA VOIE D'EJECTION
		Bords musculaires	NON (bords musculaires)		
	CIV juxta-artérielles Continuité fibreuse Valve Ao/valve pulm	Avec continuité fibreuse Ao-tric (extension mb)	OUI (feuillet antérieur tric/ Ao)		
		Bords musculaires	NON (bords musculaires)		

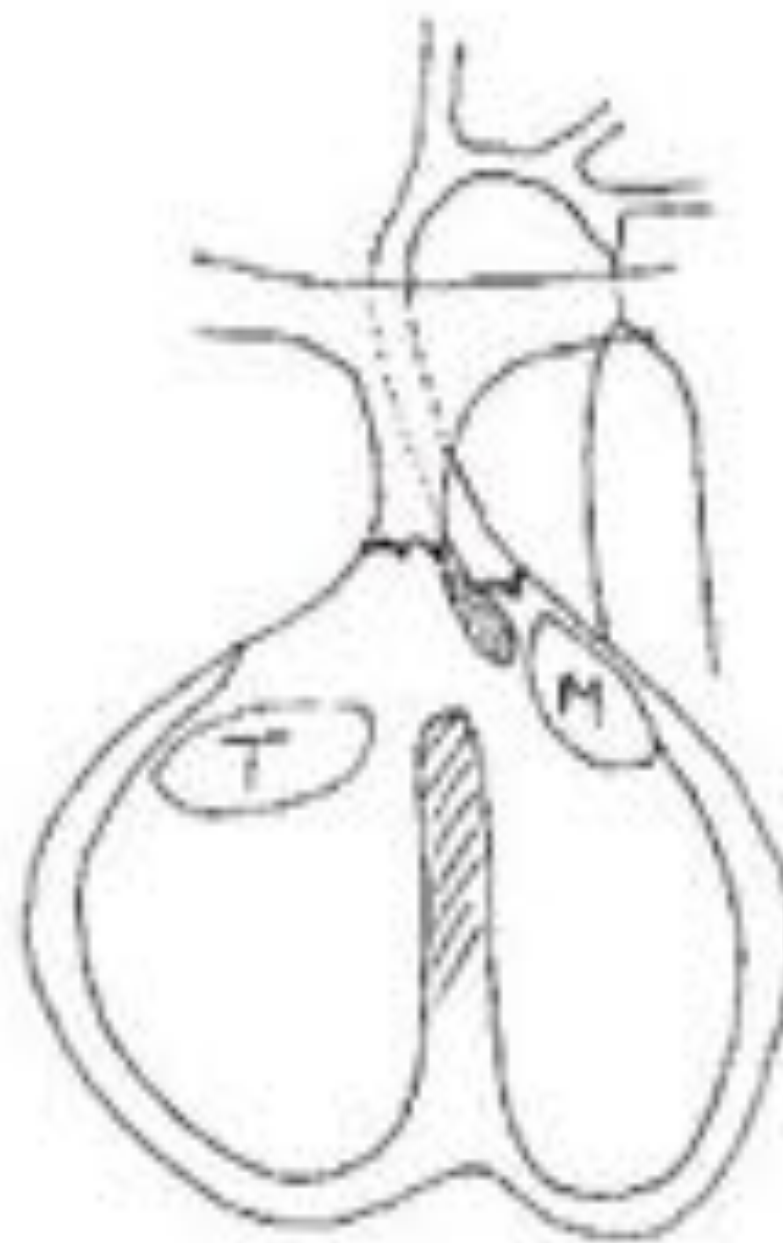
- Localisation : septum conal
- Echocardiographie : « aorte à cheval » = dextroposition Aortique
- Caractéristiques anatomiques principales :
 - Entre les deux branches du Y de la bande septale
 - Malalignement du septum conal avec le reste du septum
 - Ou absence de septum conal

Géométrie de la CIV

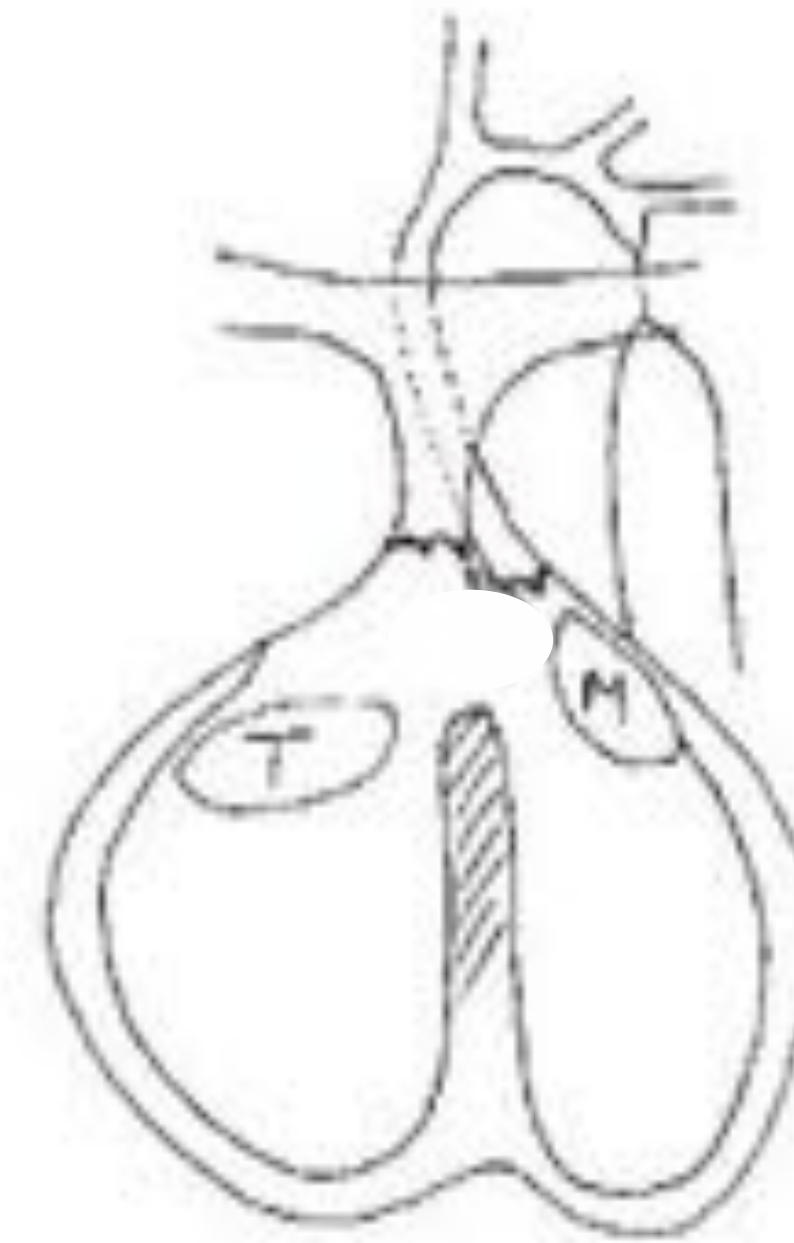
- Analyse du septum conal
 - Présence ou absence
 - Orientation: malalignement antérieur/ postérieur



Malalignement antérieur



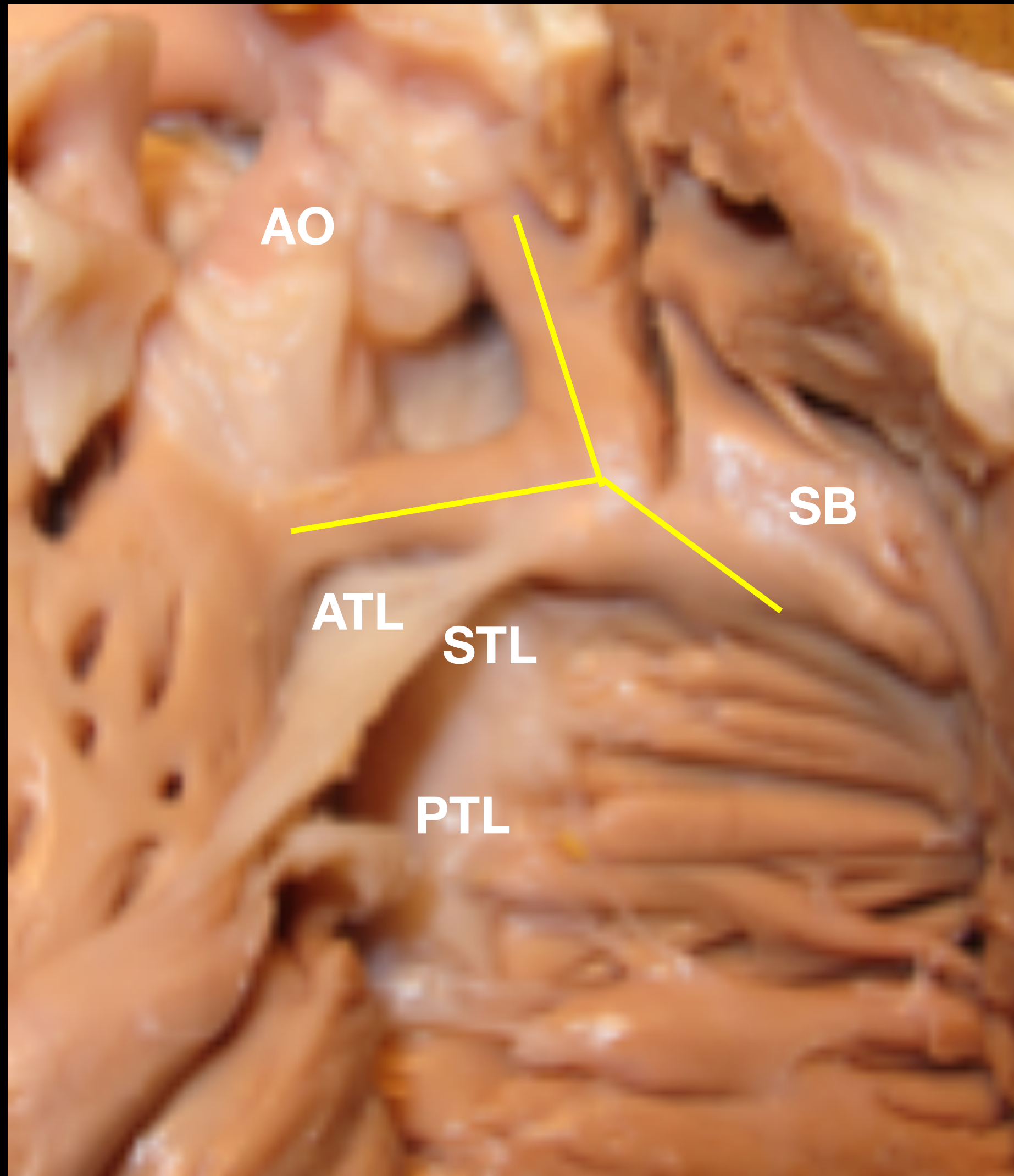
Malalignement postérieur



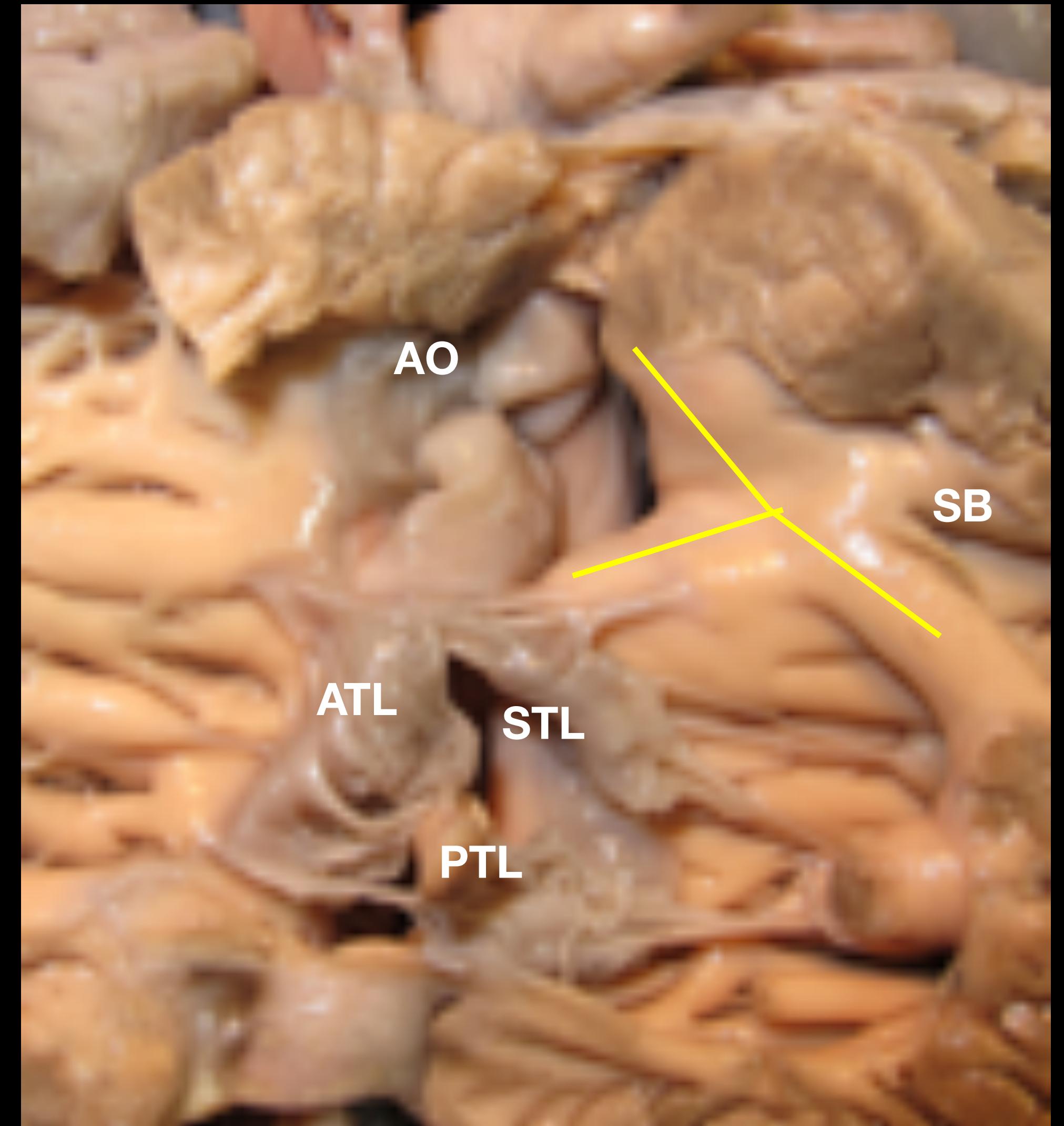
Absence de septum conal

Géométrie de la CIV

Les bords



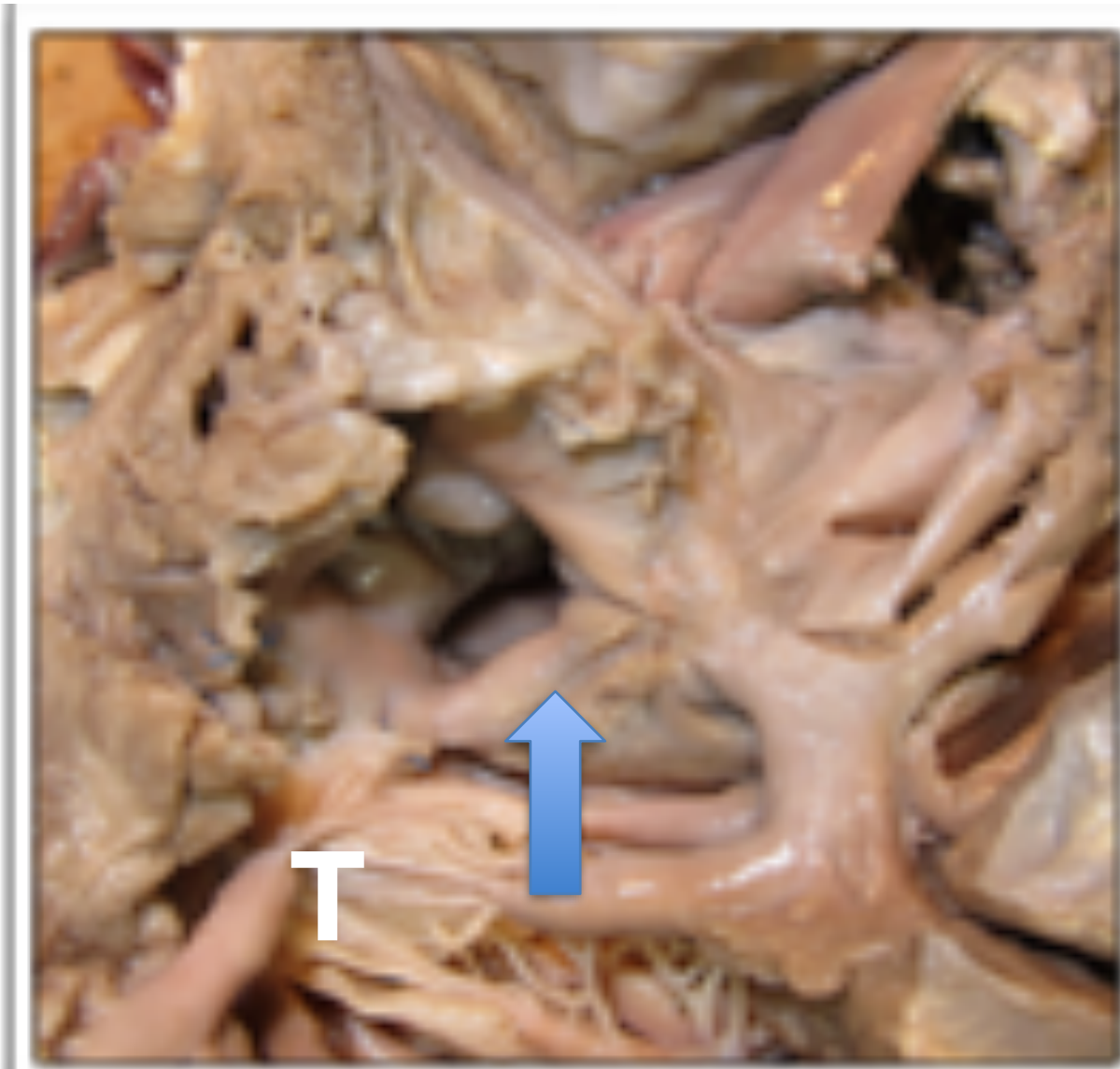
Bords entièrement musculaires



Continuité fibreuse Aorte-Tricuspide

CIV de l'outlet par malalignement

Malalignement antérieur

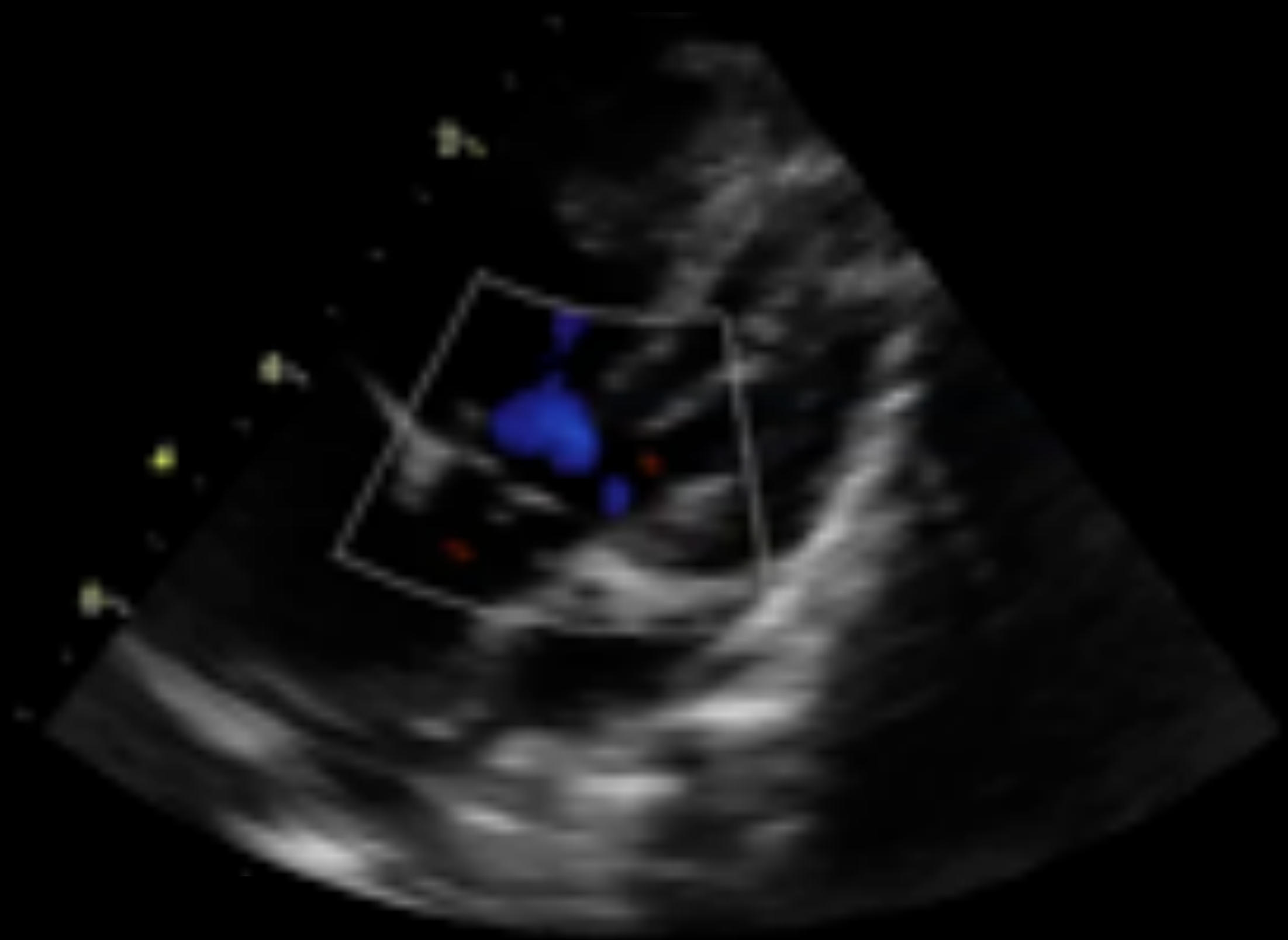


- **Entre les deux branches de la bande septale**
- Sans continuité fibreuse tric-Ao (bords entièrement musculaires)
- Ou avec continuité fibreuse entre :
 - La valve aortique
 - Et le feuillet *antérieur* de la tricuspide

CIV de l'outlet par malalignement

Malalignement antérieur

Localisation de la CIV: Outlet



CIV de l'outlet par malalignement

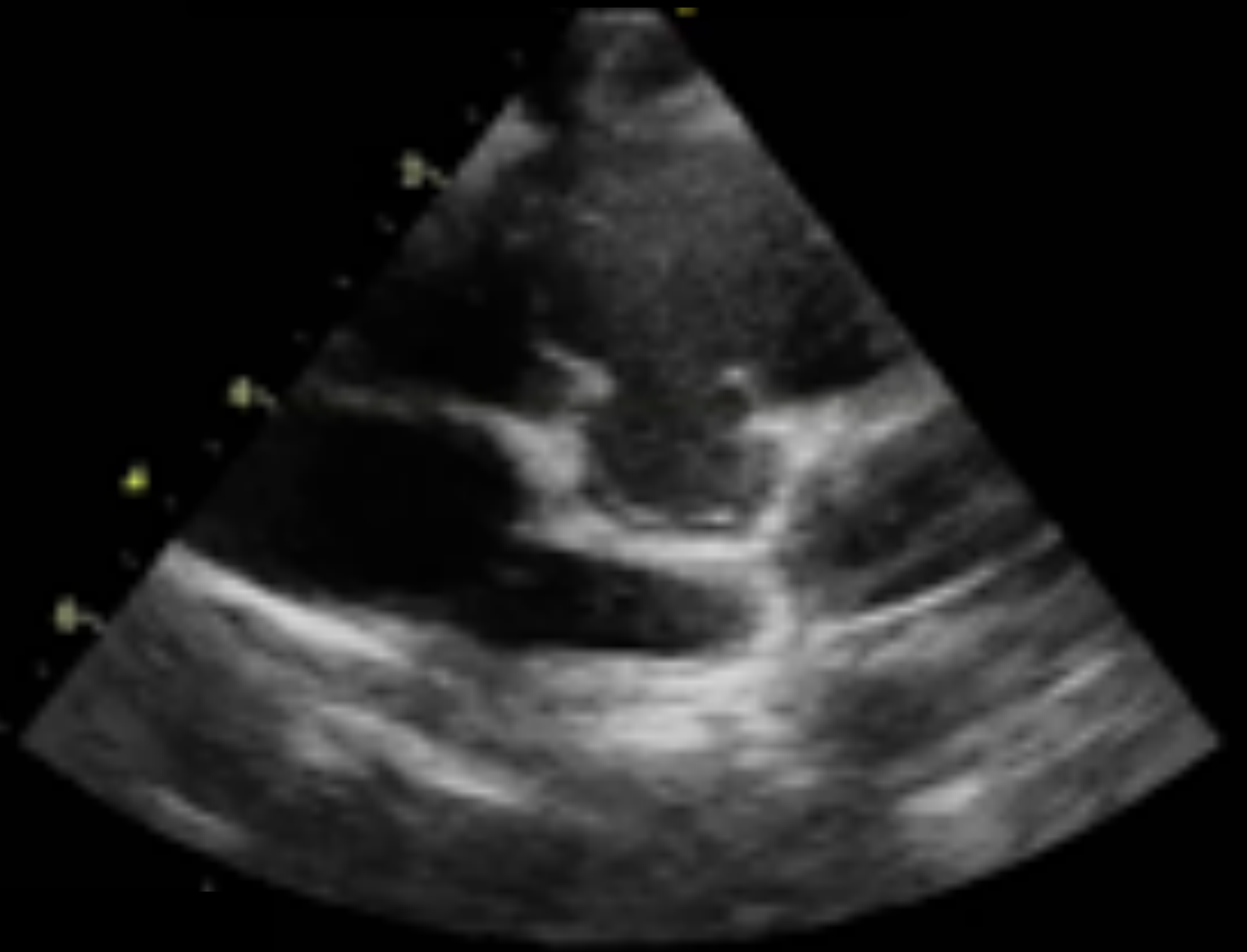
Malalignement antérieur



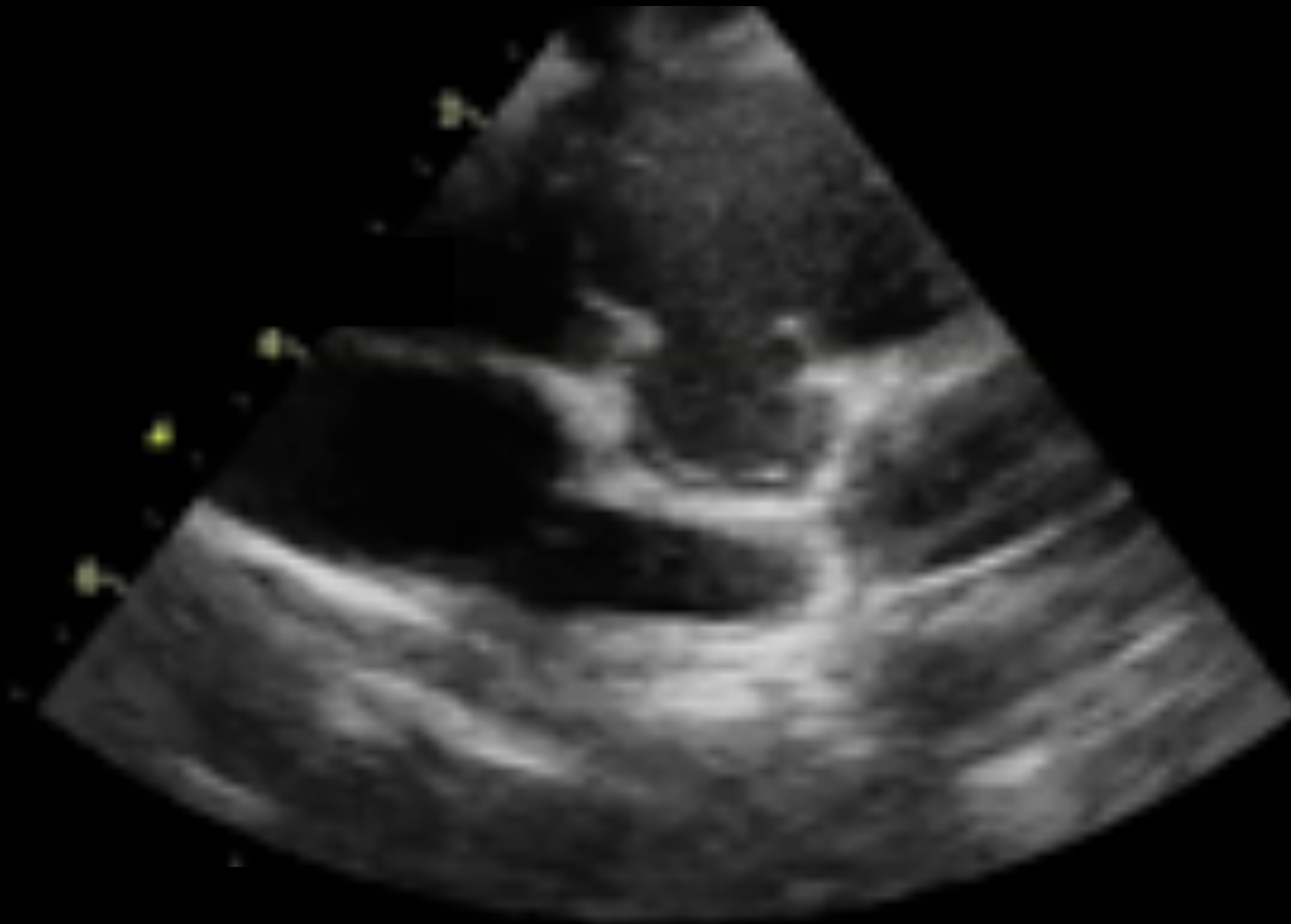
CIV de l'outlet par malalignement

Malalignement antérieur

Bords de la CIV: Musculaires



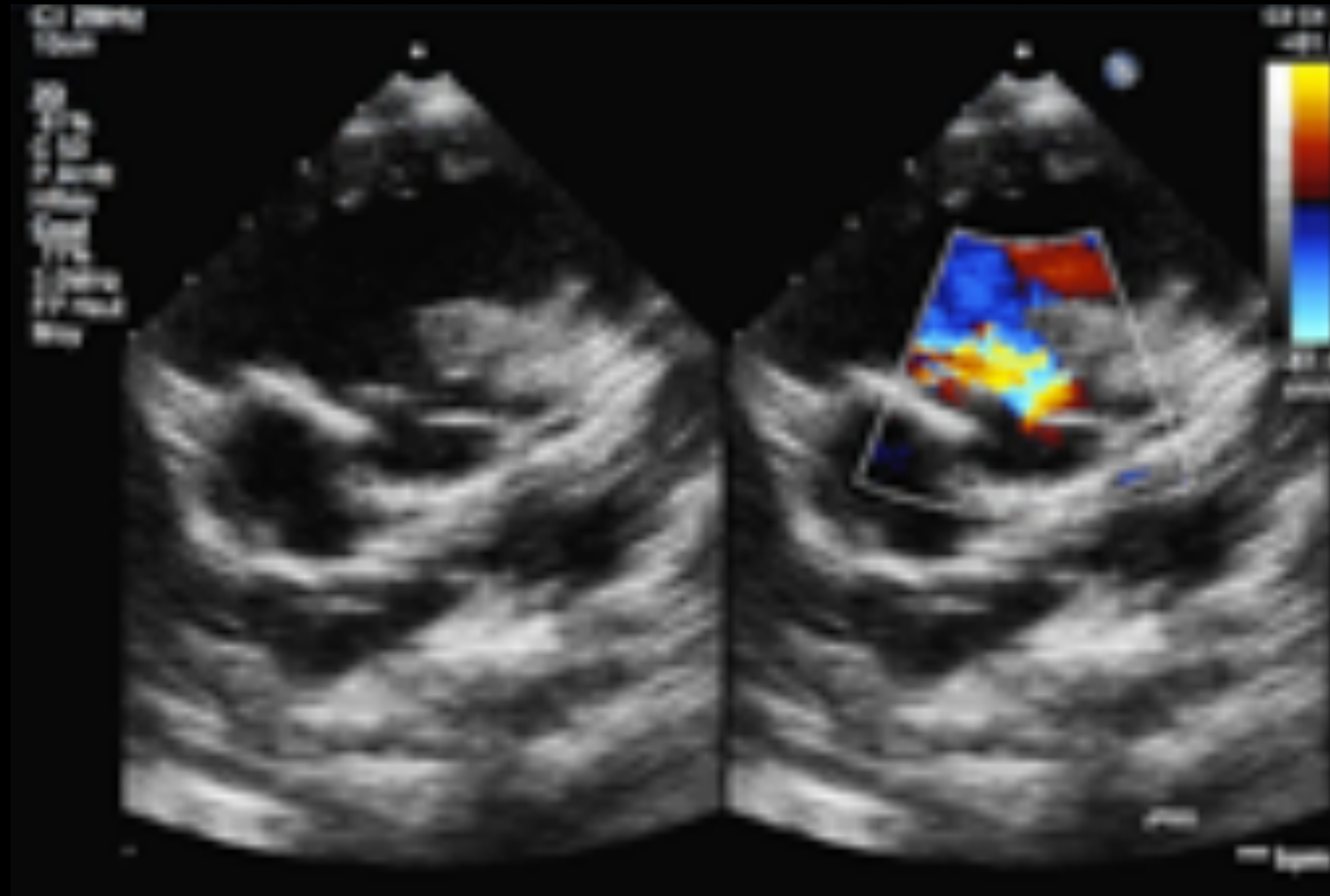
Bords de la CIV: Musculaires



CIV de l'outlet par malalignement

Malalignement antérieur

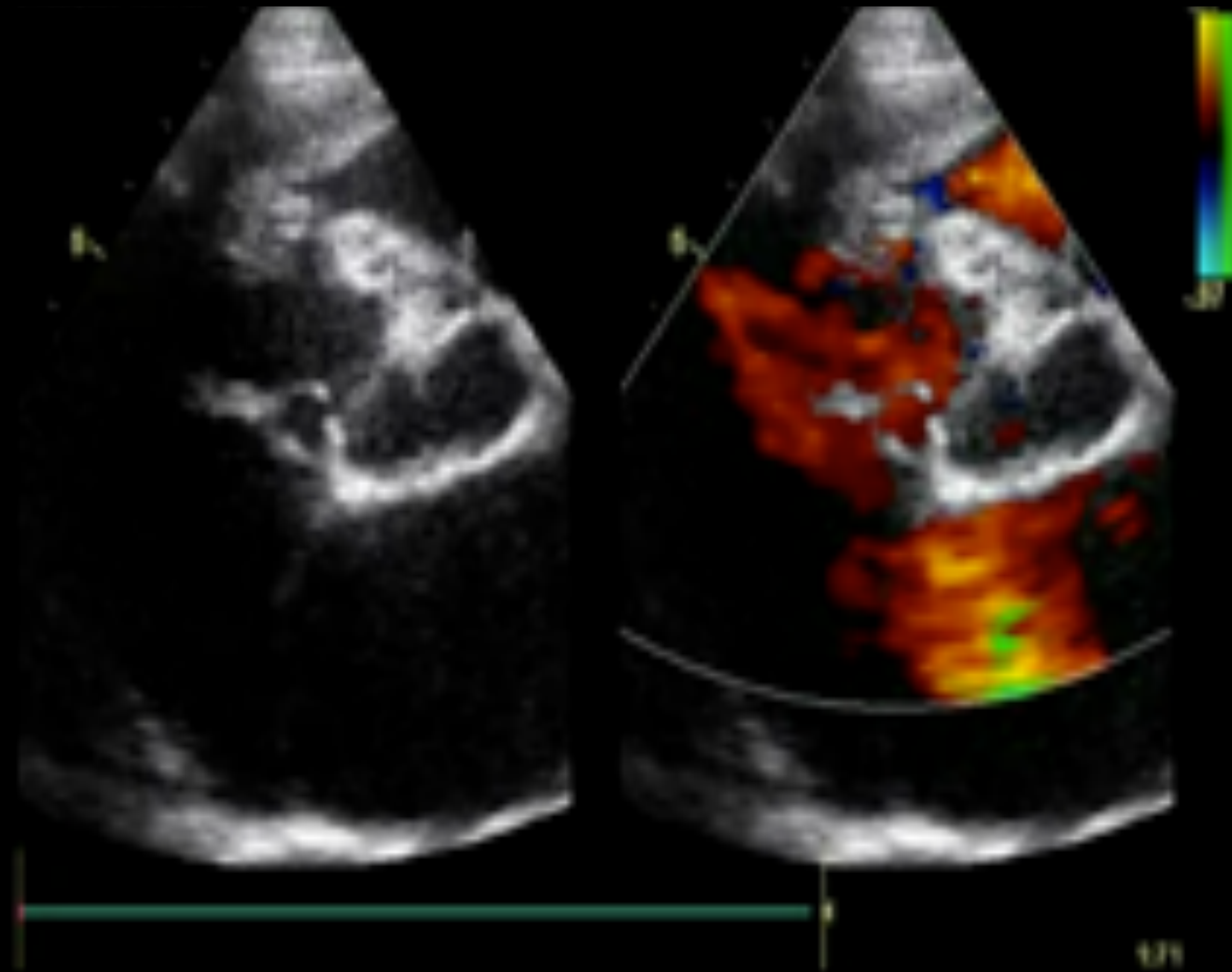
Bords de la CIV: Continuité fibreuse aorte-tricuspide



CIV de l'outlet par malalignement

Malalignement antérieur

Bords de la CIV: Continuité fibreuse aorte-tricuspidale



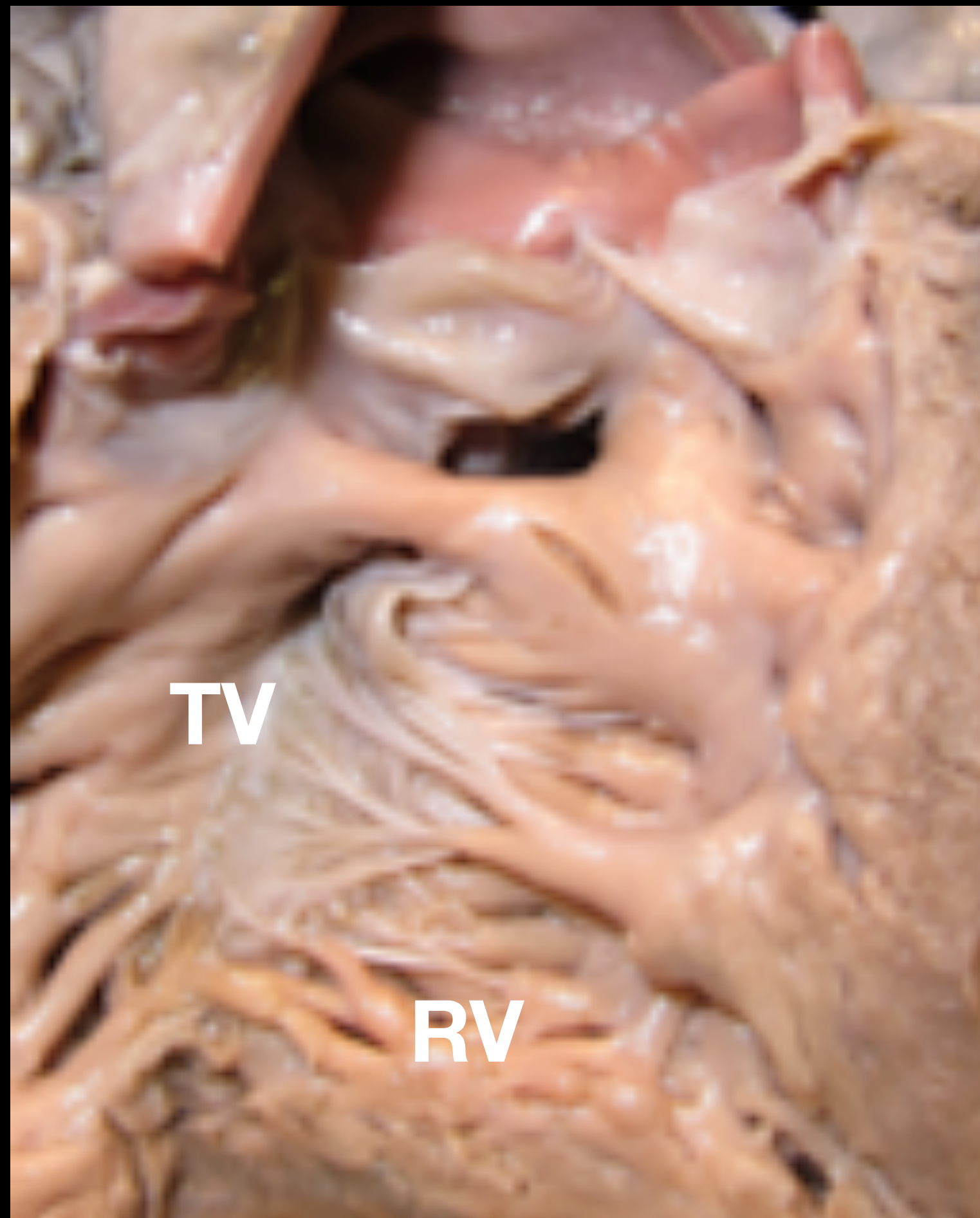
CIV de l'outlet par malalignement

Malalignement antérieur Tétralogie de Fallot



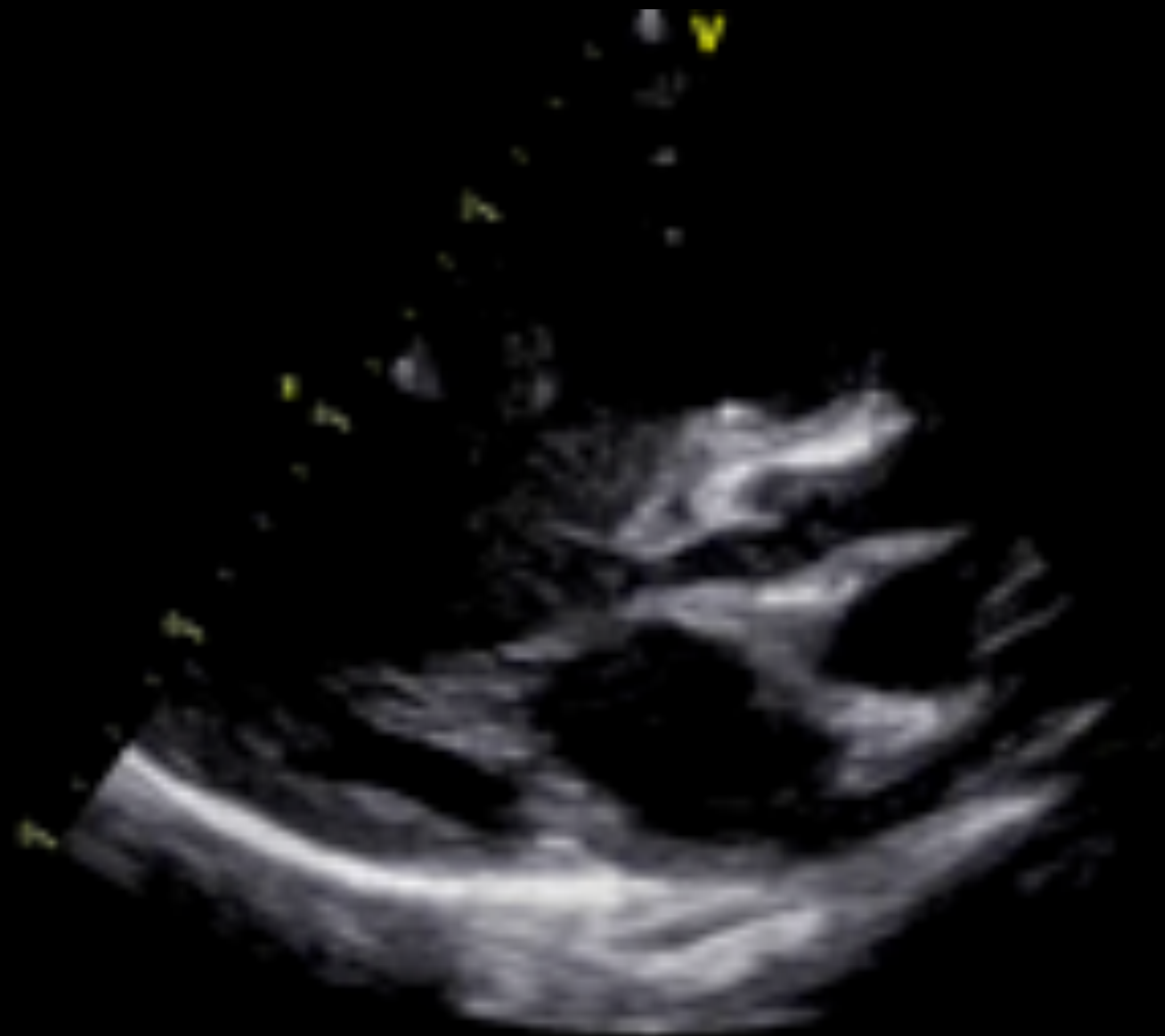
Clv par malalignement

Malalignement postérieur

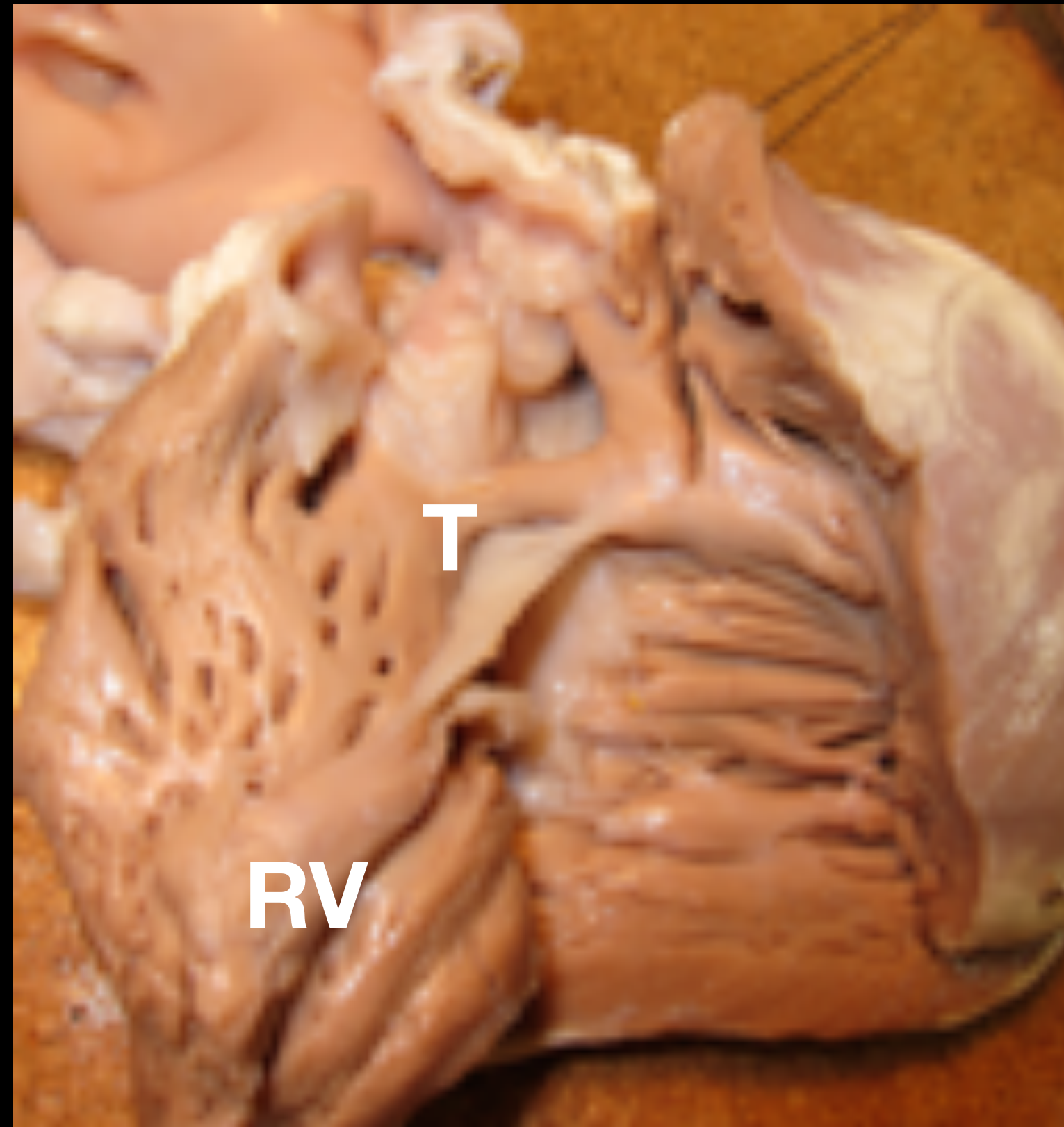


CIV par malalignement

Malalignement postérieur

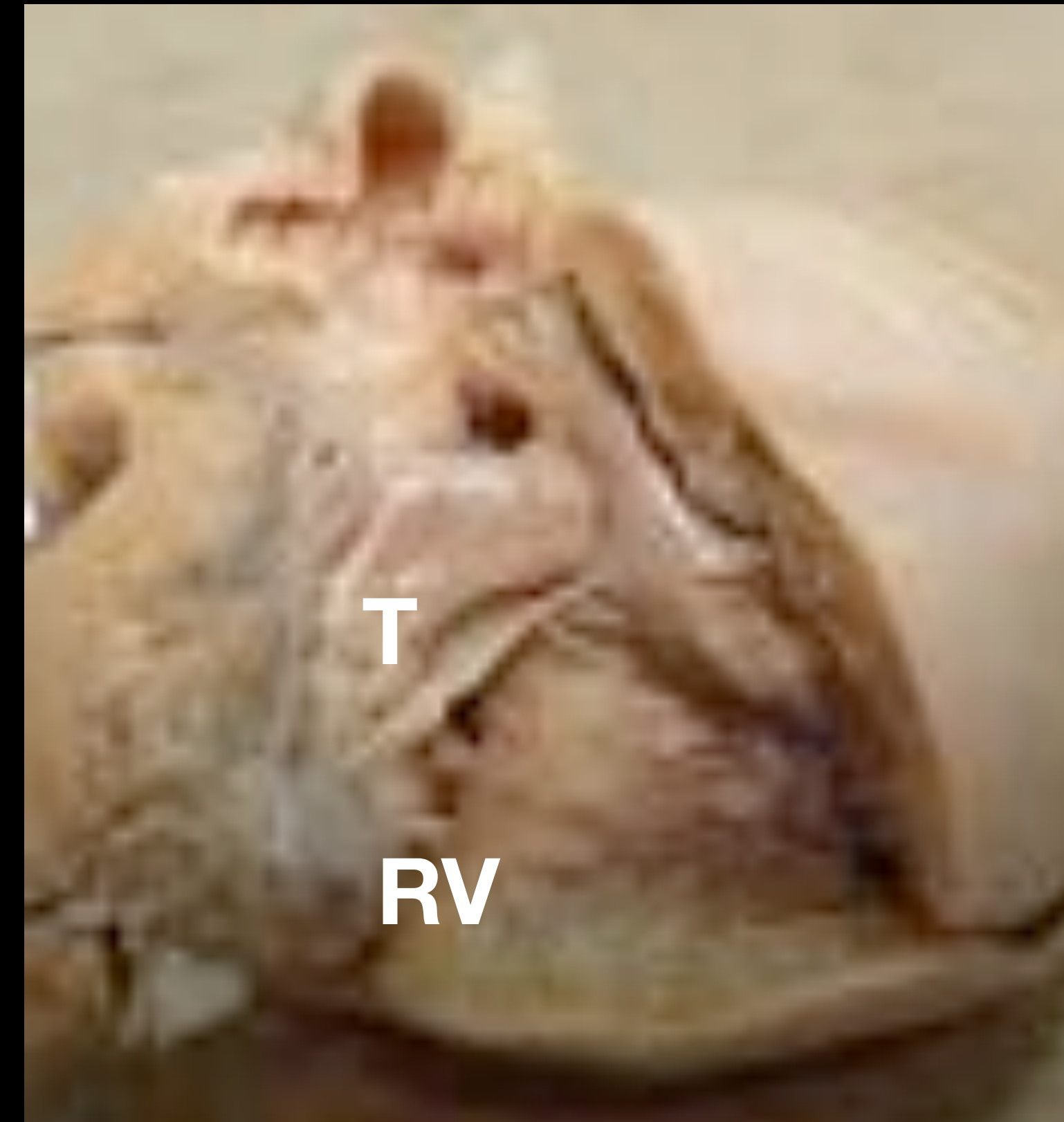


CLV juxta-artérielle = infundibulaire = doubly committed
= supra-cristale = conale



Entre les deux banches
de la bande septale

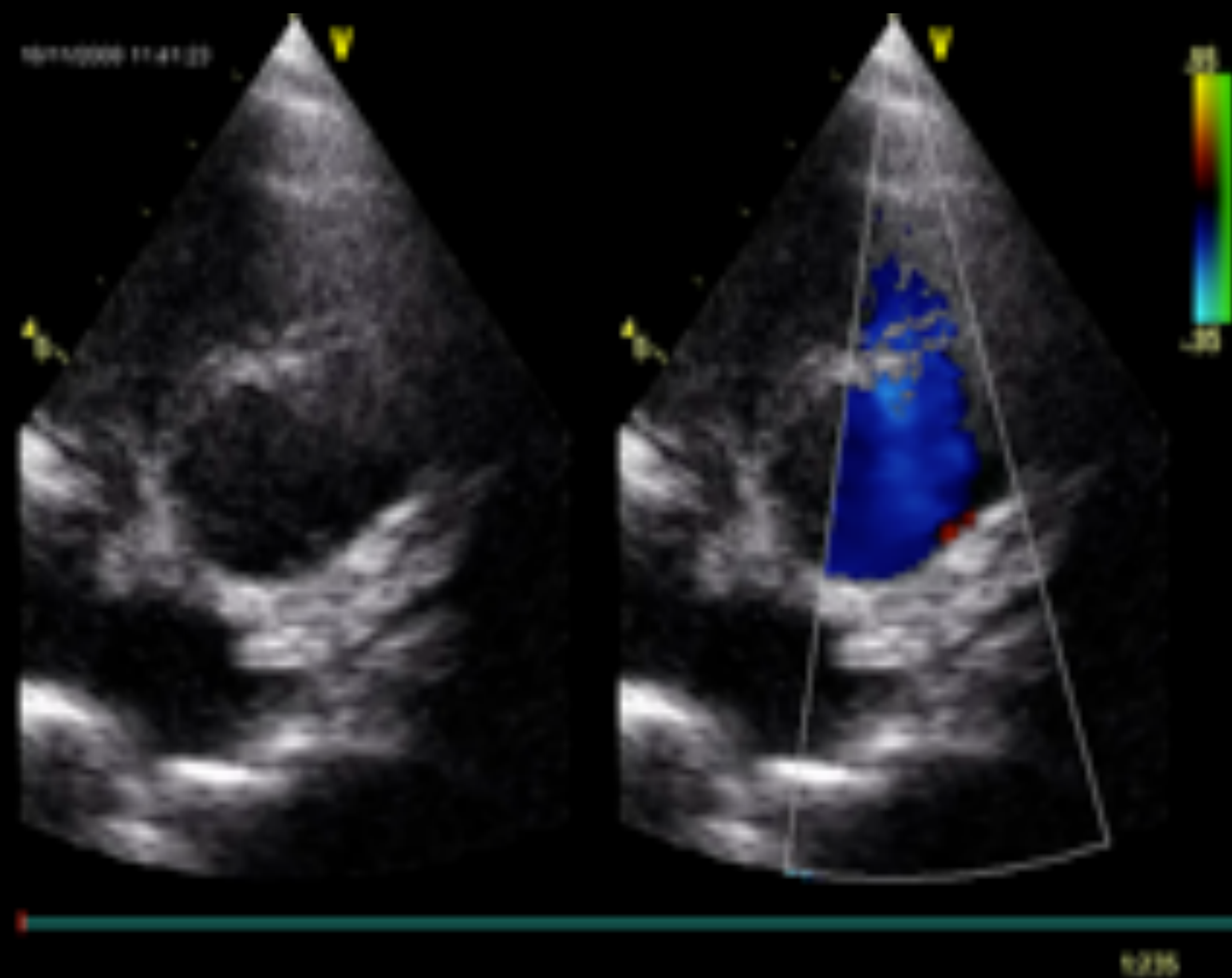
Continuité fibreuse entre valve Ao et valve pulmonaire



Au-dessus de la bande septale

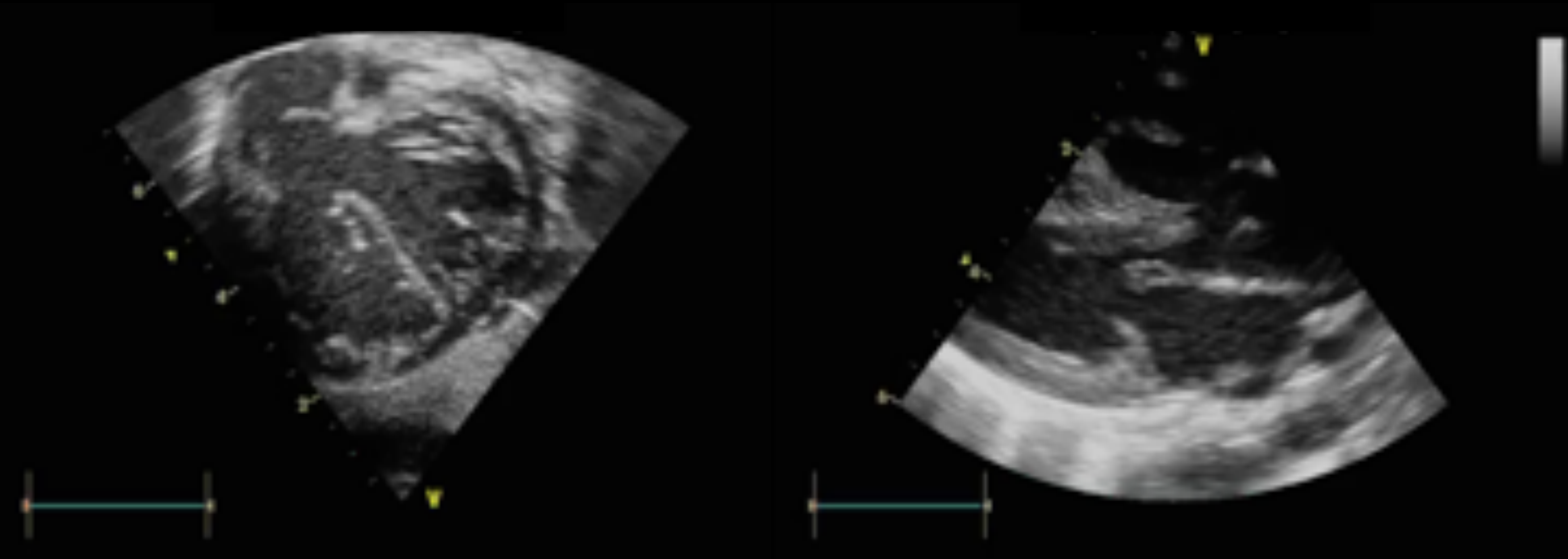
CIV juxta-artérielle



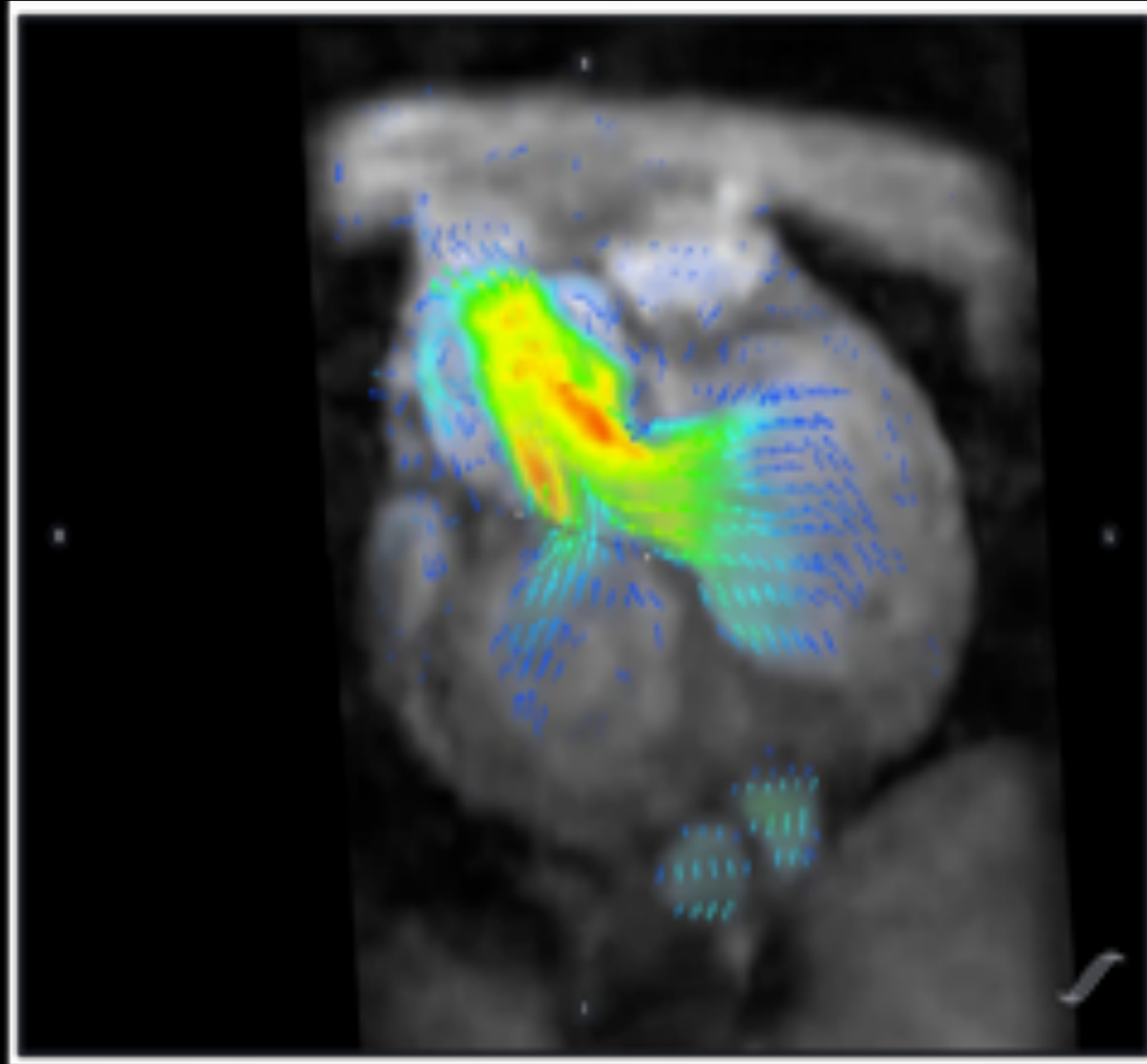


CIV juxta-artérielle

Tronc artériel commun: Absence de septum conal



CIV de la voie d'éjection Ventricule droit à double issue



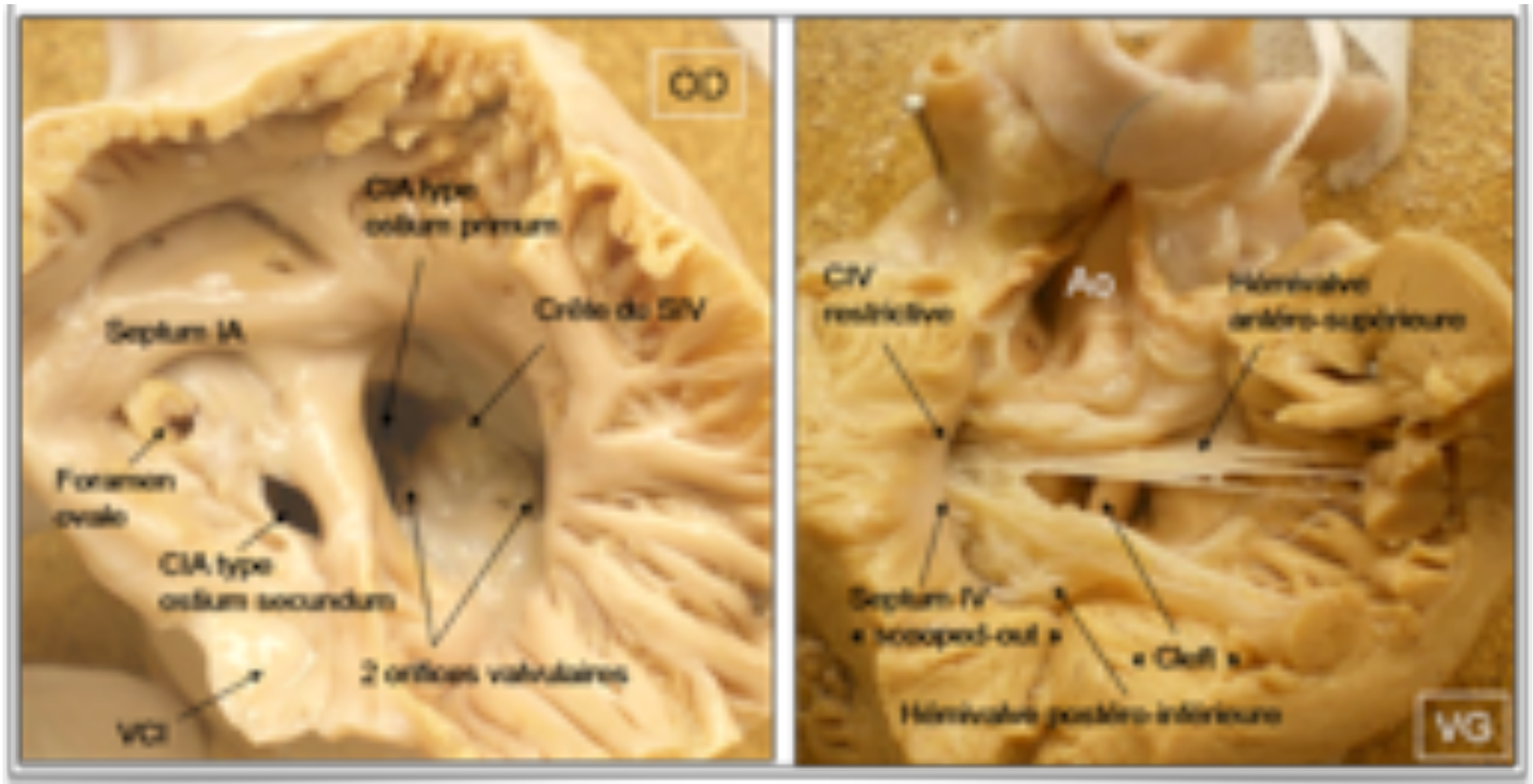
Les CIV d'admission (inlet)

<i>Type de defect</i>		<i>Continuité fibreuse</i>	<i>Origine embryologique</i>	<i>Stade du dévpt cardiaque</i>
CIV de l'INLET (CIV d'admission)	Jonction auriculo-ventriculaire commune (CAV)	OUI (tricuspide/ mitrale)	Second champ cardiaque postérieur Bourgeons du canal	T-3
	Malalignement septum interA/ interV (Straddling tricuspide)		Convergence Formation de la jonction AV	T-4



- Localisation : septum d'admission
- Echocardiographie : coupe 4 cavités
- Caractéristiques anatomiques principales :
 - Aspect « scooped-out » du septum (vu du VG)
 - Continuité fibreuse entre mitrale et tricuspide
 - *Tricuspide à cheval sur le septum IV, insertions dans le VD et dans le VG*

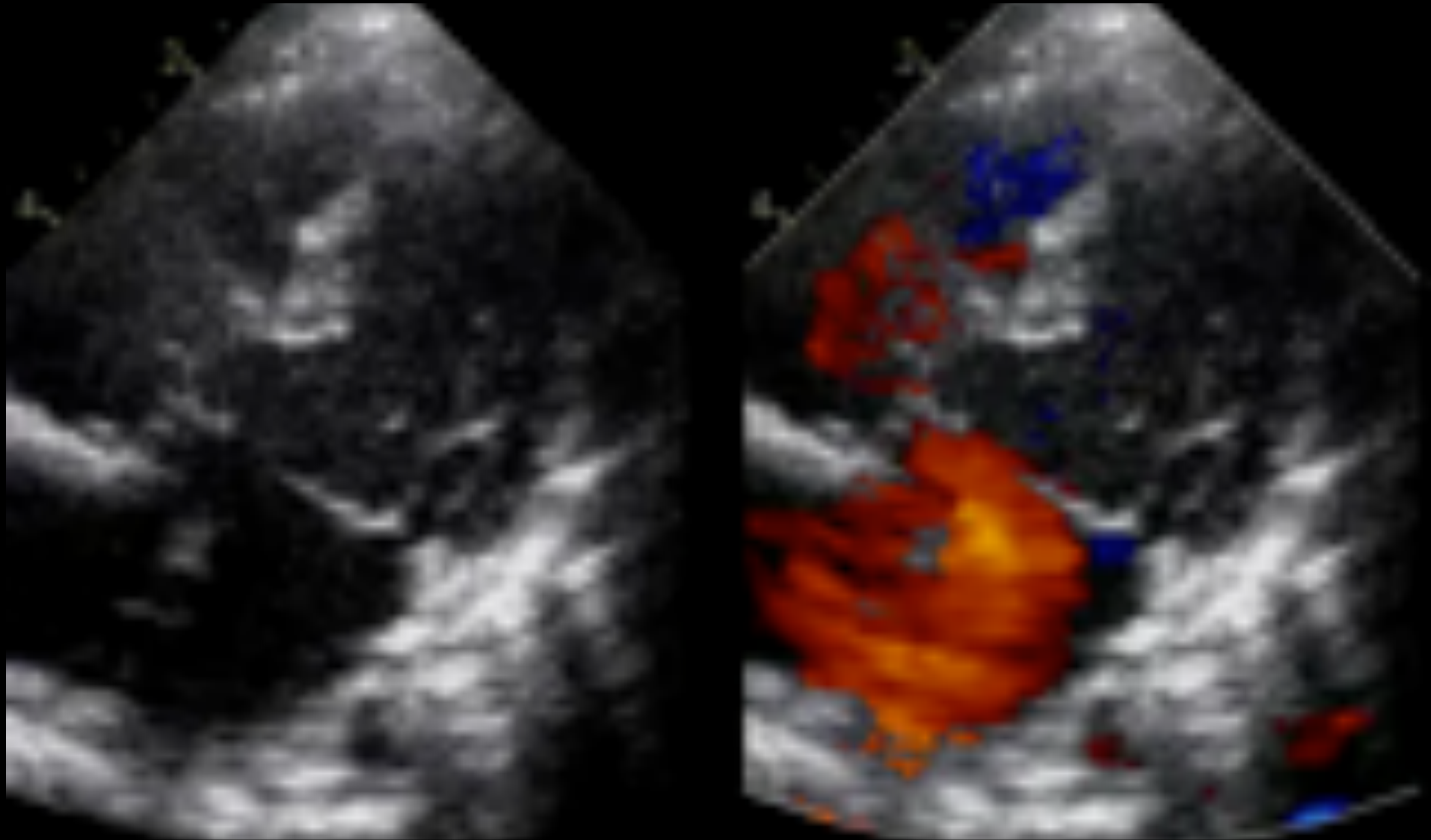
Les CIV d'admission (inlet)



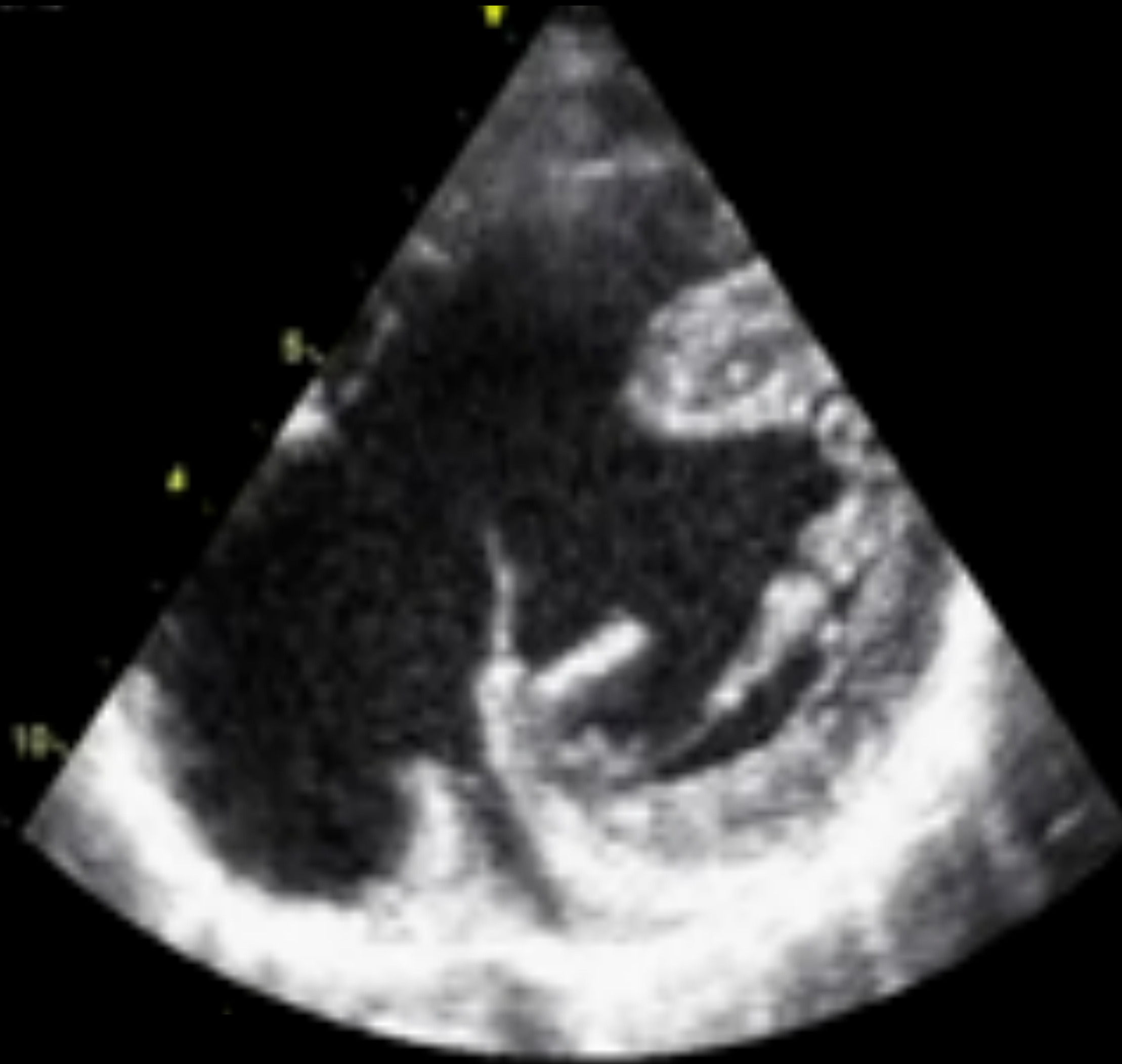
Les CIV d'admission (inlet)



Clv de l'inlet = d'admission

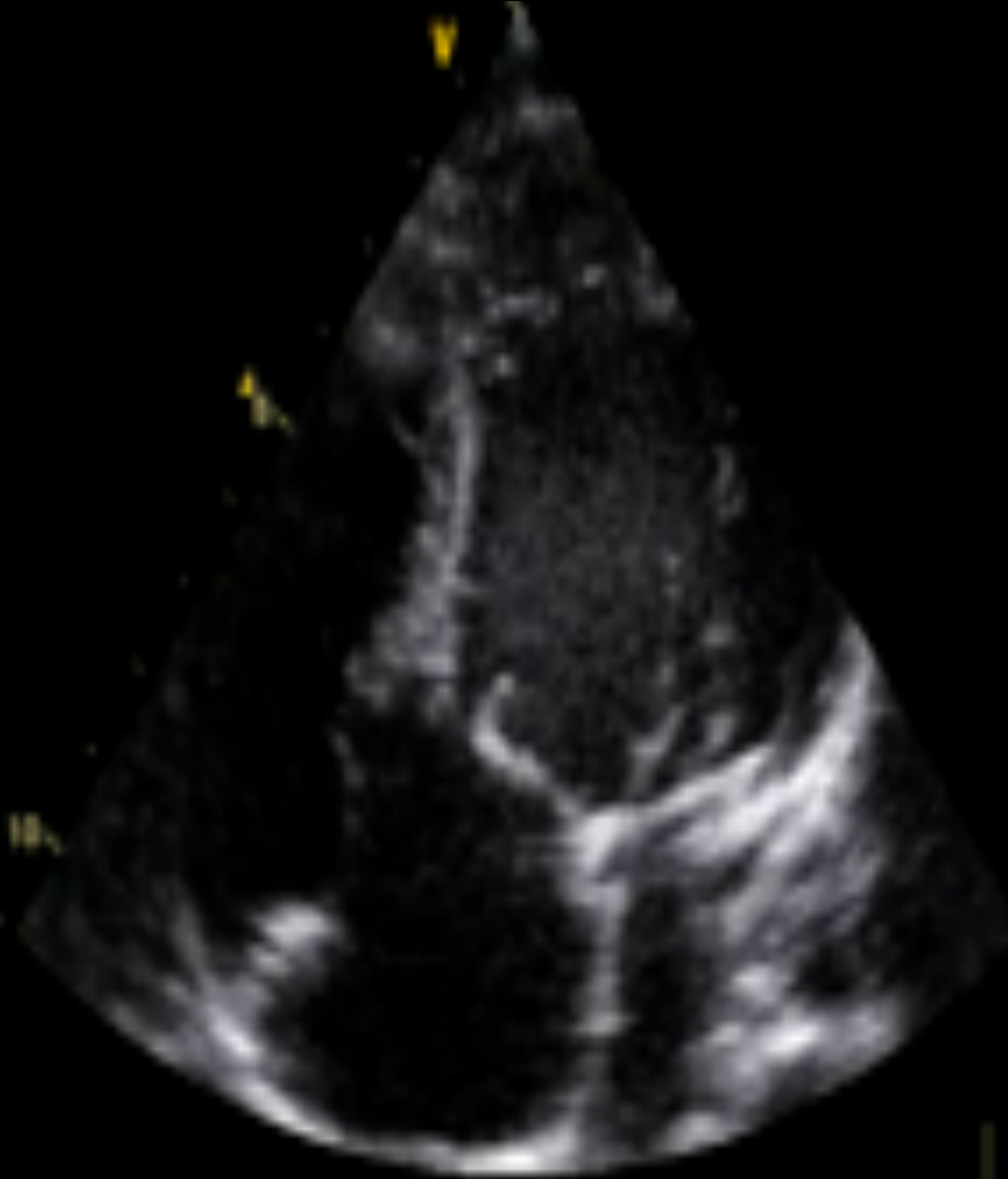


CIV de l'inlet = d'admission



CIV de l'inlet = d'admission

Straddling tricuspid



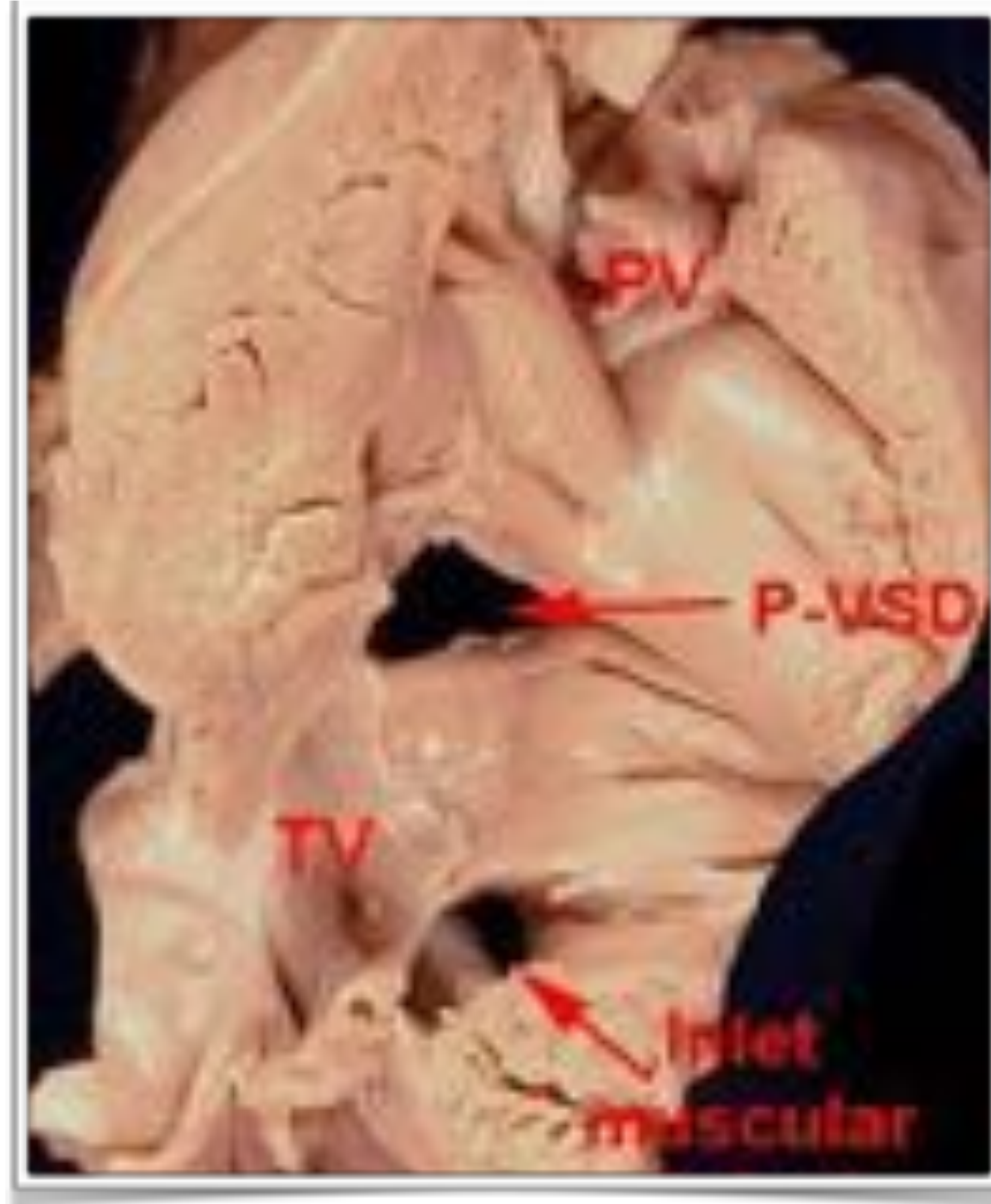
Les CIV musculaires

<i>Type de defect</i>		<i>Continuité fibreuse</i>	<i>Origine embryologique</i>	<i>Stade du dévpt cardiaque</i>
MUSCULAIRES	Midmuscular	NON	Compaction du myocarde, trabéculations	Vie foetale
	Apical			
	Inlet muscular			

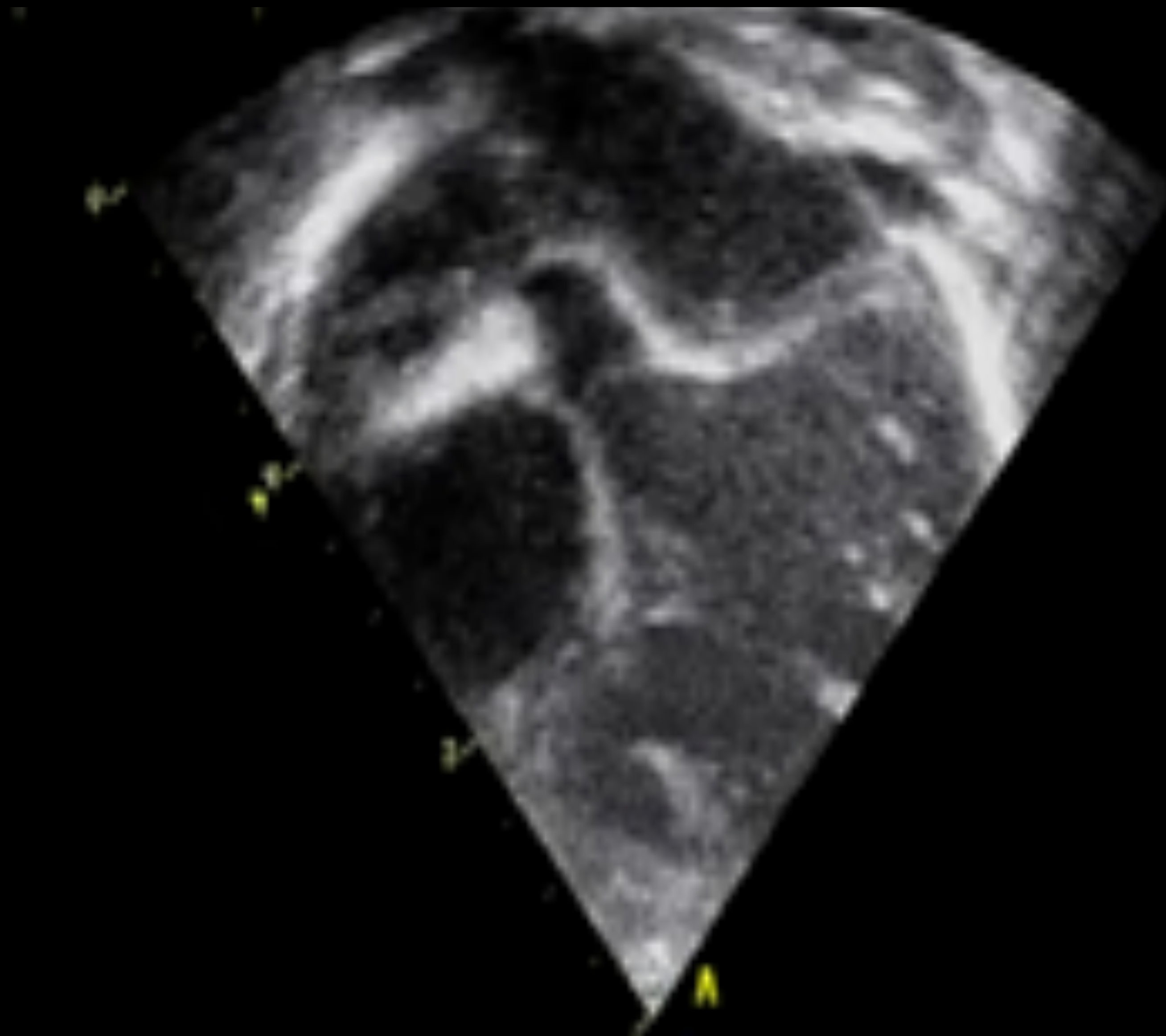
Clv musculaire inlet



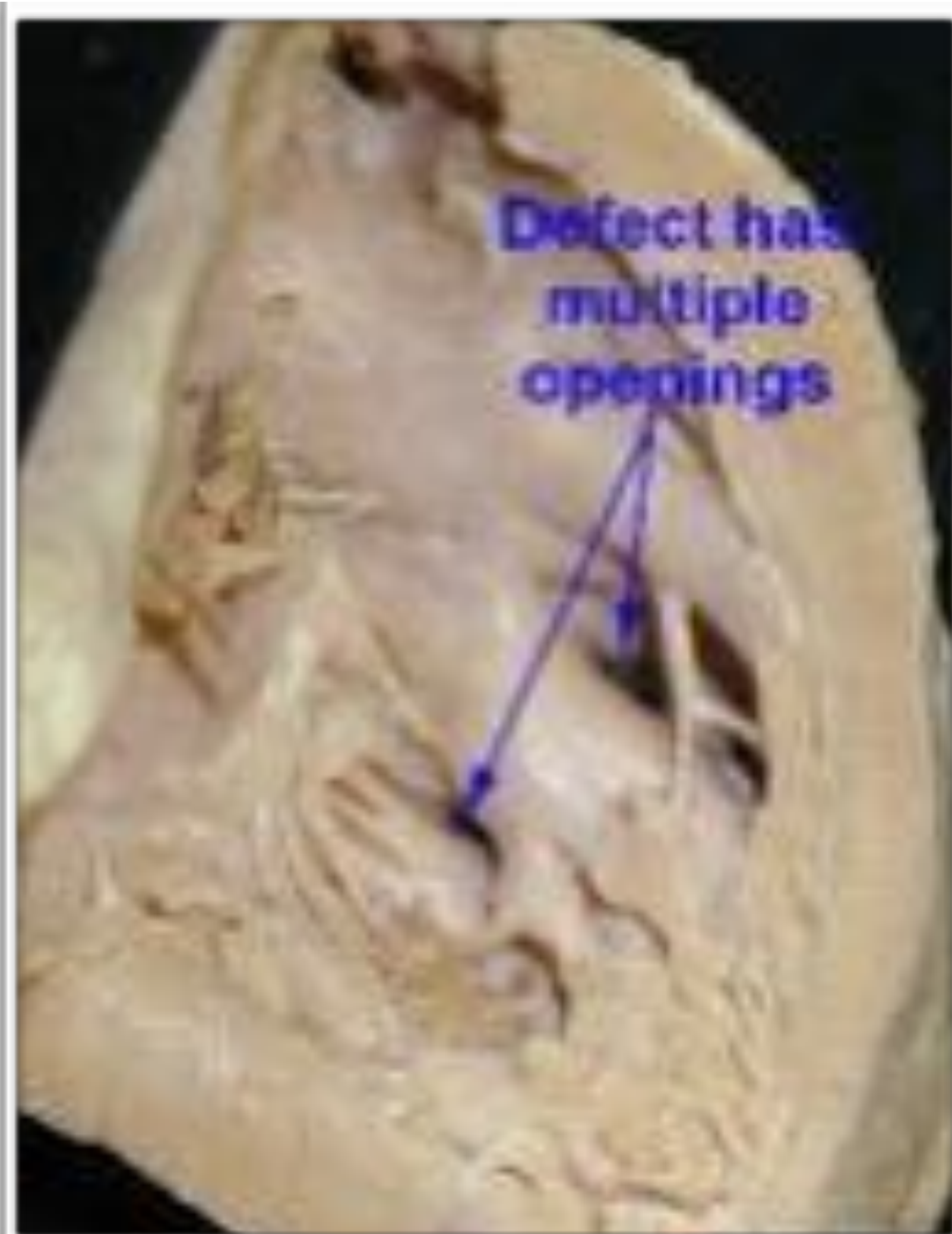
CLV muscular inlet



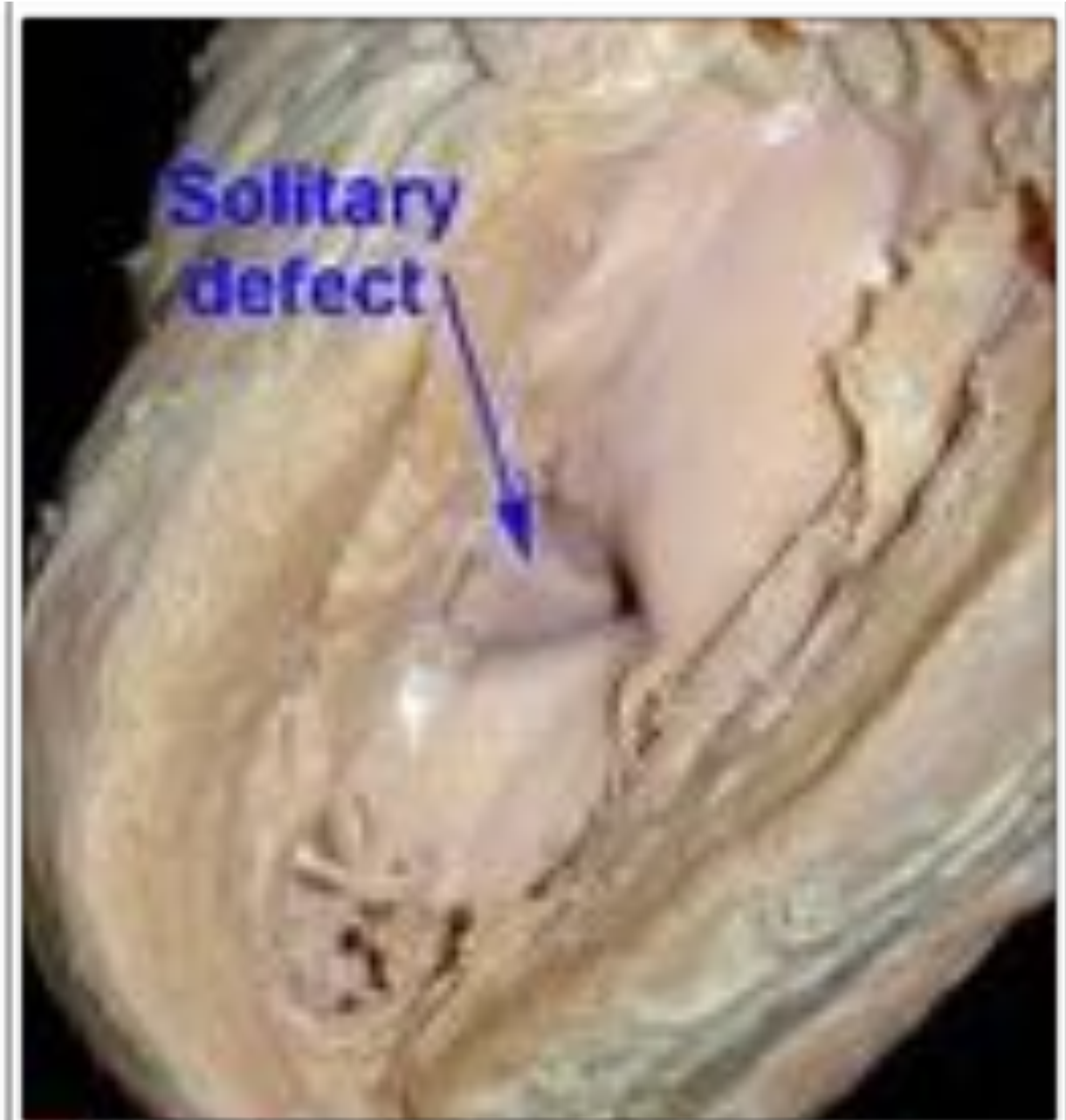
CLV musculaire mid-septale



CIV musculaire inlet

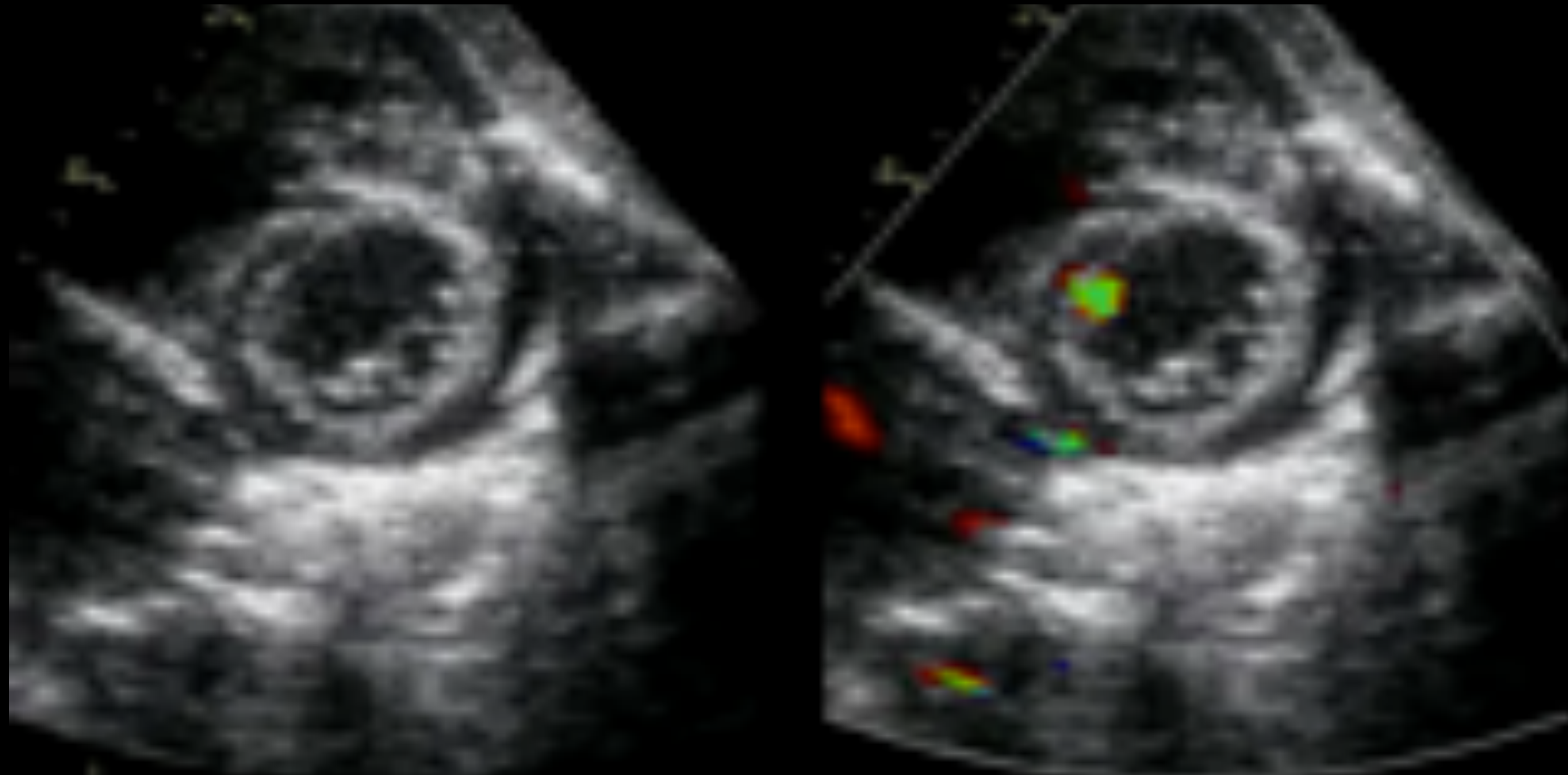


Vue du ventricule droit

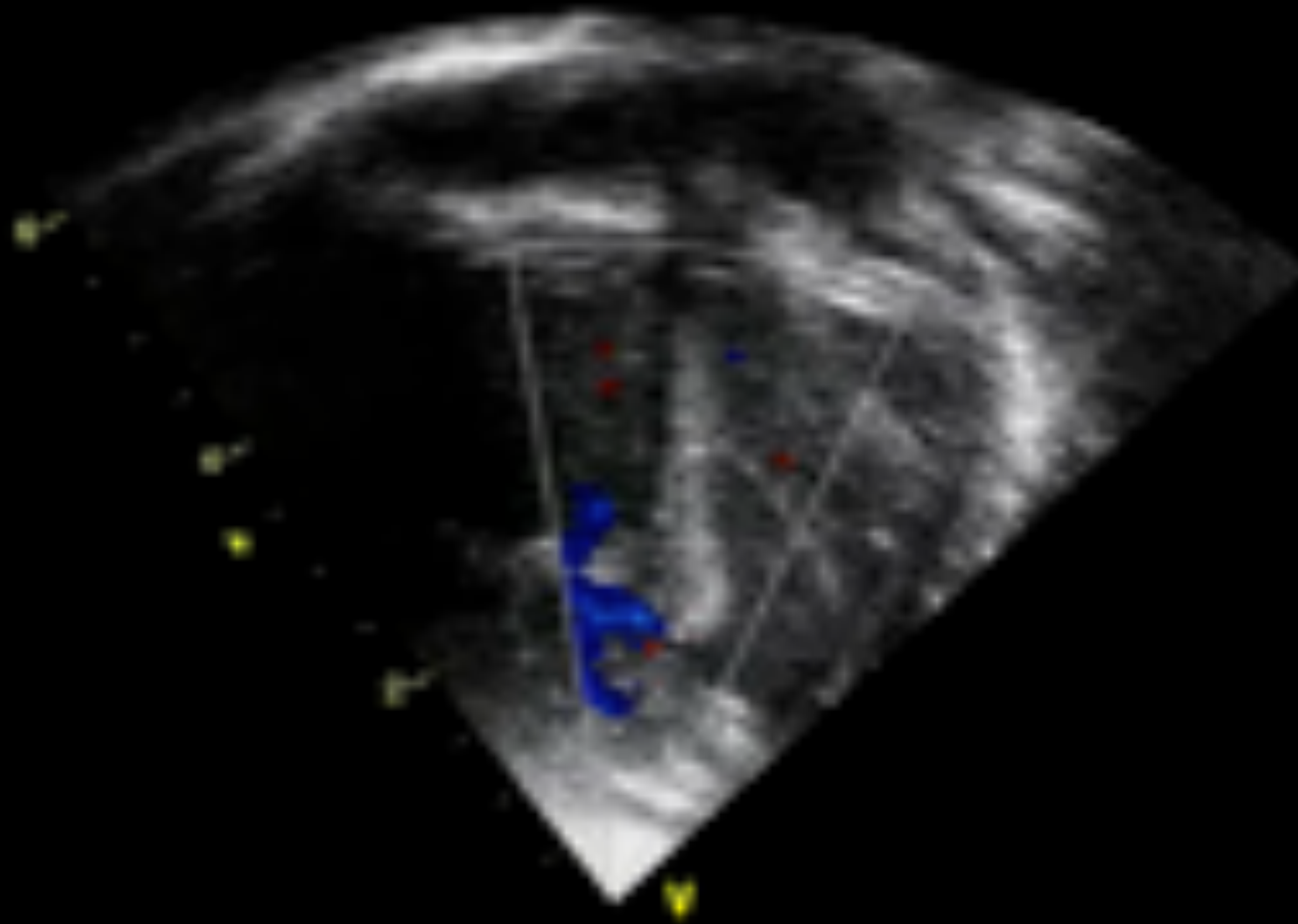


Vue du ventricule gauche

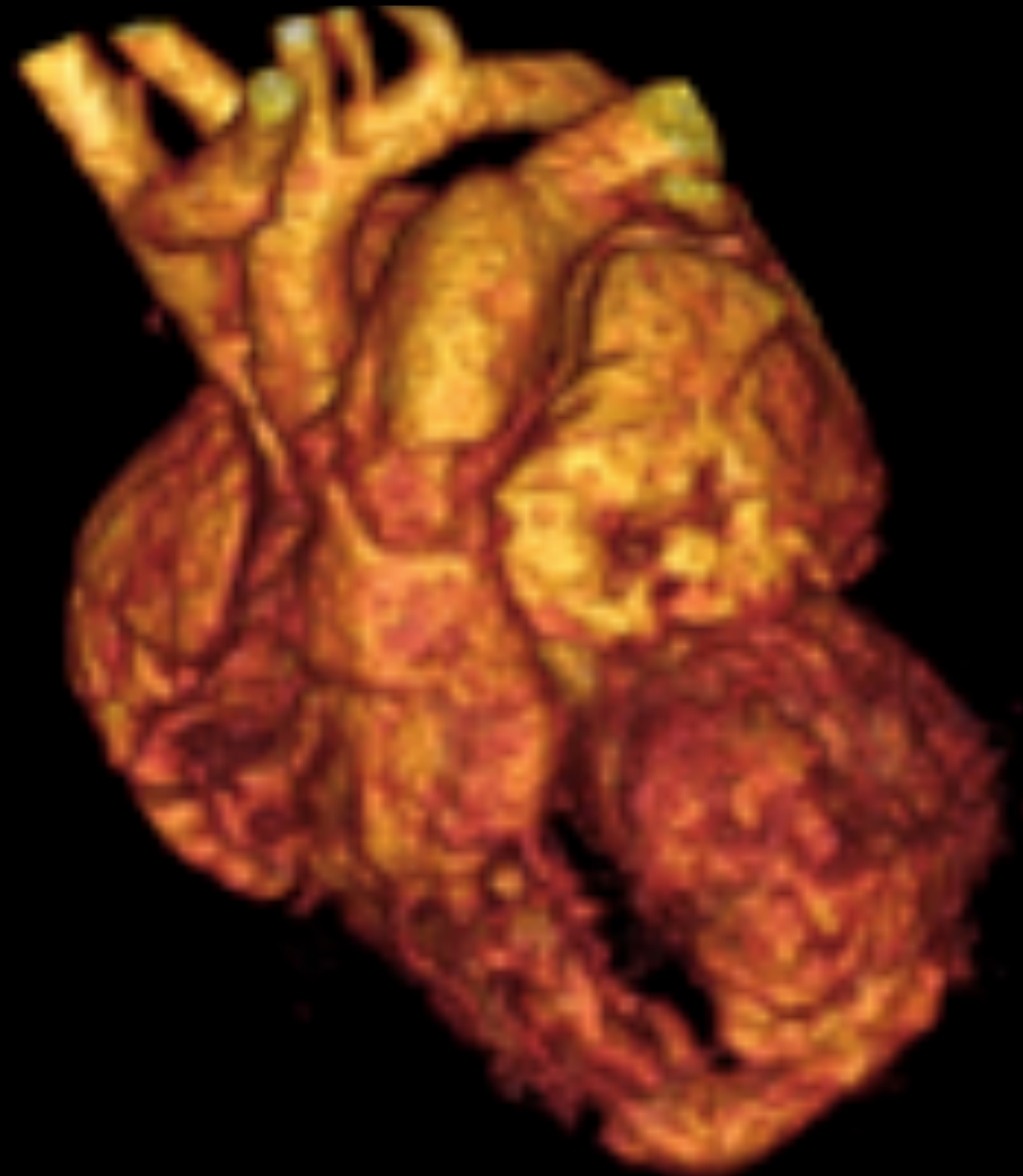
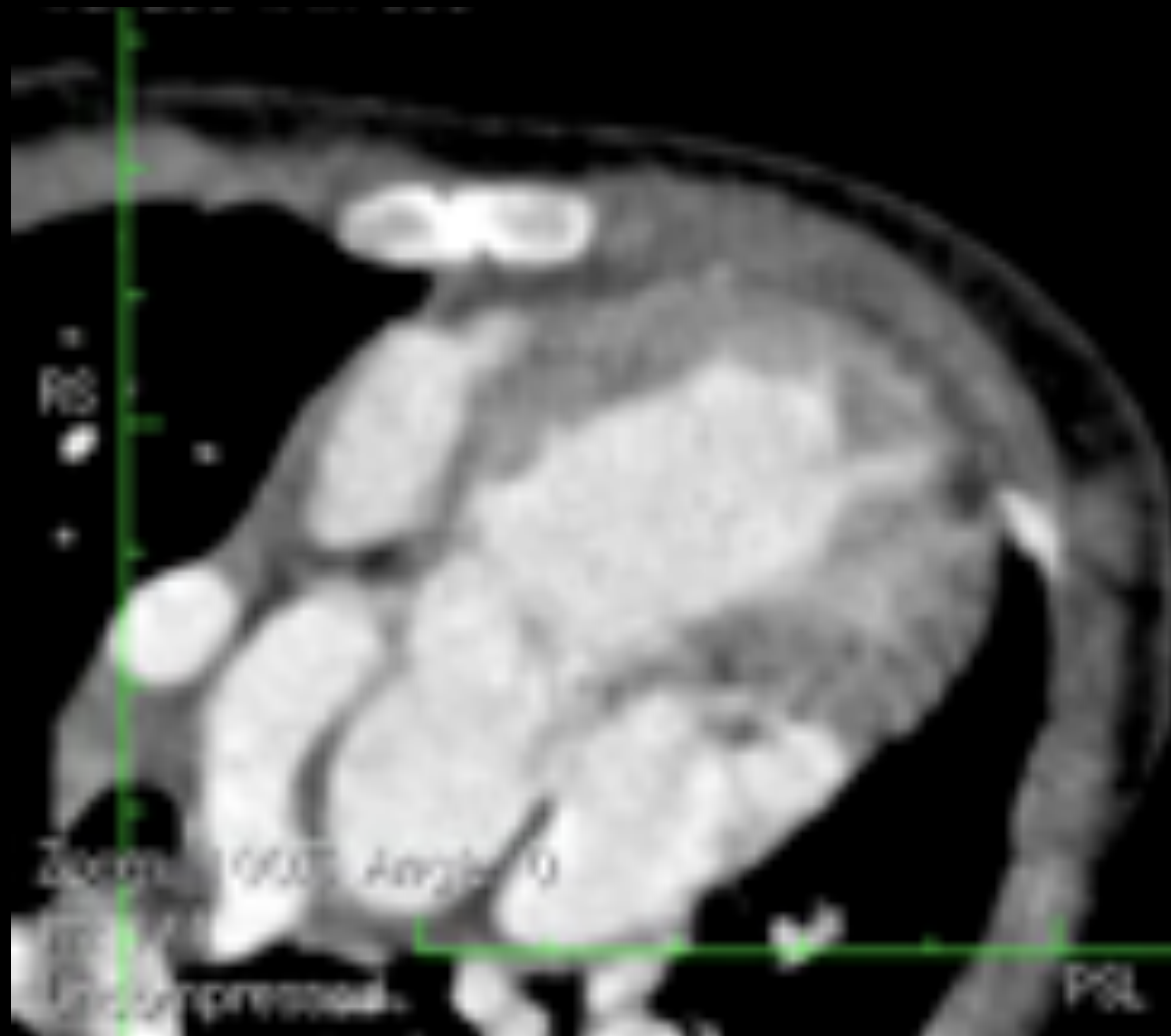
Clv musculaire mid-septale



Clv musculaire apicale



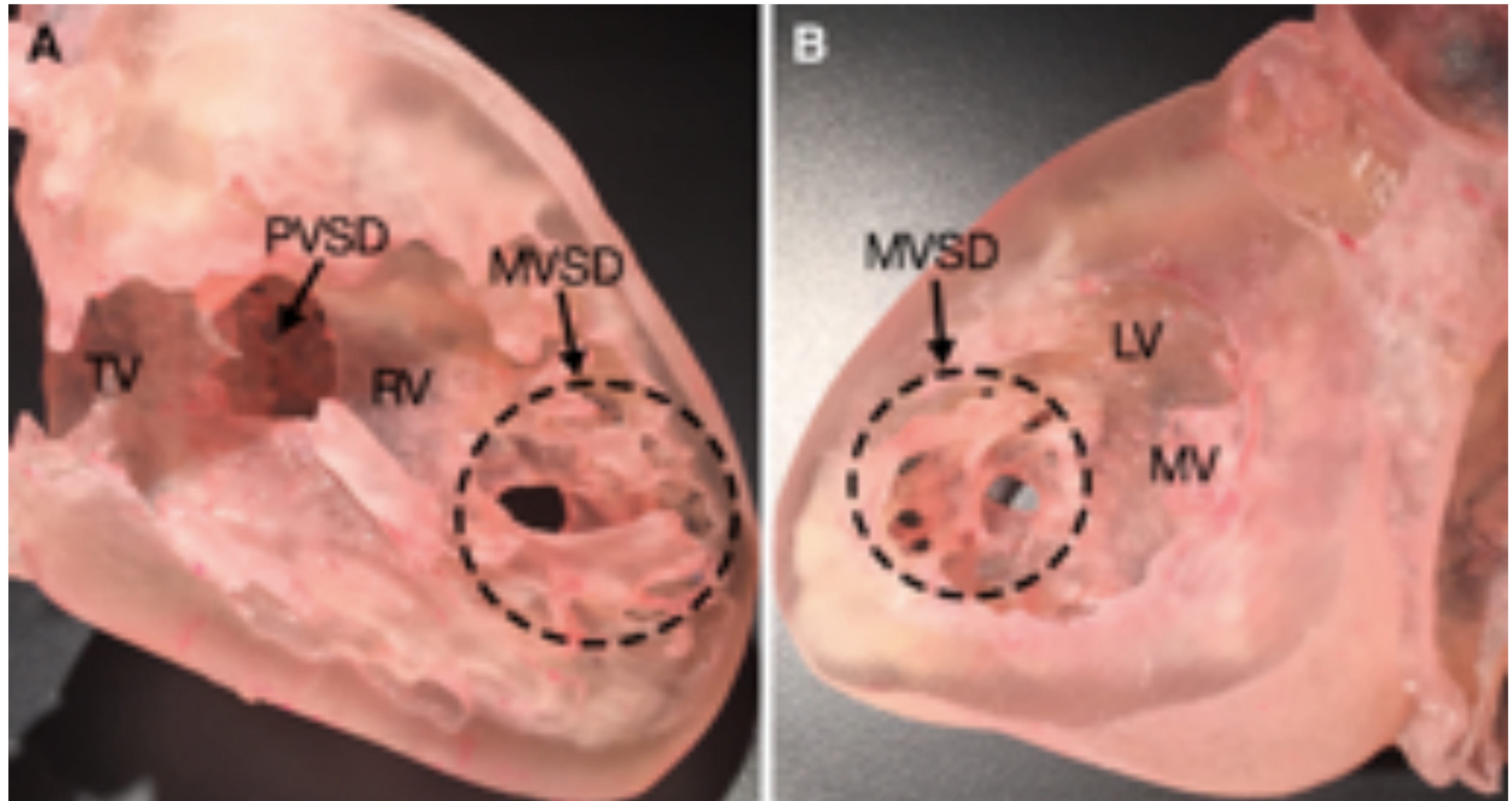
CIV musculaire apicale



Conclusion

- La nomenclature de CIV révisée récemment doit être connue des cardiopédiatres
 - Pour prédire l'évolution naturelle ou post-opératoire
 - Pour guider la réparation chirurgicale en terme de topographie des voies de conduction
- Les méthodes d'imagerie nouvelles sont utiles dans les cardiopathies complexes mais très peu dans les formes simples à l'exception des CIV multiples

Printing 3D

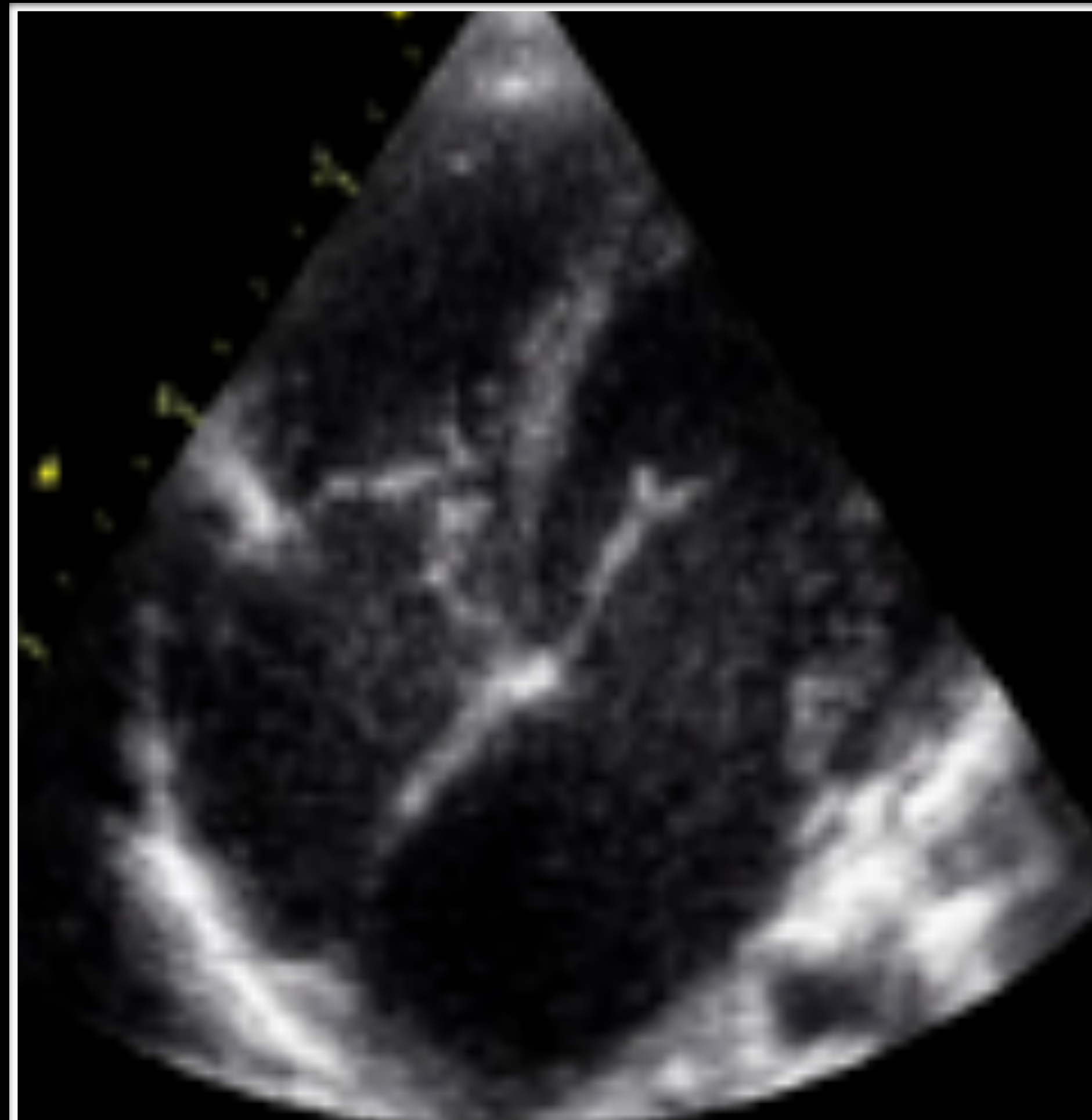
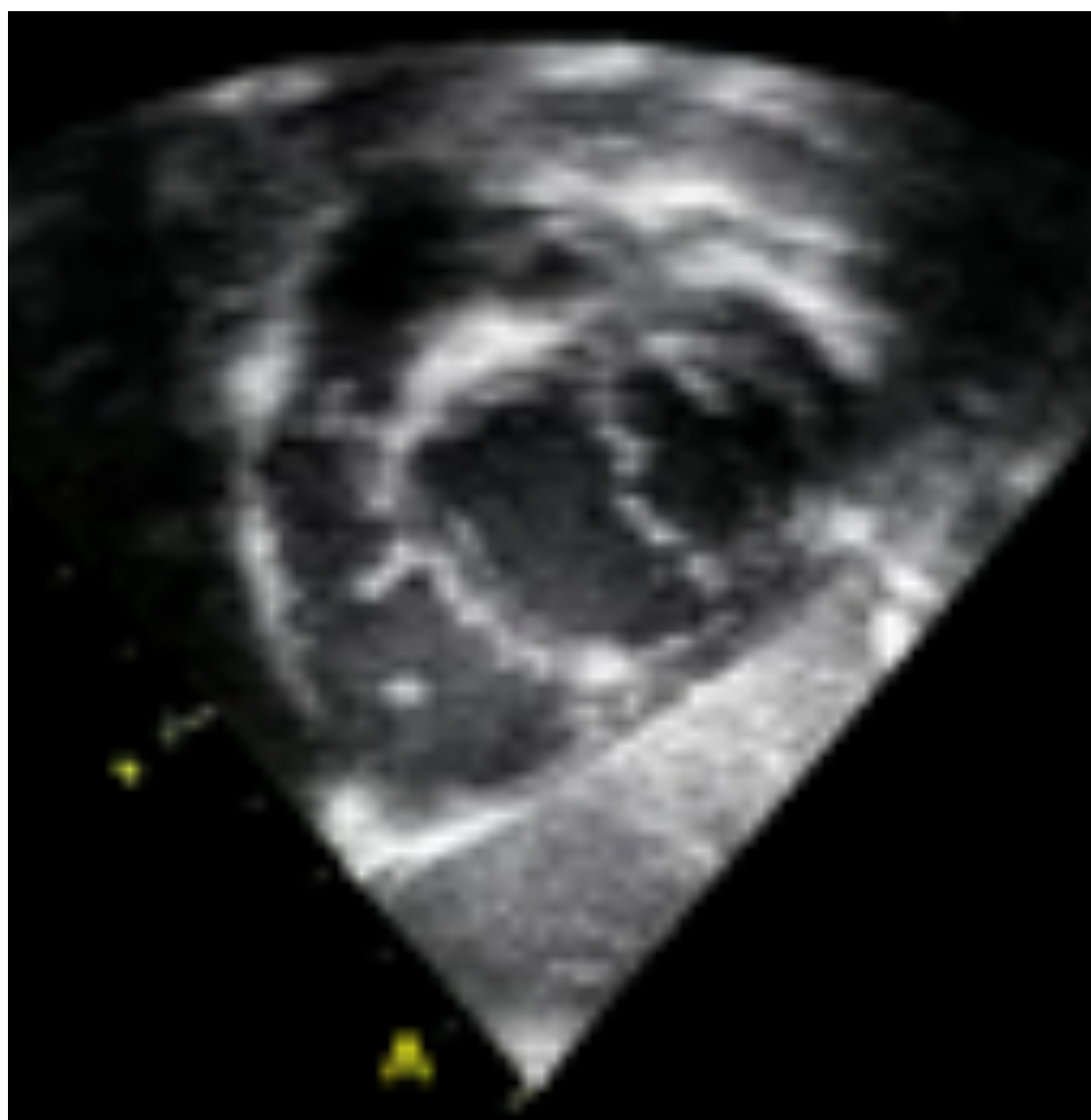


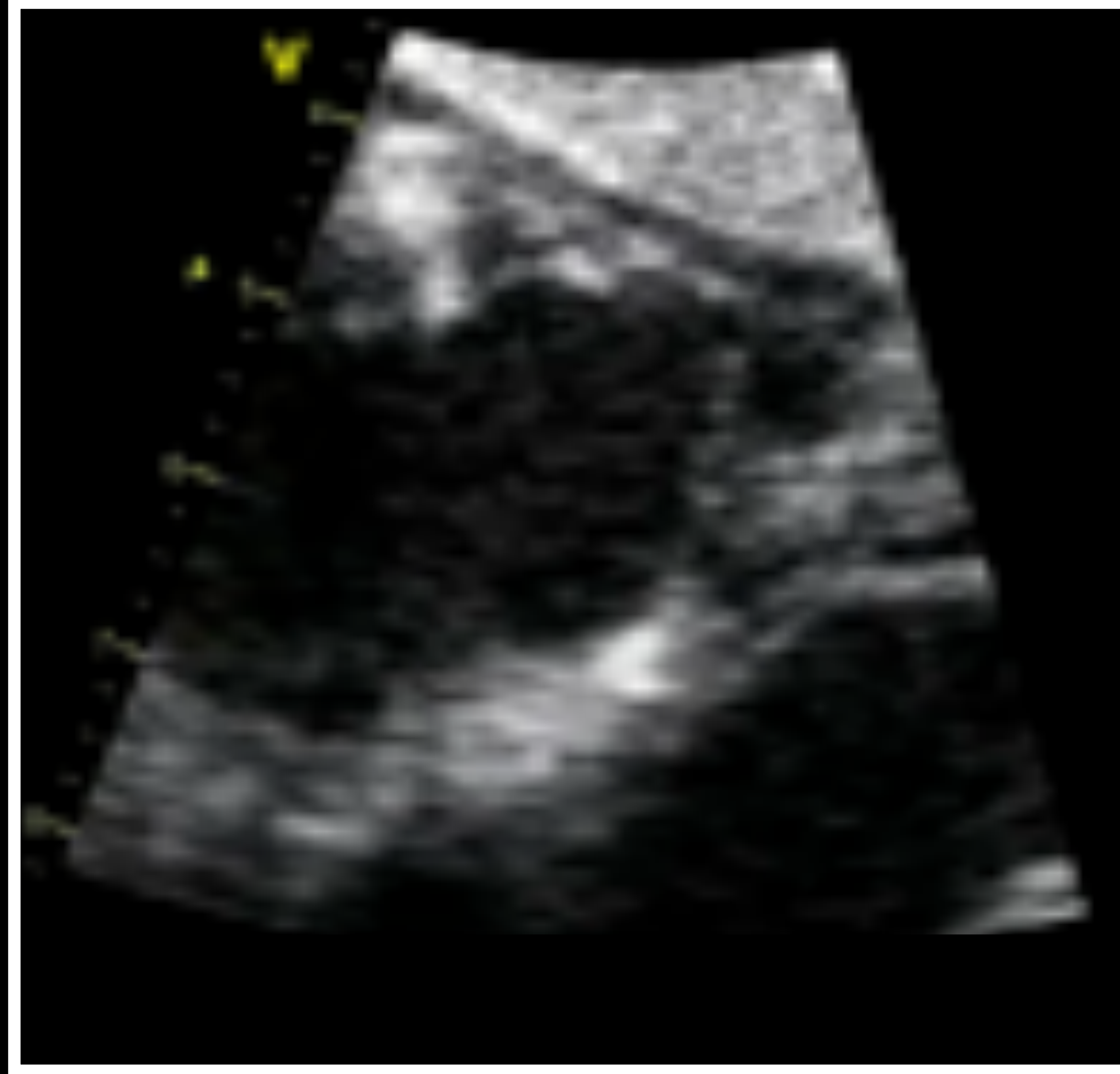
ClV périmembraneuse et ClV multiples



Merci

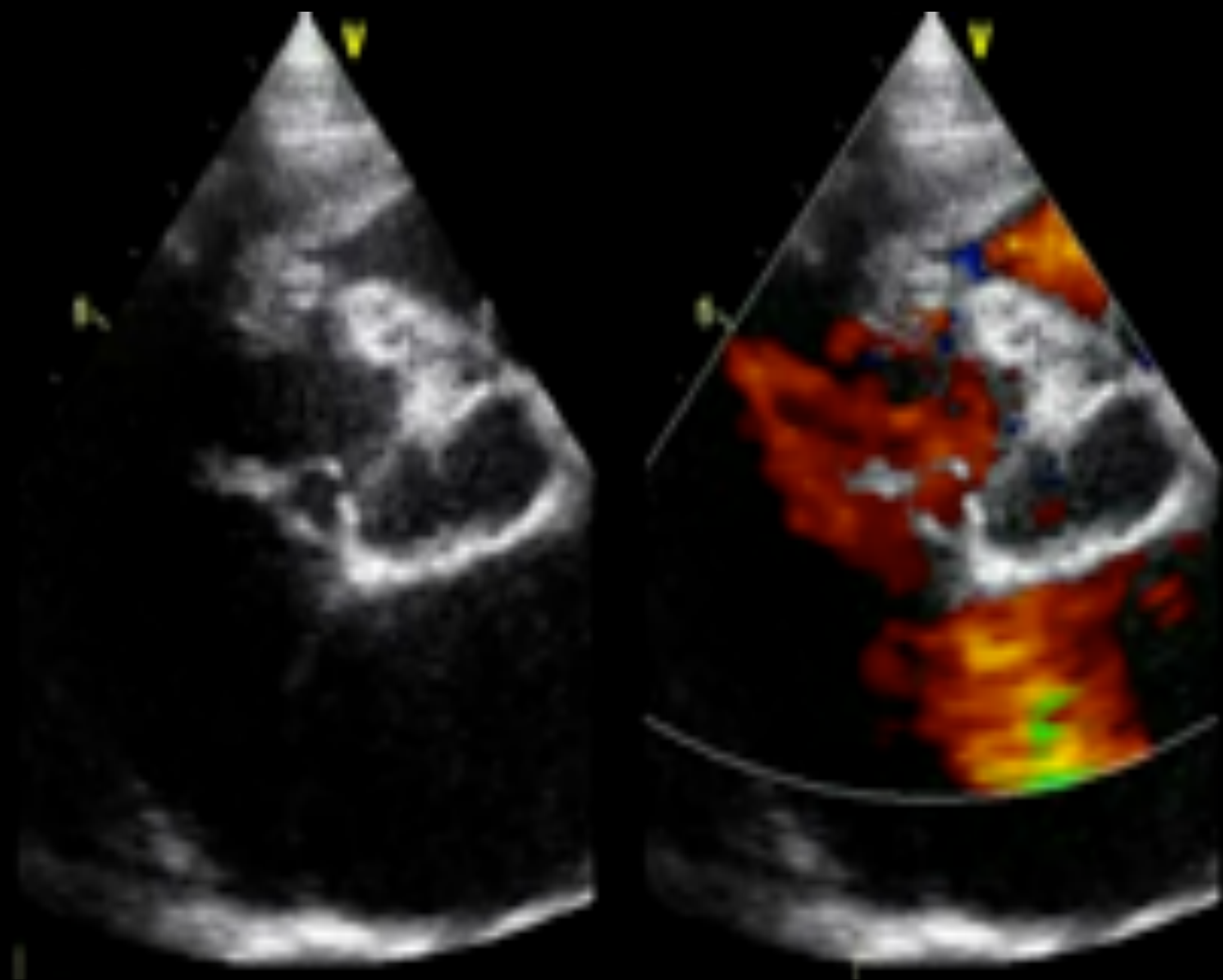
Exercices topographie des CIV



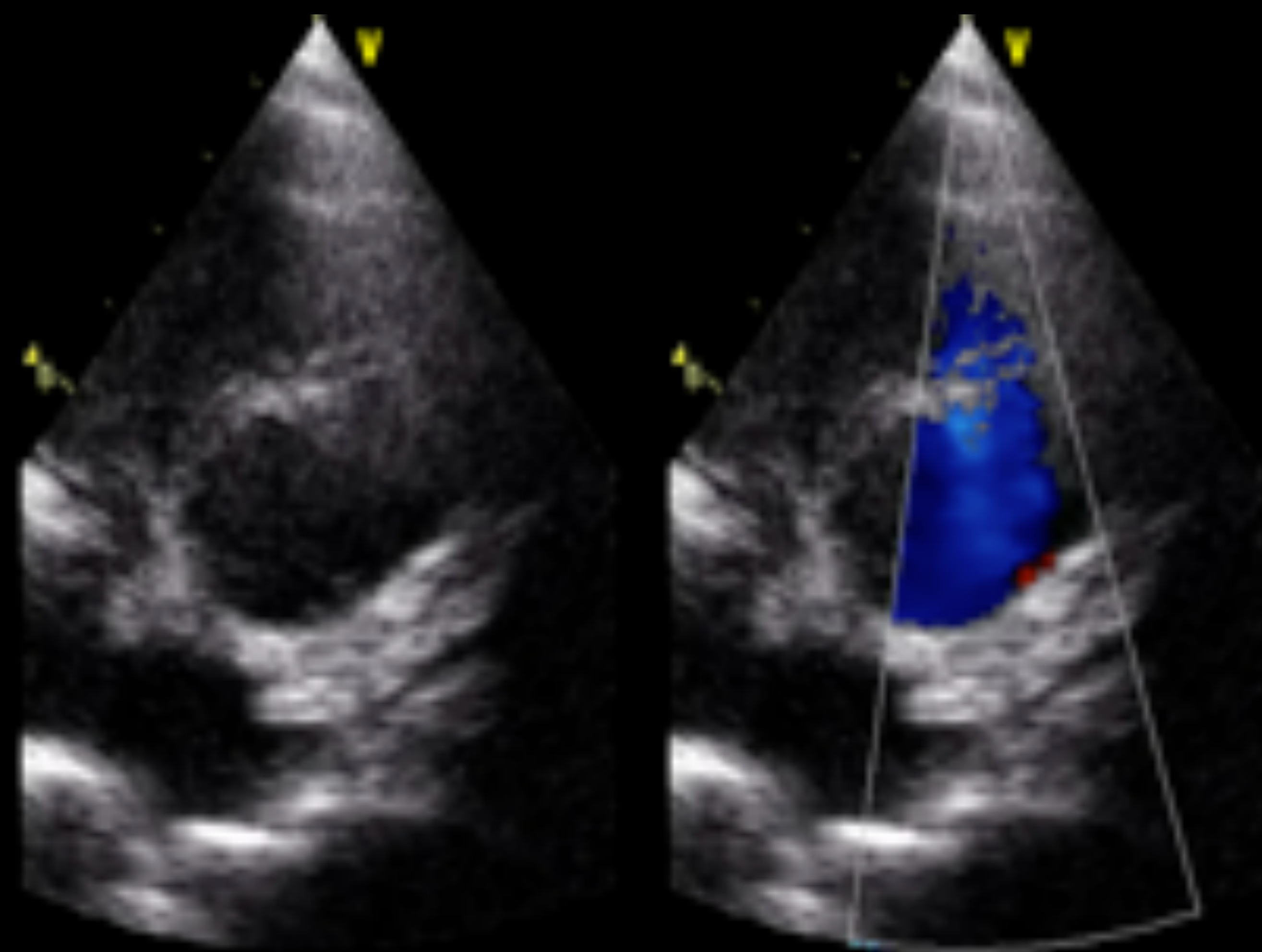


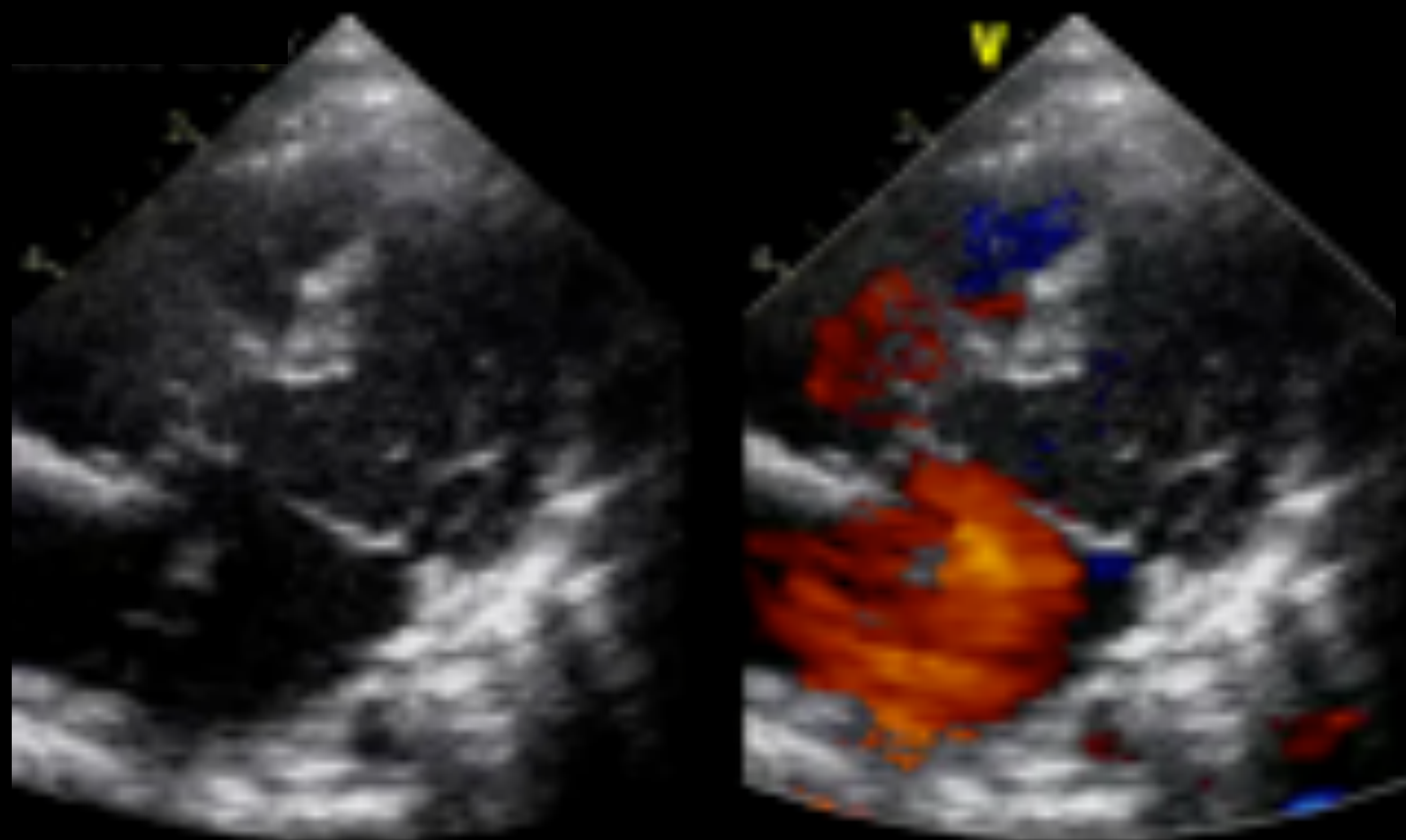
Perimembranous VSD behind the septal leaflet of the tricuspid valve

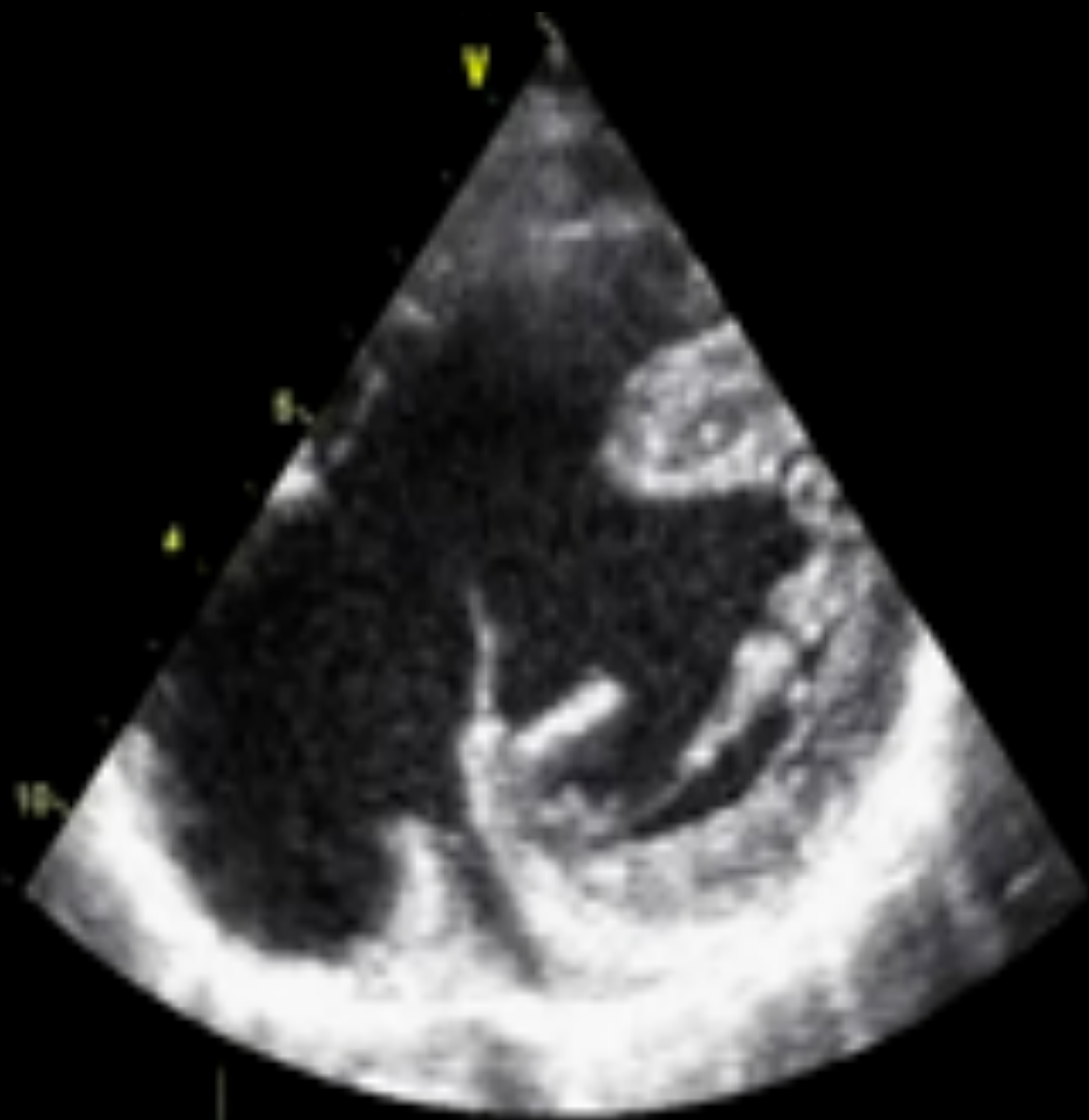


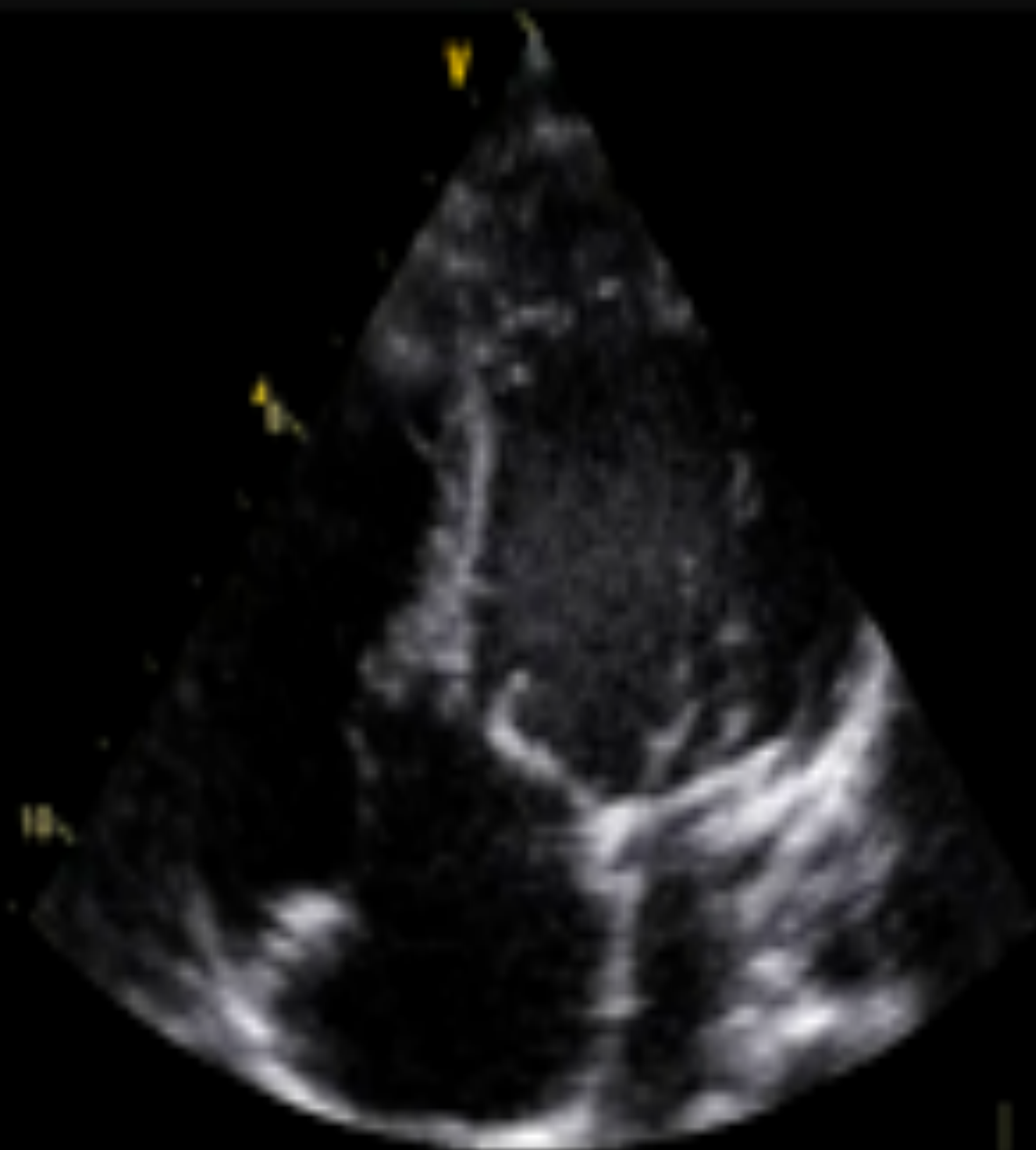




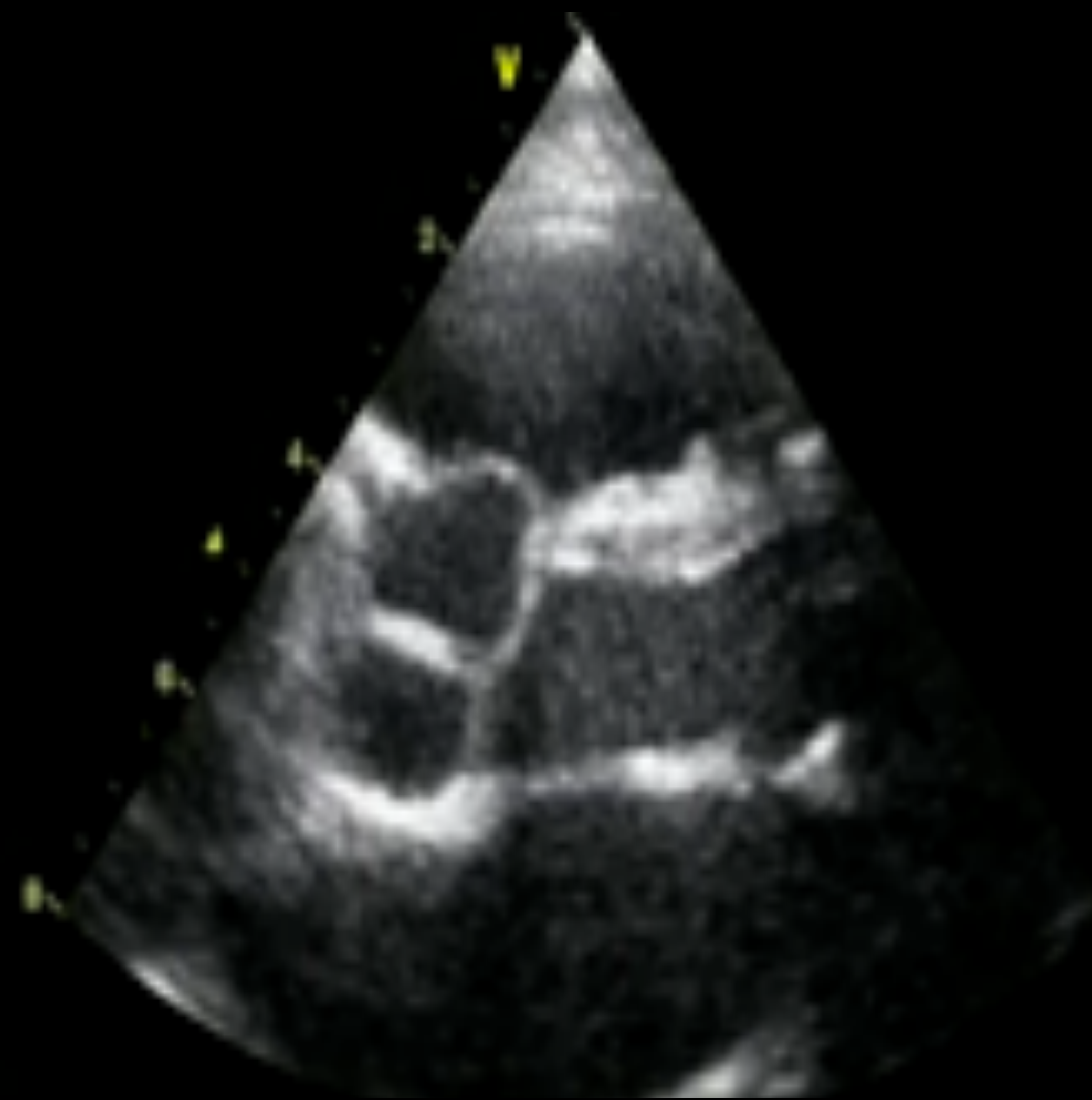


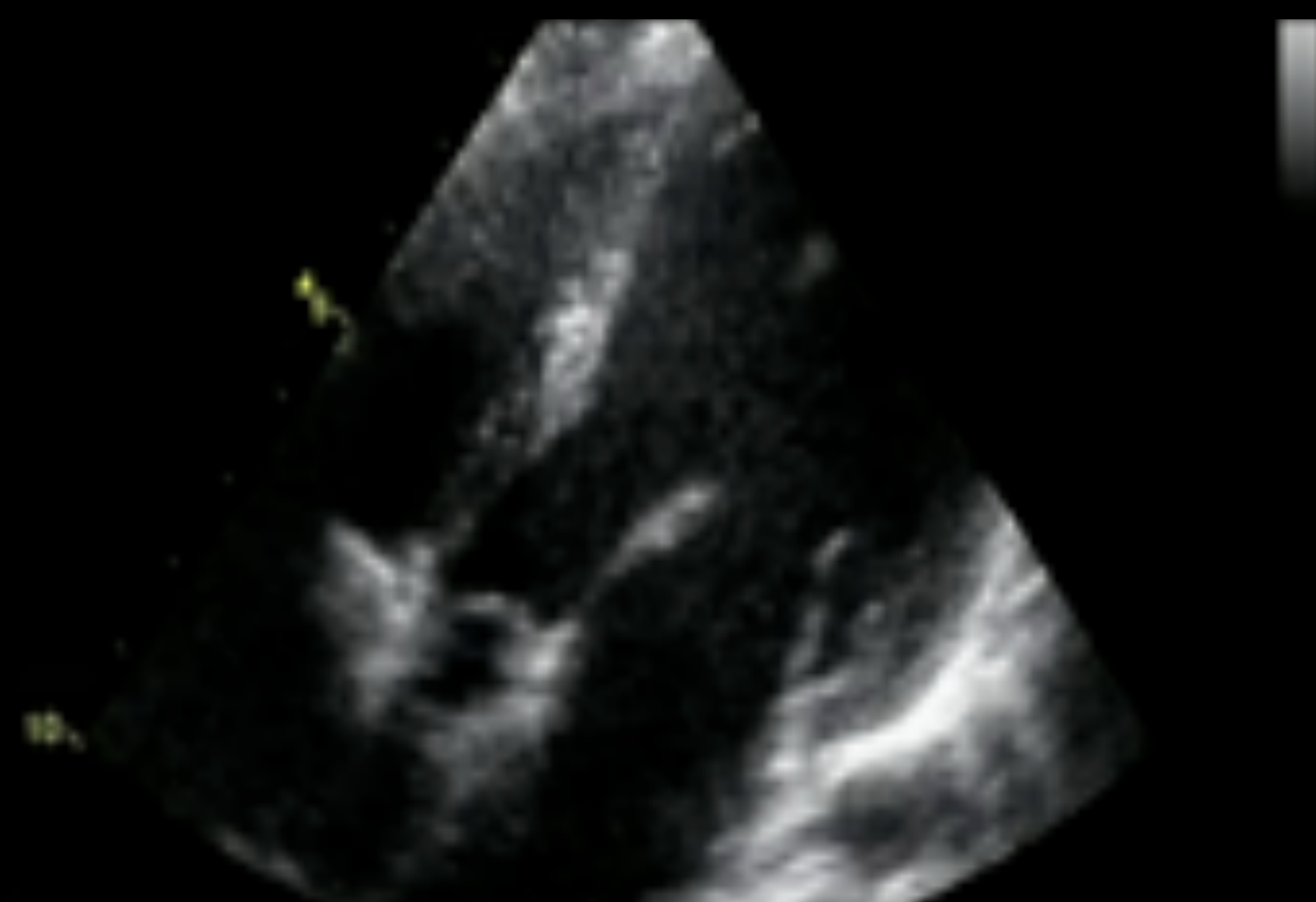
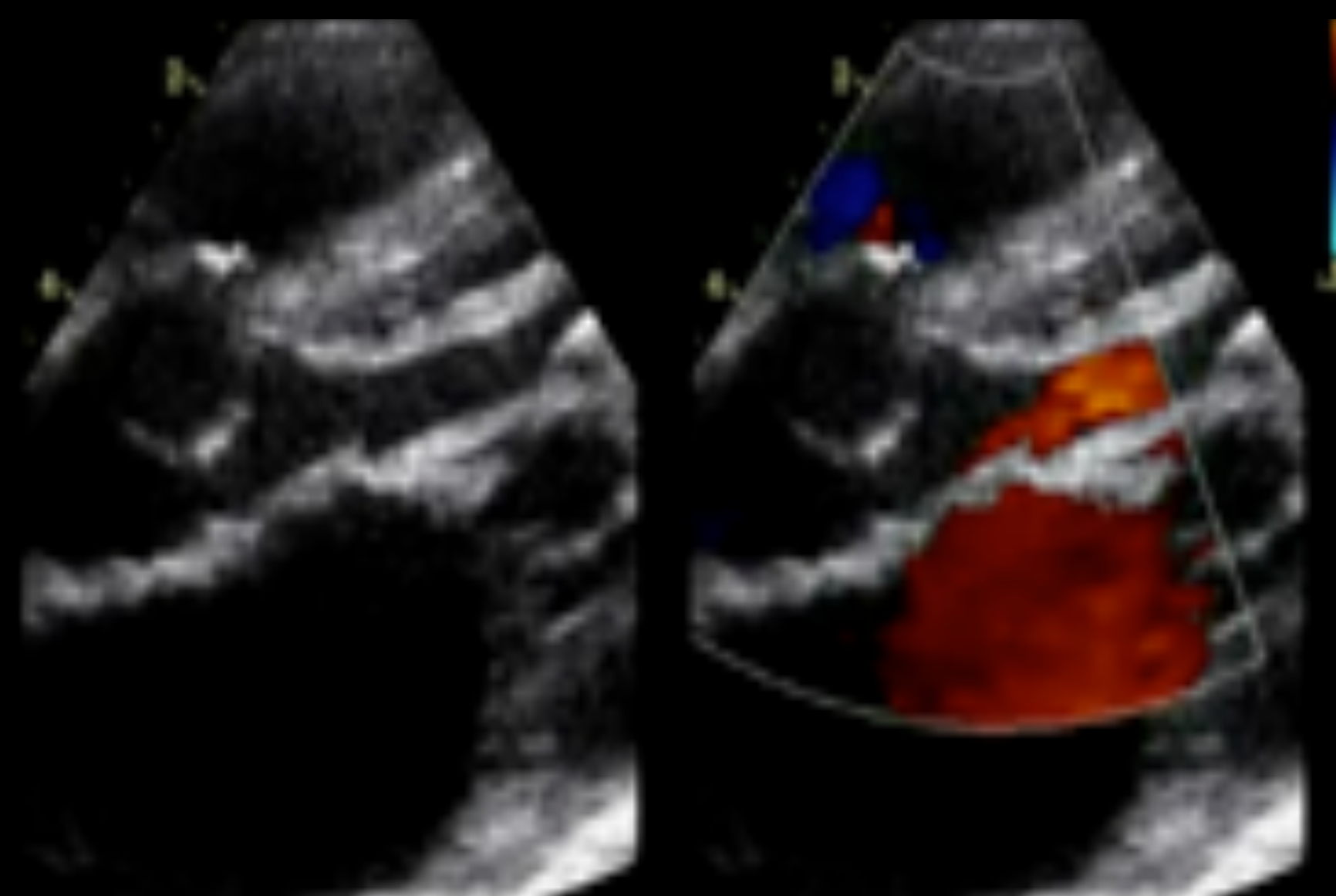




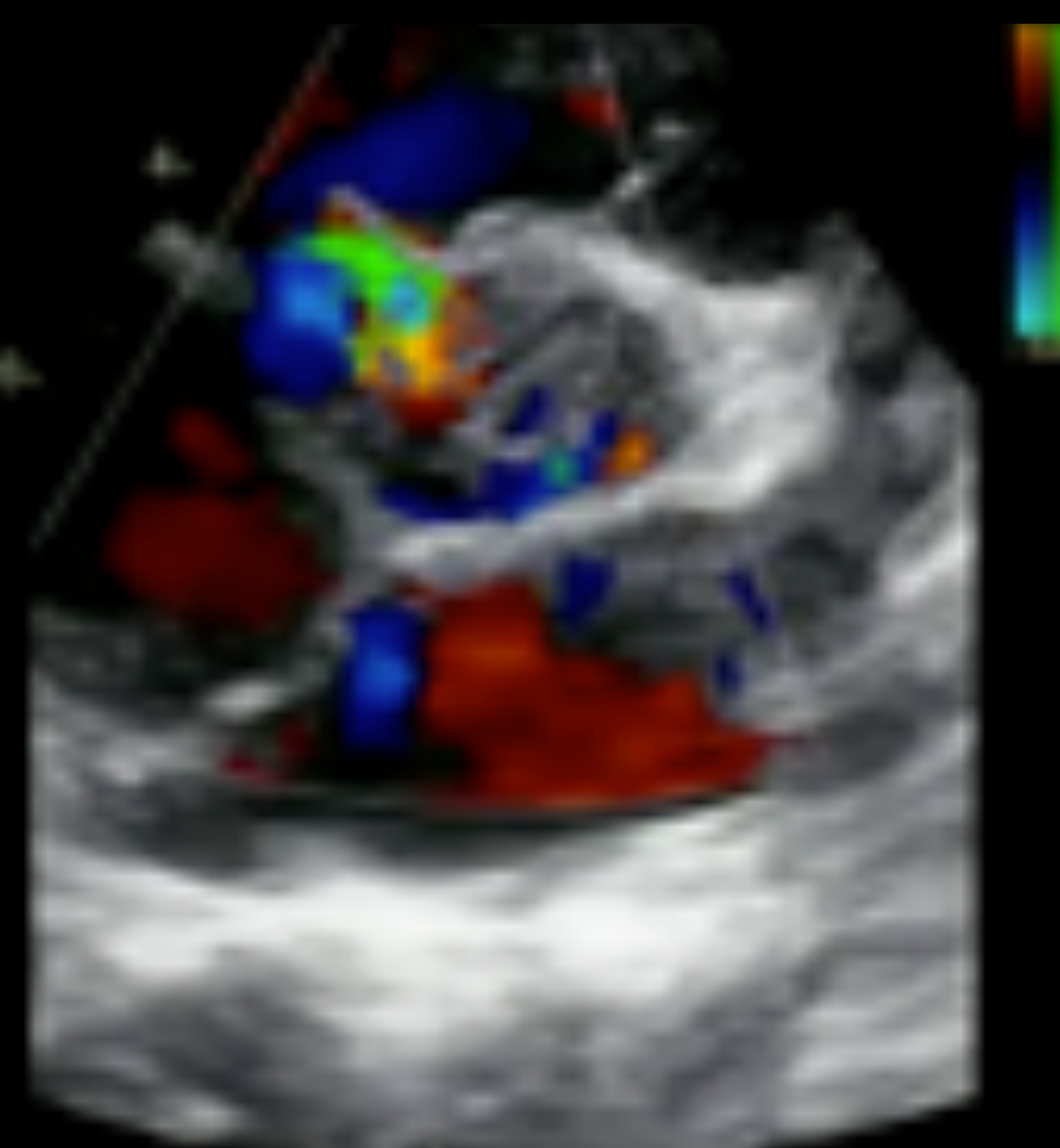


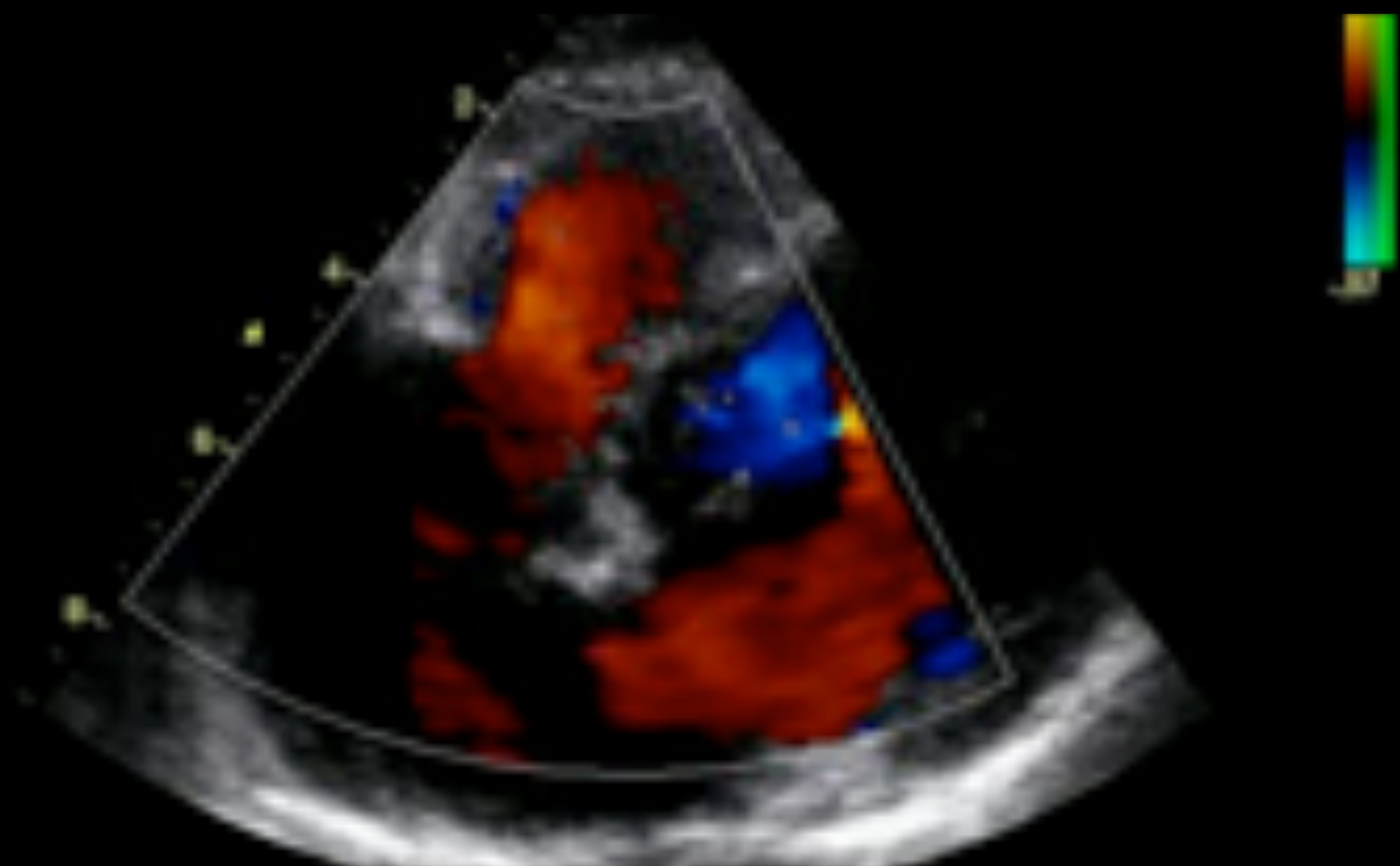
Complications des CIV

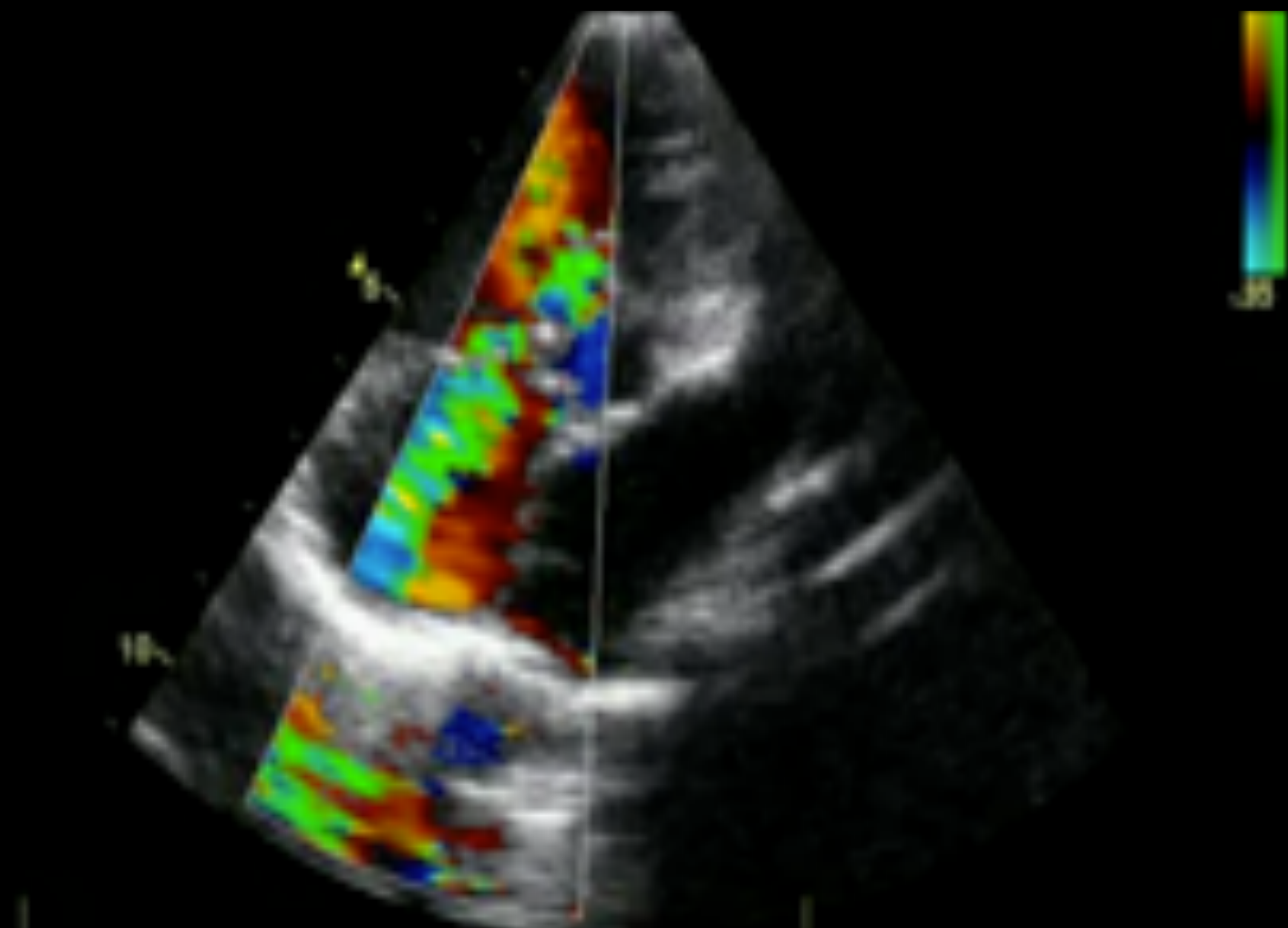






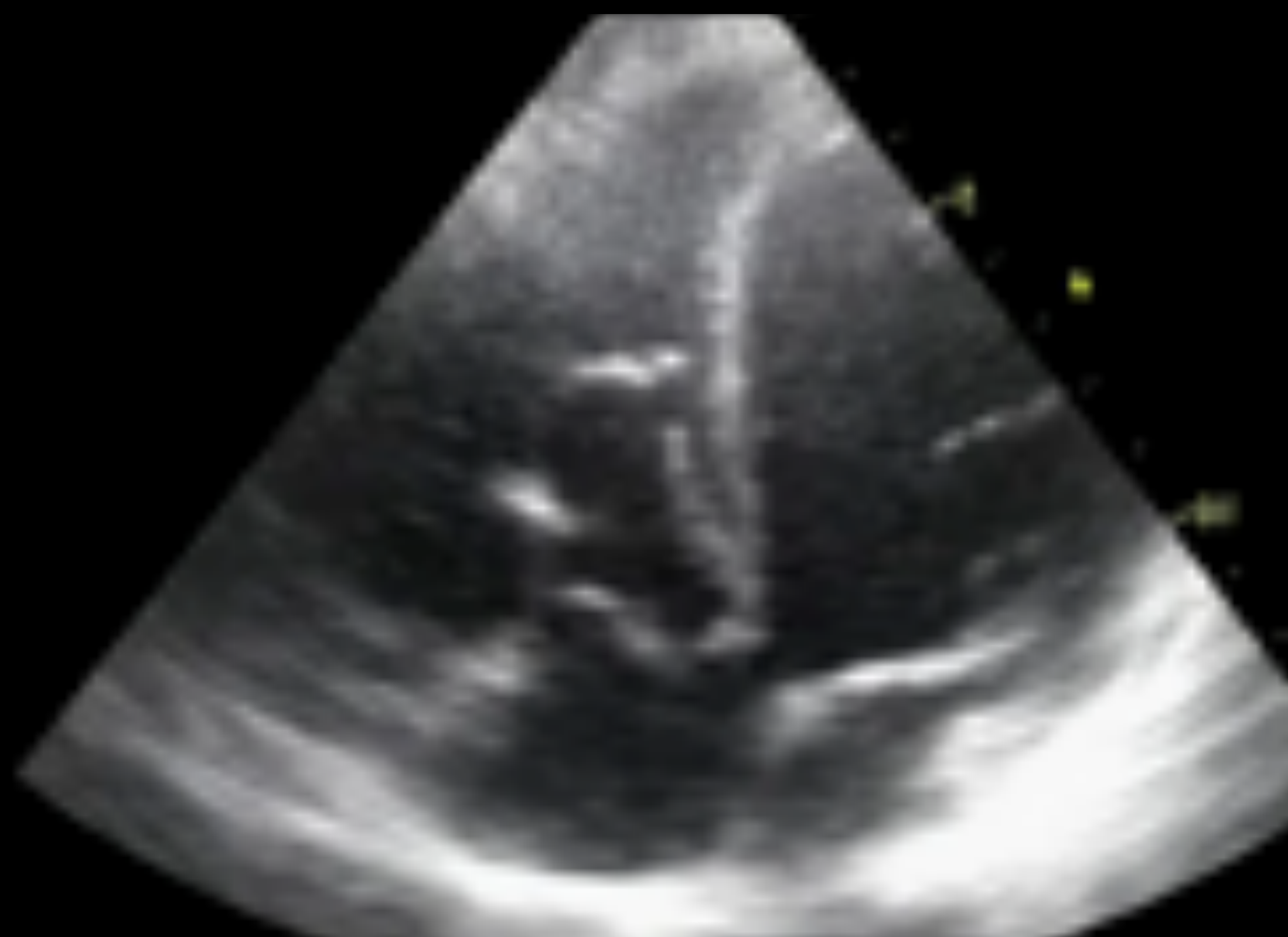




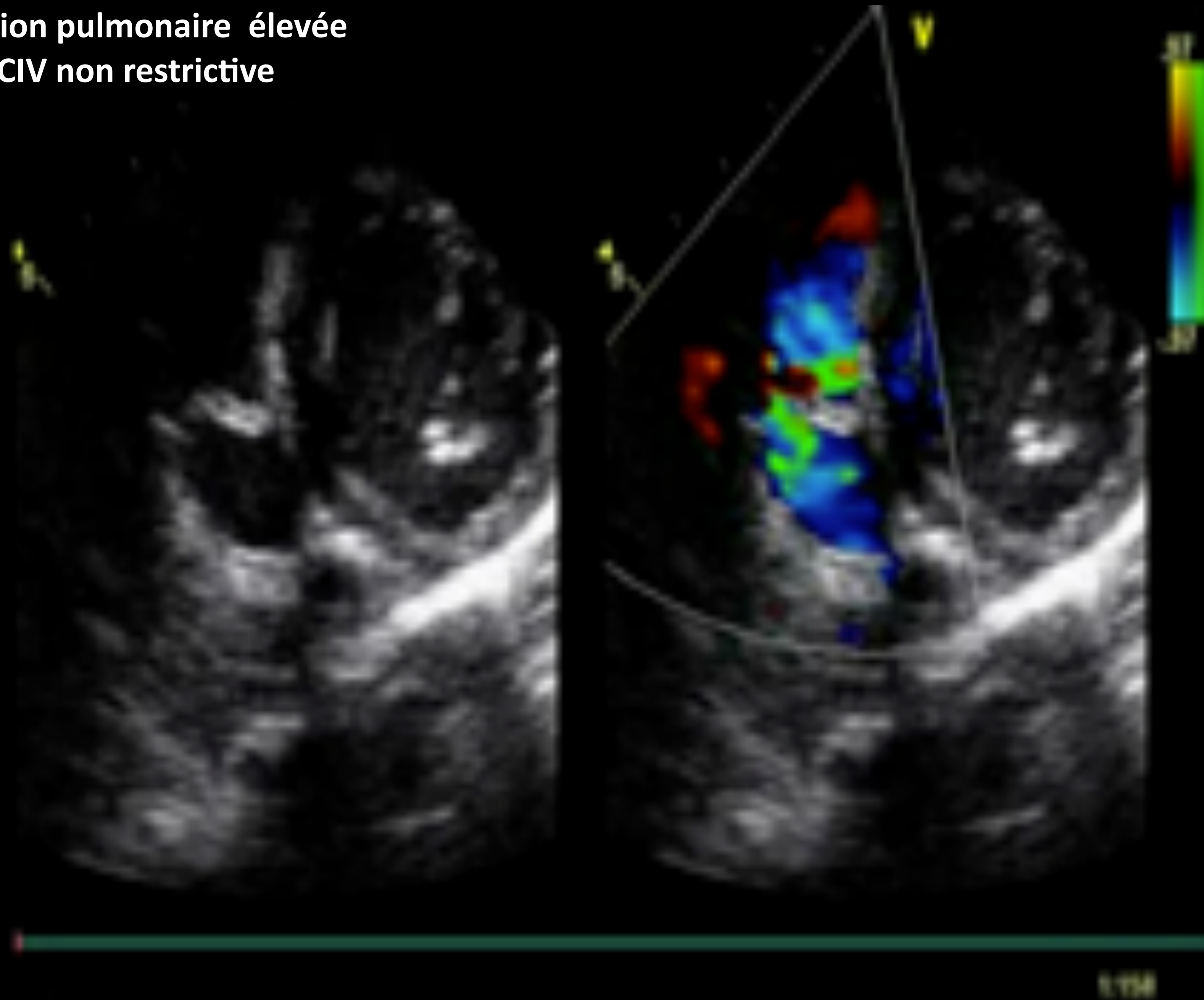








Pression pulmonaire élevée
avec CIV non restrictive



Prise en charge médicale et chirurgicale des CIV

Consultation n°1

- Un nourrisson de 8 jours de vie chez qui un souffle systolique peu intense a été entendu.
- Il est né à terme eutrophe
- Il est rose et eupnéique
- Il a un souffle systolique endapexien peu intense
- Tous les pouls sont normalement palpés
- Le foie est normal

Consultation n°1 : CIV pérимembraneuse à 8 jours de vie

Quel traitement proposez-vous dans l'immédiat ?

Traitement de première intention



Traitement de première intention

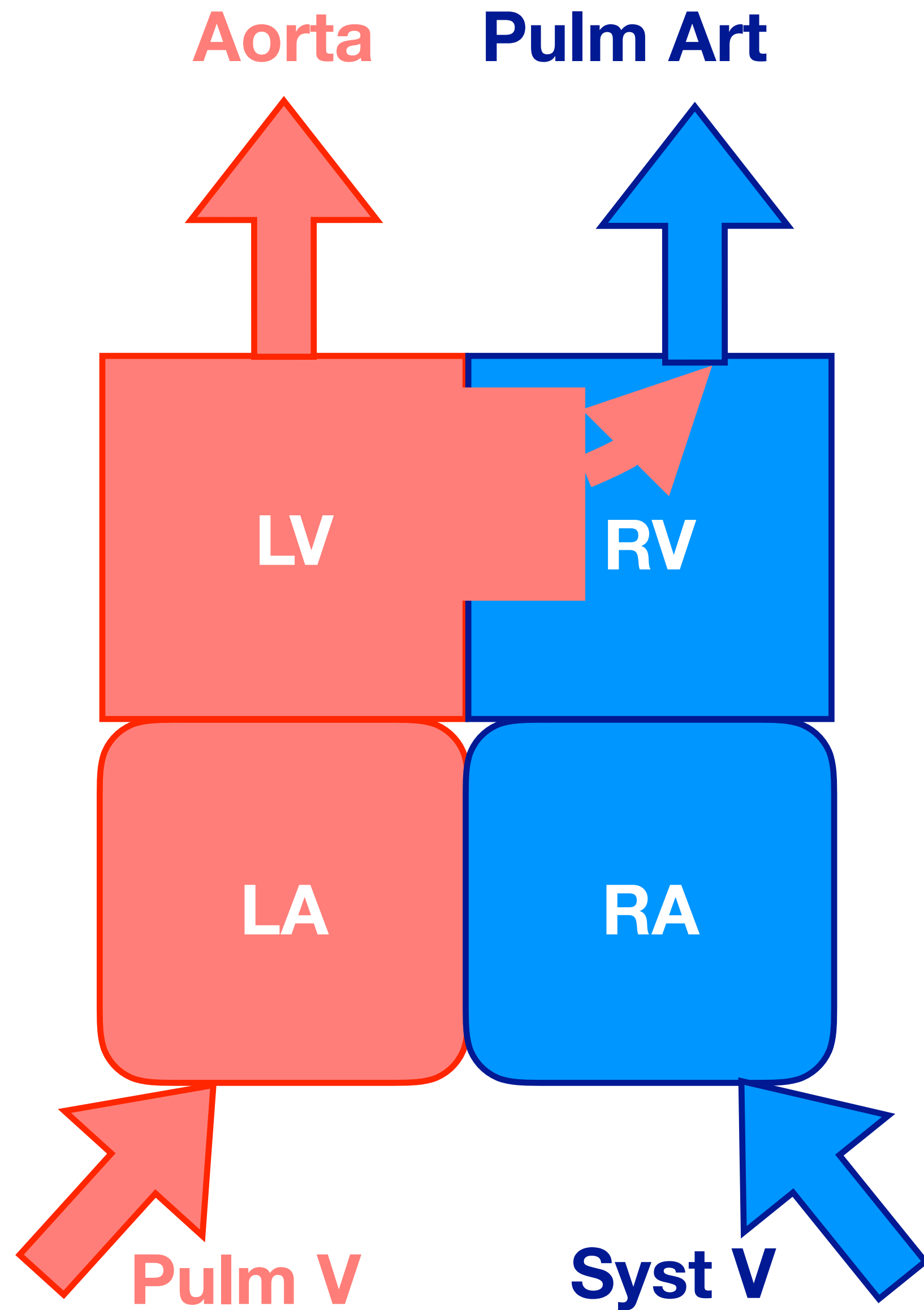


Consultation n°1 suite 6 semaines plus tard

- Un nourrisson âgé de 6 semaines de vie ayant une CIV
- Difficultés nutritionnelles avec lenteur des repas et prise de poids ralentie depuis deux semaines autour de 10 grammes par jour
- Quel traitement proposez-vous ?

$$Q = dP/R$$

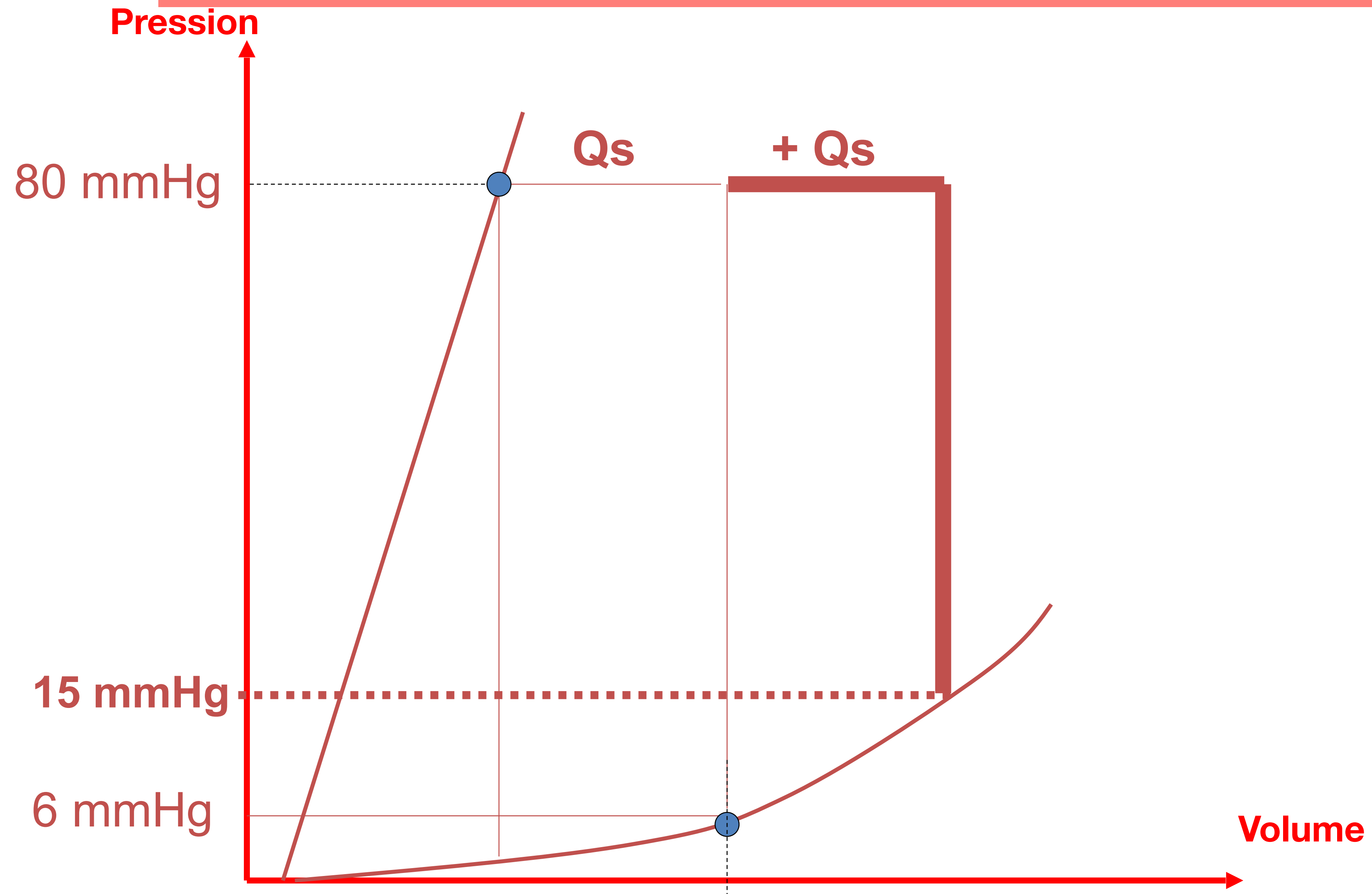
$$\uparrow Q_p = (PAP_m - POG) / R_p \downarrow$$



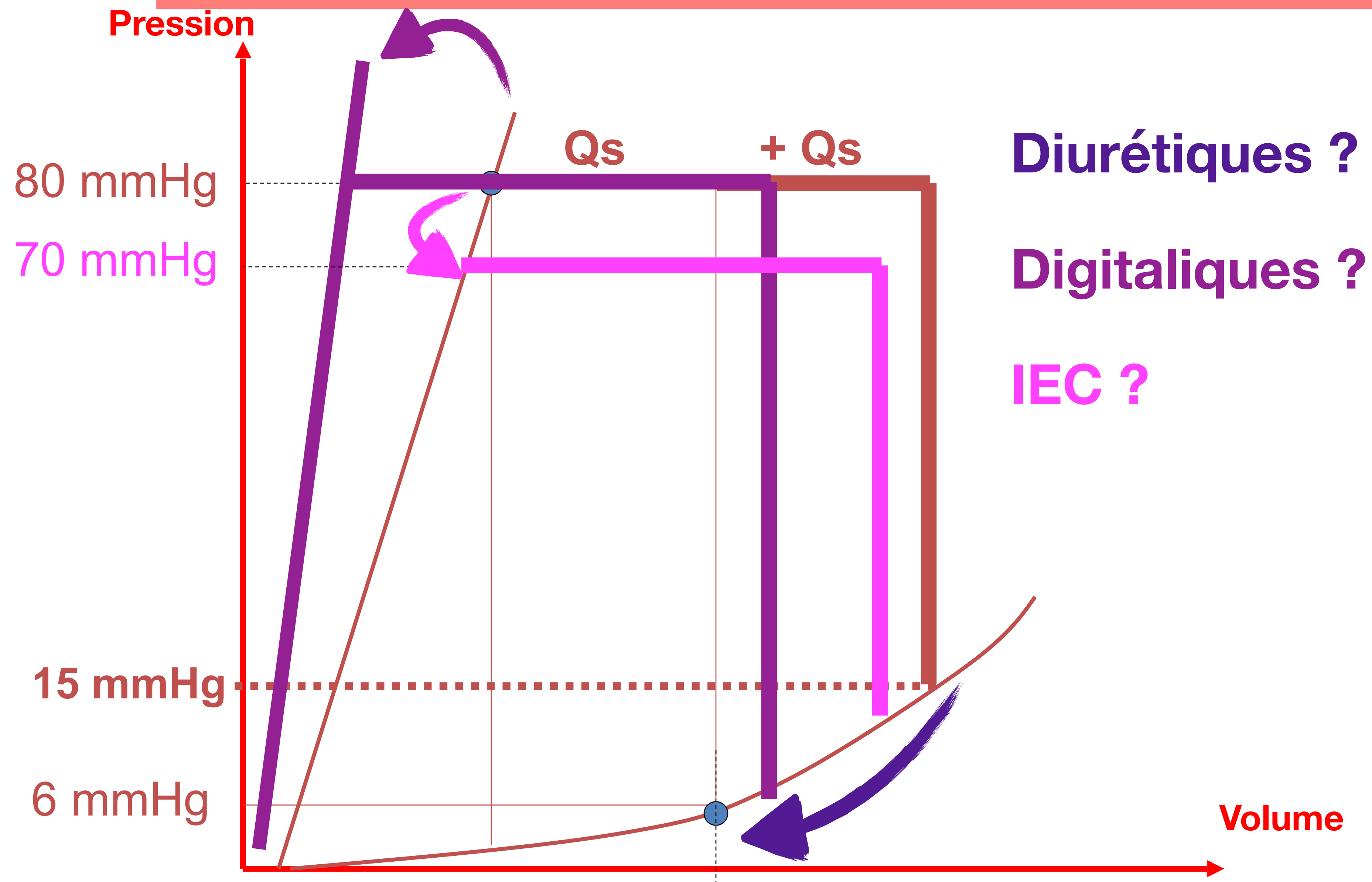
$$Q_p/Q_s = (SaO_2Ao - SaO_2VC) / (SaO_2VP - SaO_2AP)$$

Si la saturation dans l'AP
est de 85%,
le $Q_p/Q_s = (100 - 70) / (100 - 85) = 2$

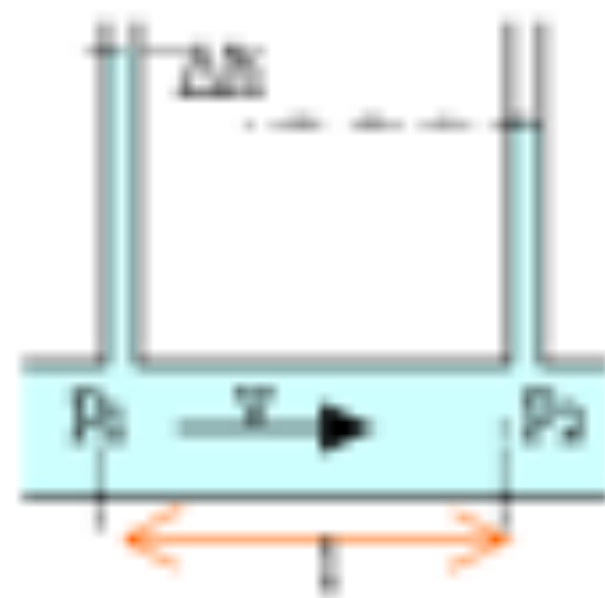
Quel traitement proposez-vous dans l'immédiat ?



Quel traitement proposez-vous dans l'immédiat ?



Quel traitement proposez-vous dans l'immédiat ?



$$q_v = \frac{\pi \cdot r^4}{8 \cdot \eta \cdot \ell} \cdot (p_1 - p_2)$$

q_v : débit volumique ($\text{m}^3 \cdot \text{s}^{-3}$),

r : rayon intérieur (m),

η : viscosité dynamique du fluide (Pa·s),

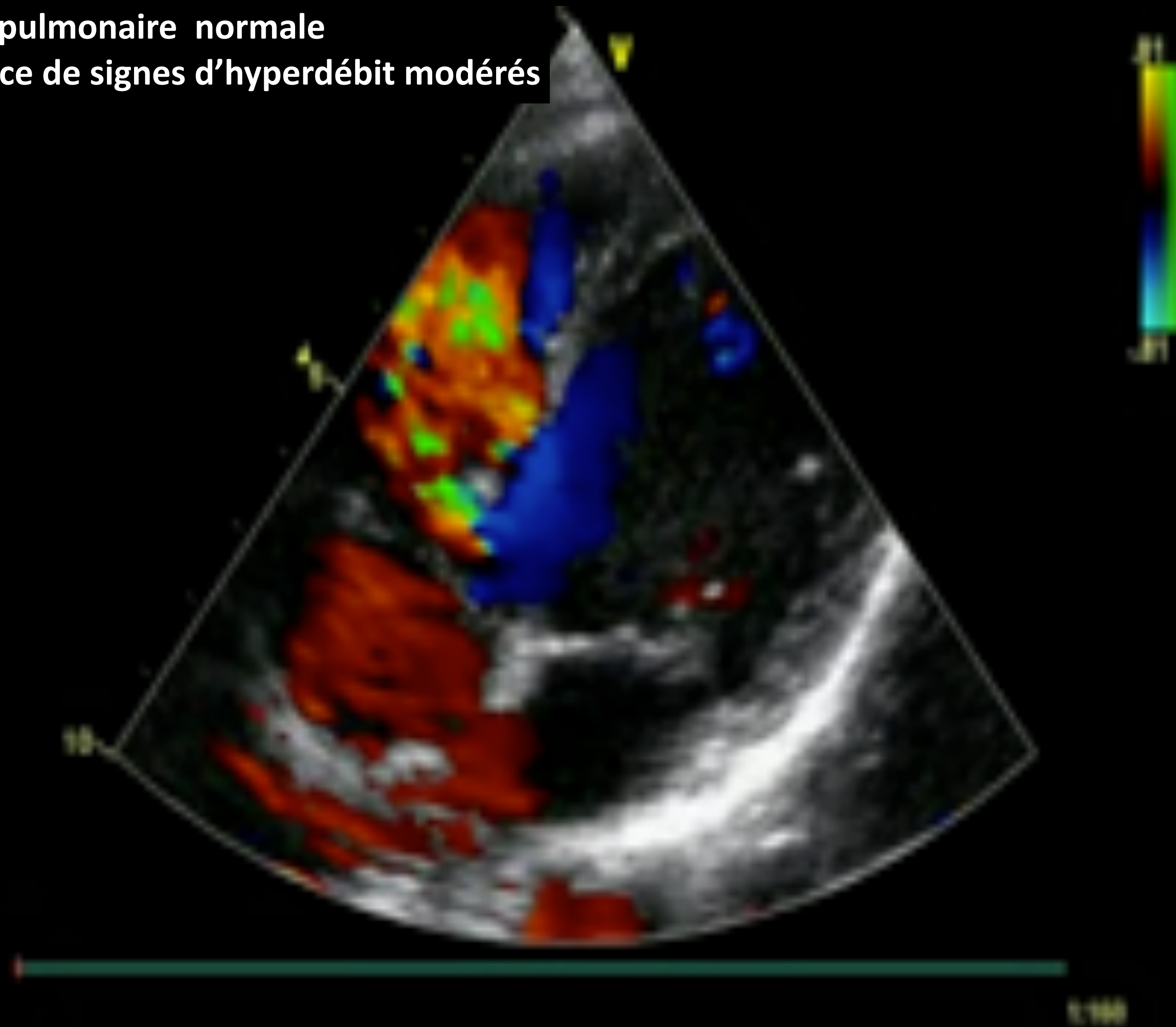
ℓ : longueur entre les points (1) et (2) (m),

p_1 et p_2 : pression du fluide aux points (1) et (2) (Pa).



- Un nourrisson âgé de 5 mois en pleine forme
- Croissance pondérale normale avec rattrapage de la courbe de poids depuis la dernière consultation
- Nouvelle échocardiographie

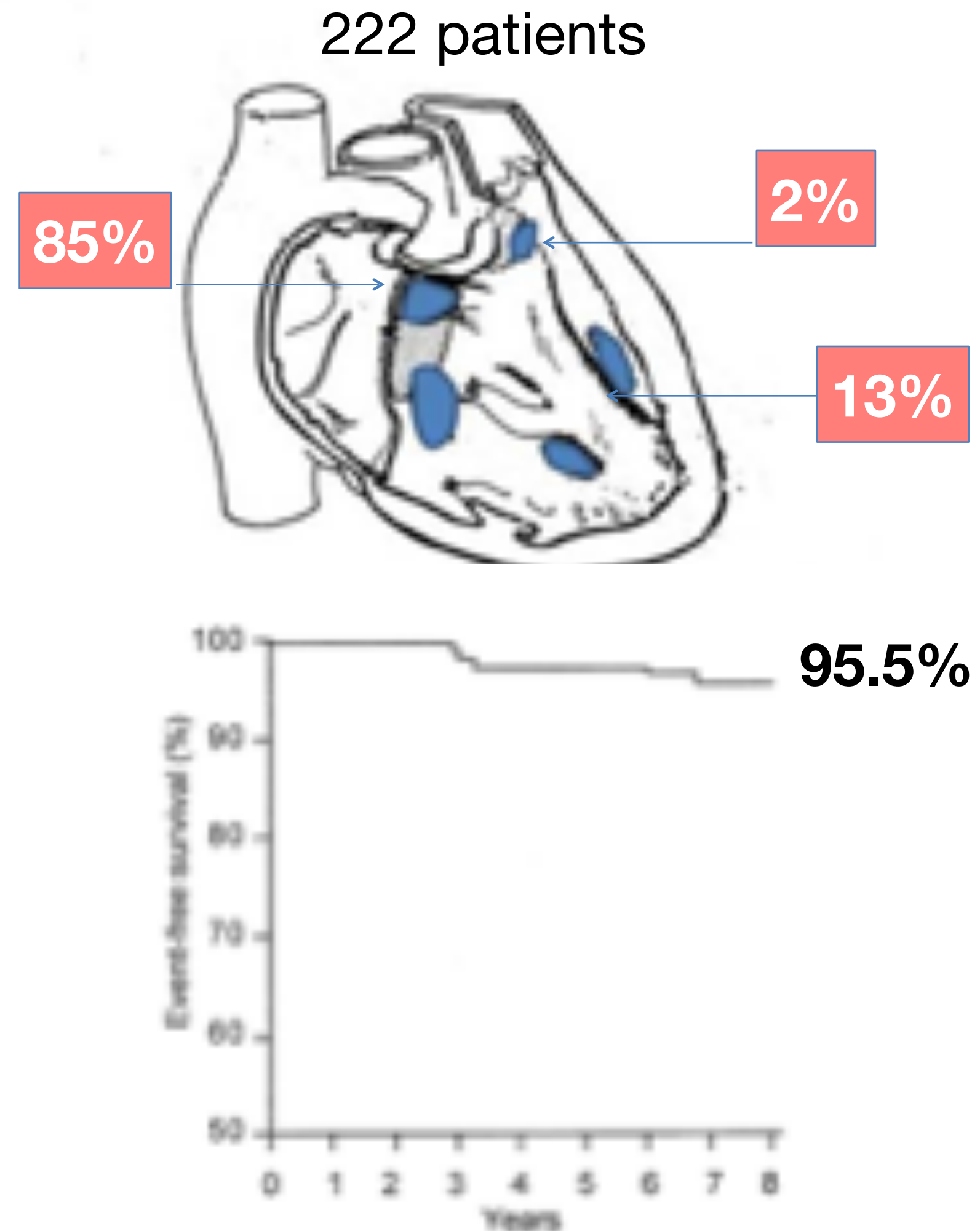
Pression pulmonaire normale
Persistance de signes d'hyperdébit modérés



- Un nourrisson âgé de 5 mois en pleine forme
- Croissance pondérale normale avec rattrapage de la courbe de poids
- Quel traitement proposez-vous ?

Quelle est l'évolution des CIV dites asymptomatiques sans traitement ?

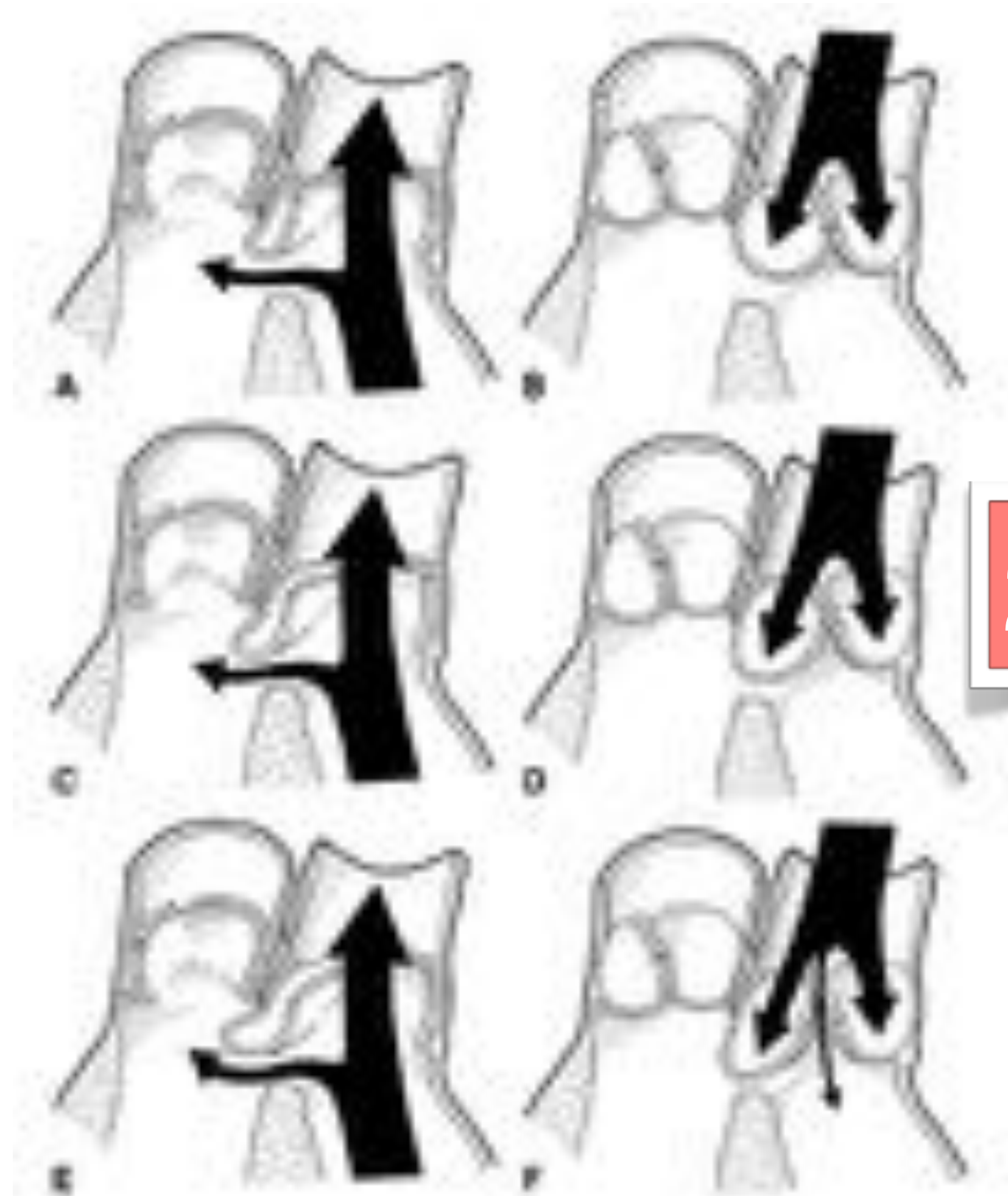
- 0 décès
- 6% fermeture spontanée après 2 ans
- Asymptomatiques = 96.5% (arythmie)
- Capacité à l'effort normale chez 90%
- Complications
 - Endocardite
 - Aggravation hémodynamique
 - Insuffisance aortique



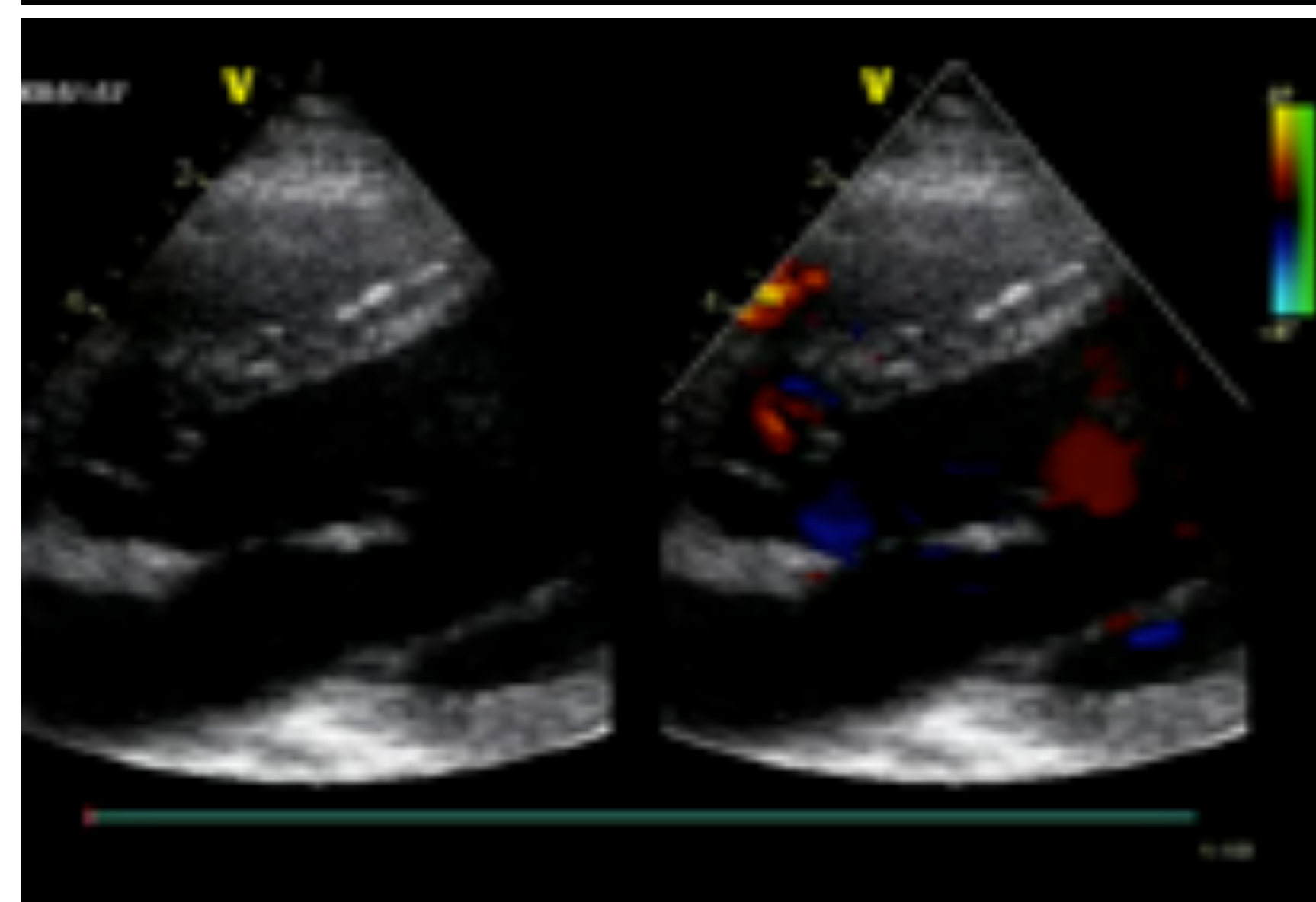
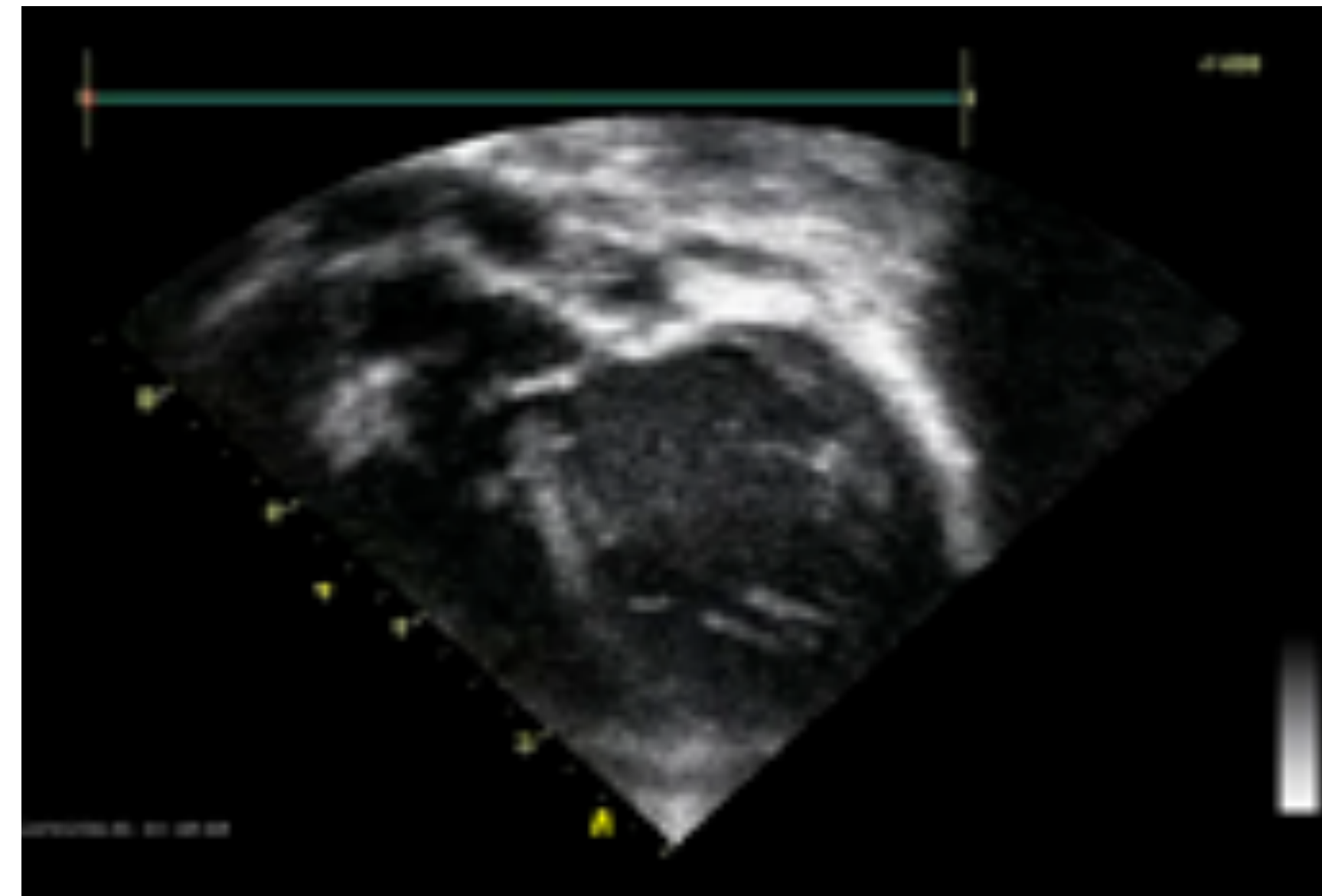
Quel est le risque d'avoir à être opéré du fait du shunt persistant avec des symptômes ?

moins de 1%

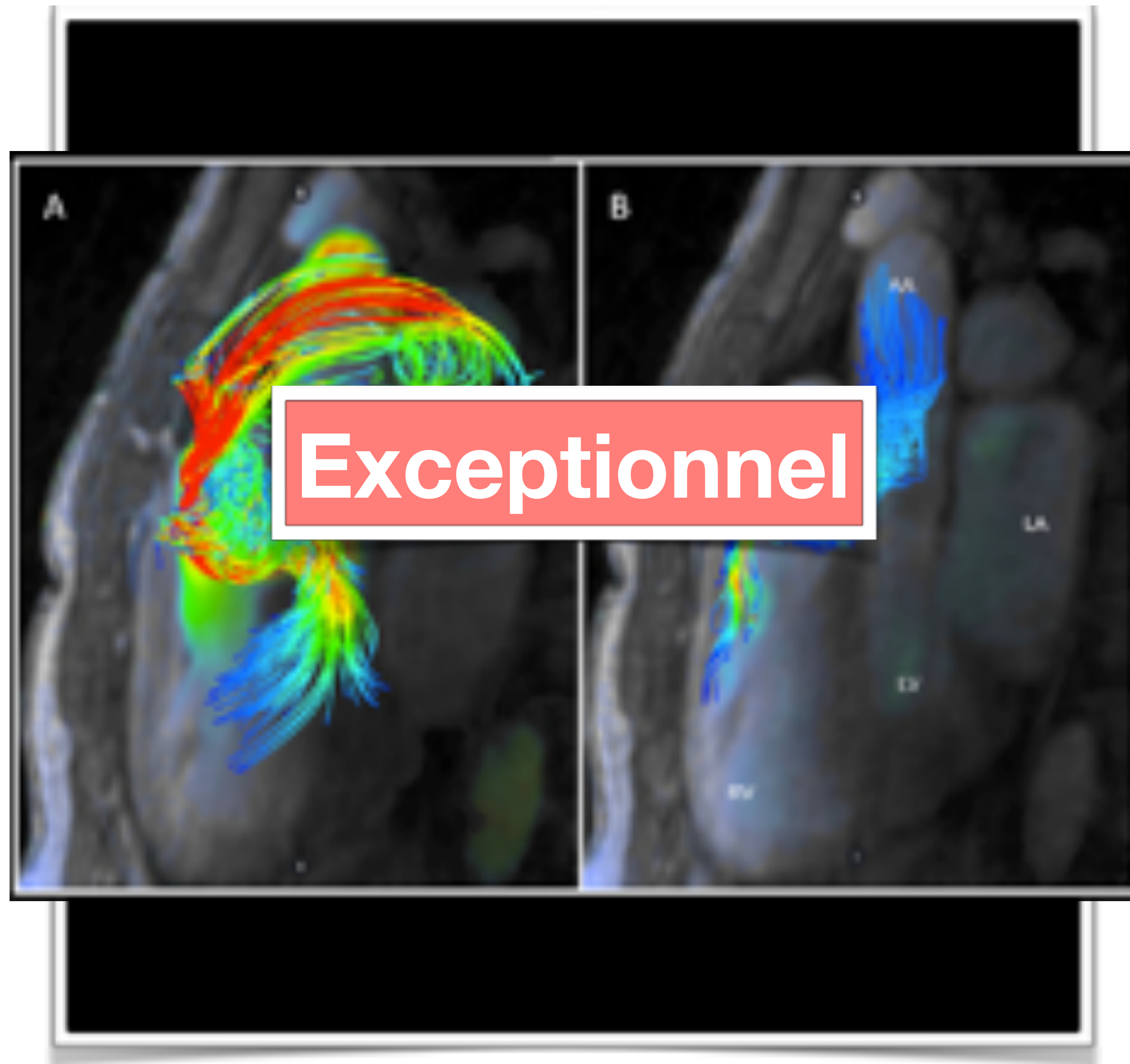
Quel est le risque d'avoir à être opéré pour une IAo ?



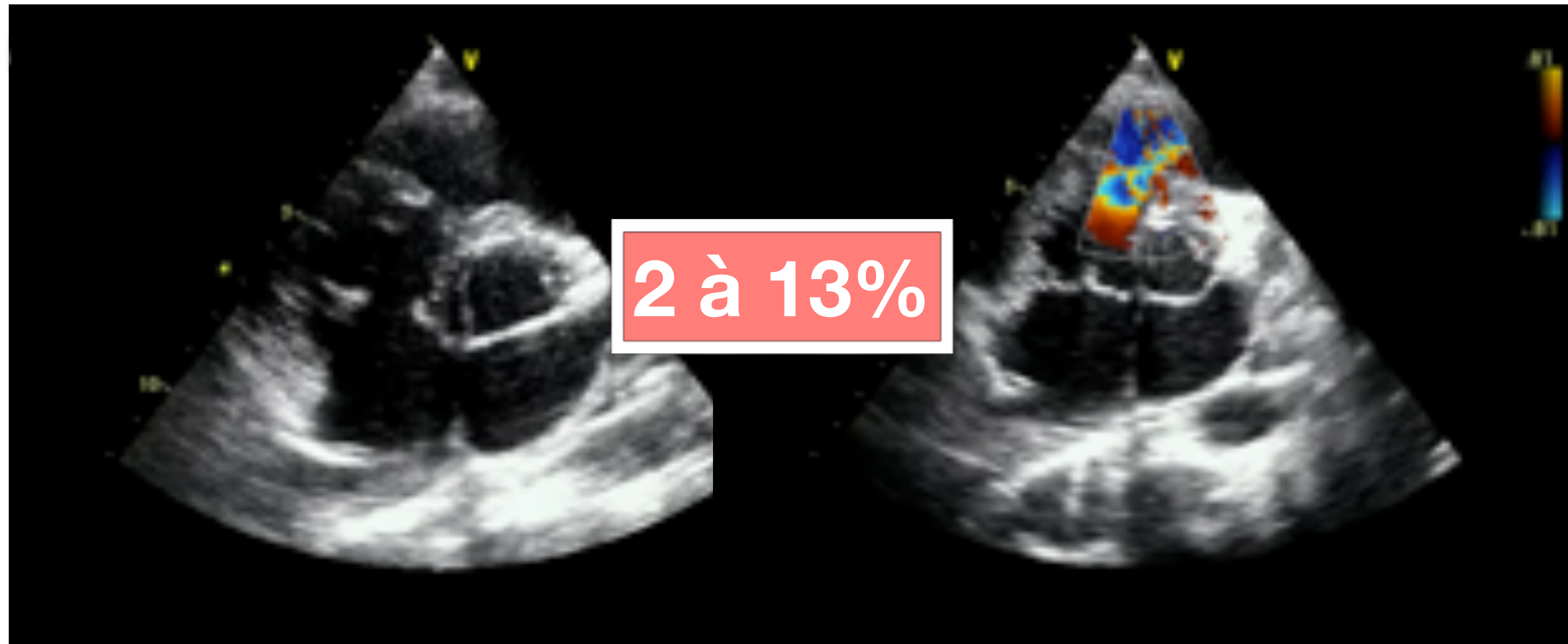
2 à 8%



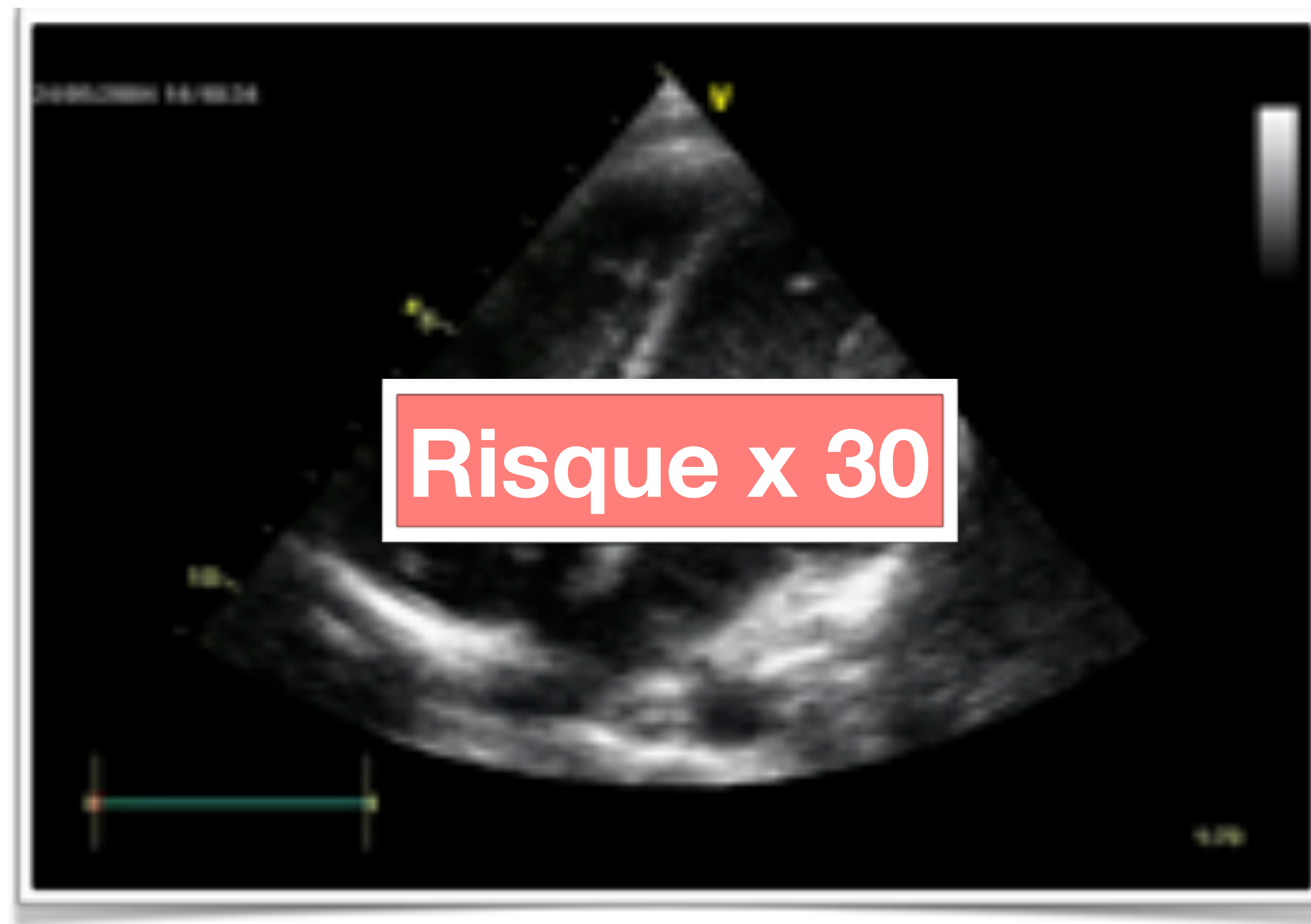
Quel est le risque d'avoir à être opéré pour une rupture du sinus de Valsalva?



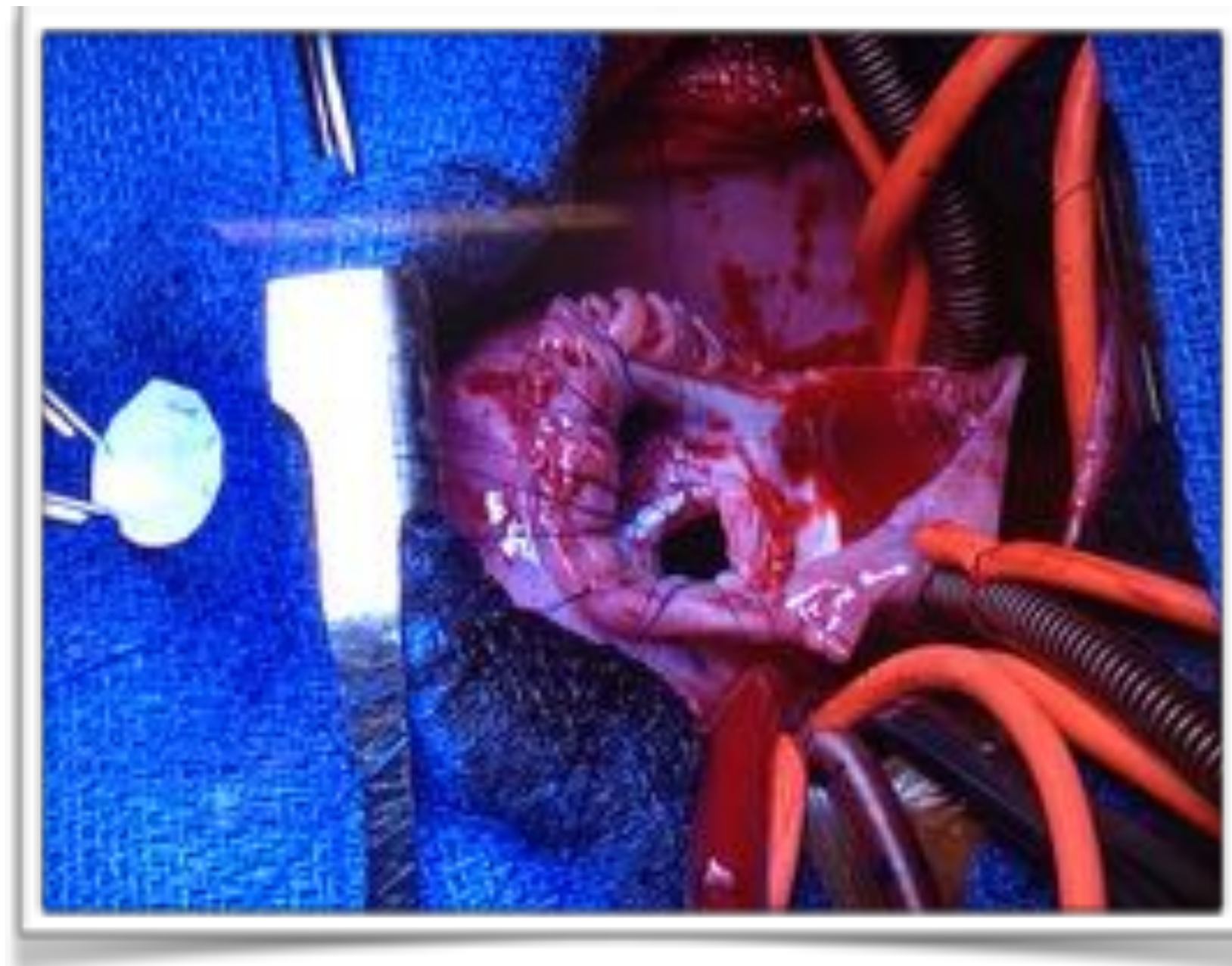
Quel est le risque d'avoir à être opéré pour une sténose médioventriculaire droite ?



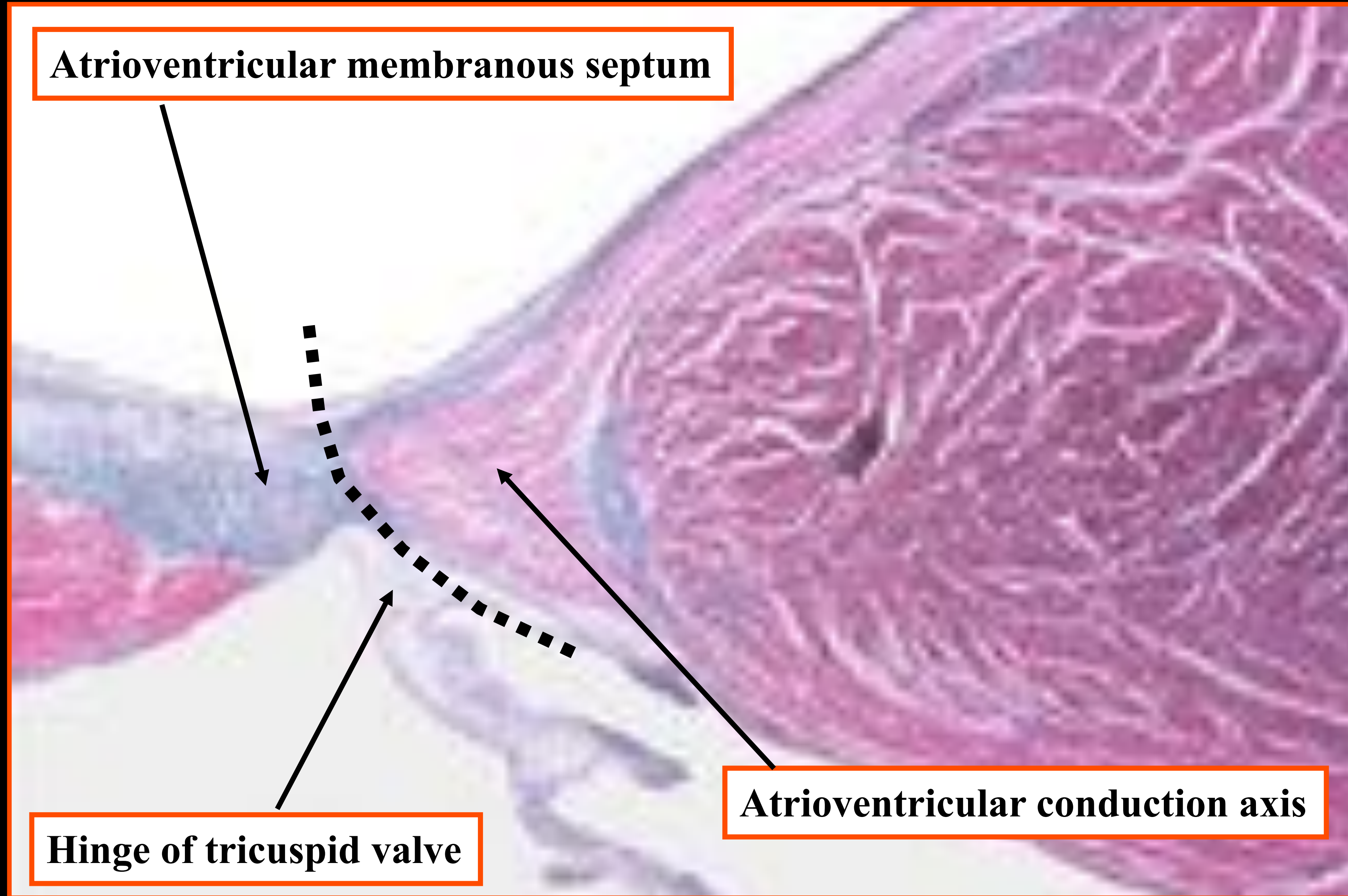
Quel est le risque d'avoir une endocardite ?



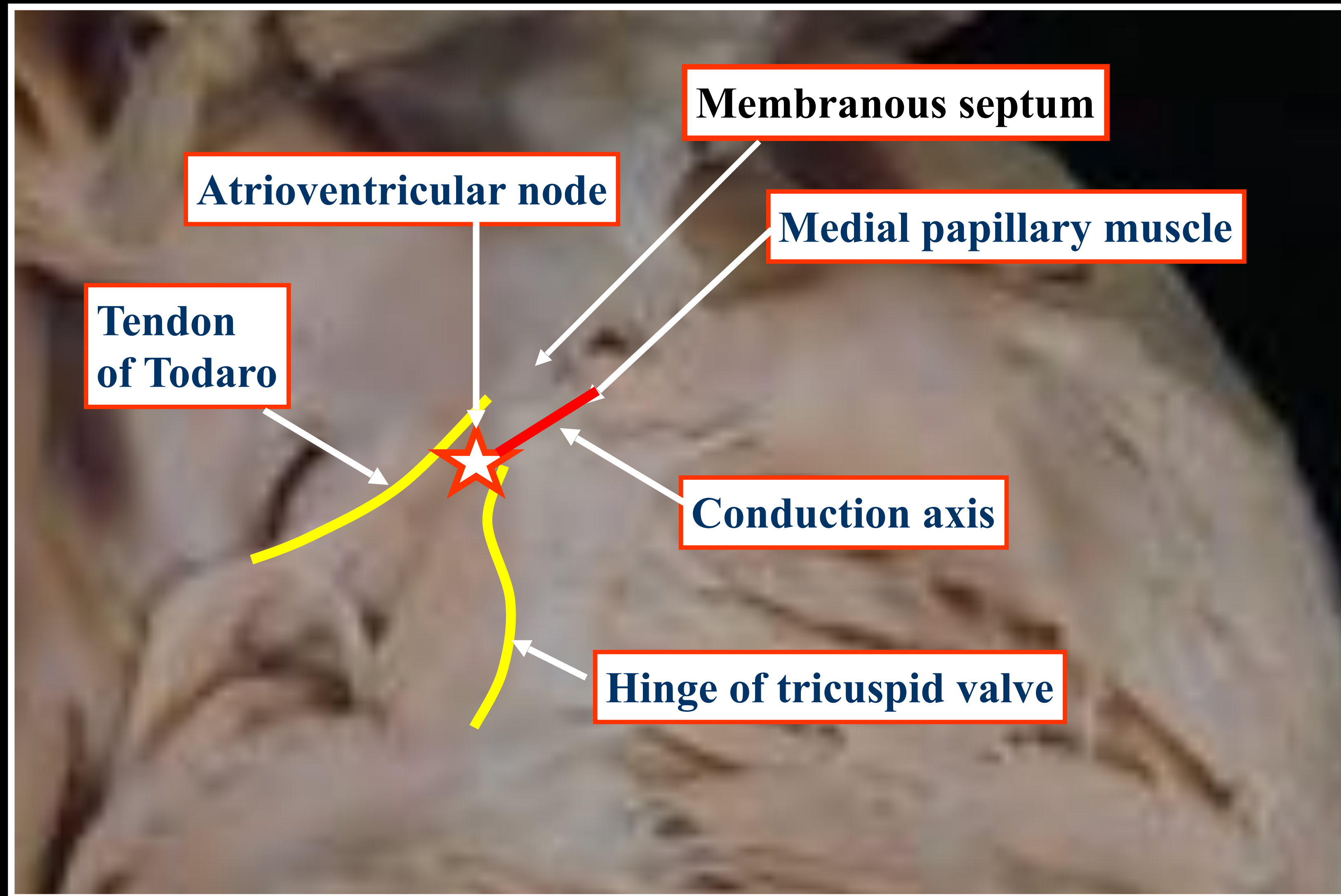
- Un nourrisson âgé de 16 mois en pleine forme
- Croissance pondérale normale et développement normal
- Persistance d'une CIV sans HTAP avec des signes de débit modéré
- Quel traitement proposez-vous ?

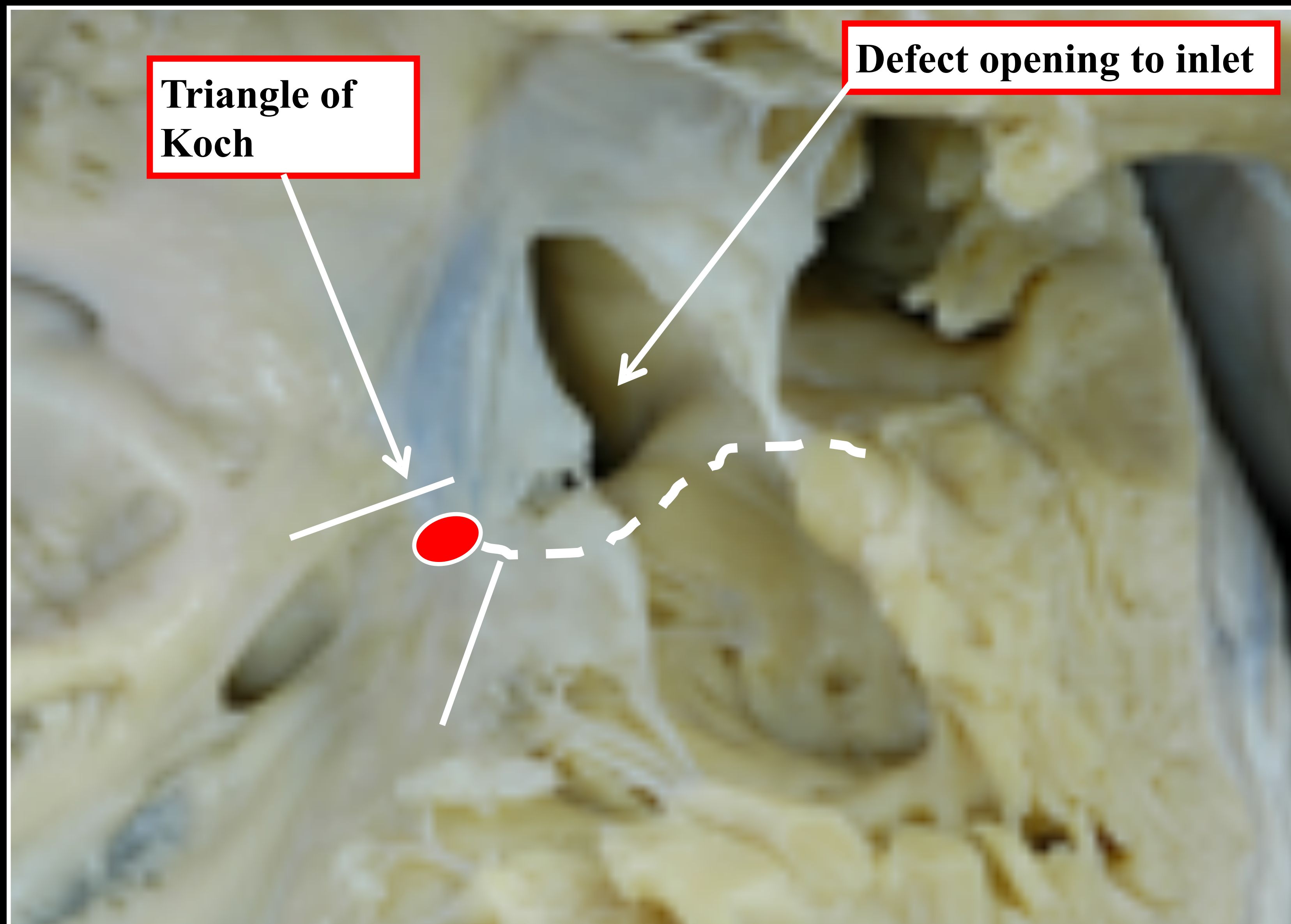


Quel est le risque de bloc auriculo-ventriculaire dans les fermetures de CIV ?

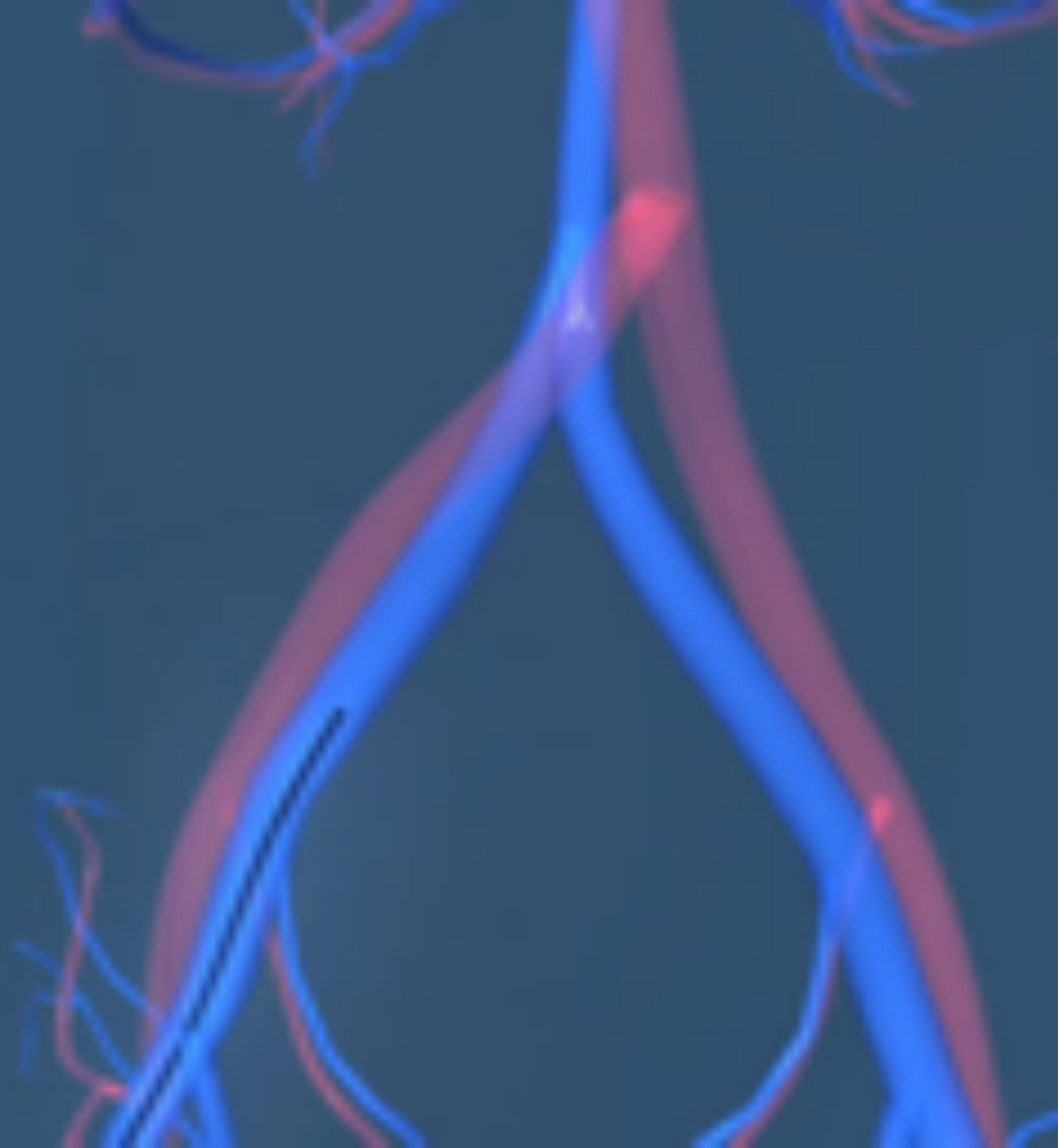


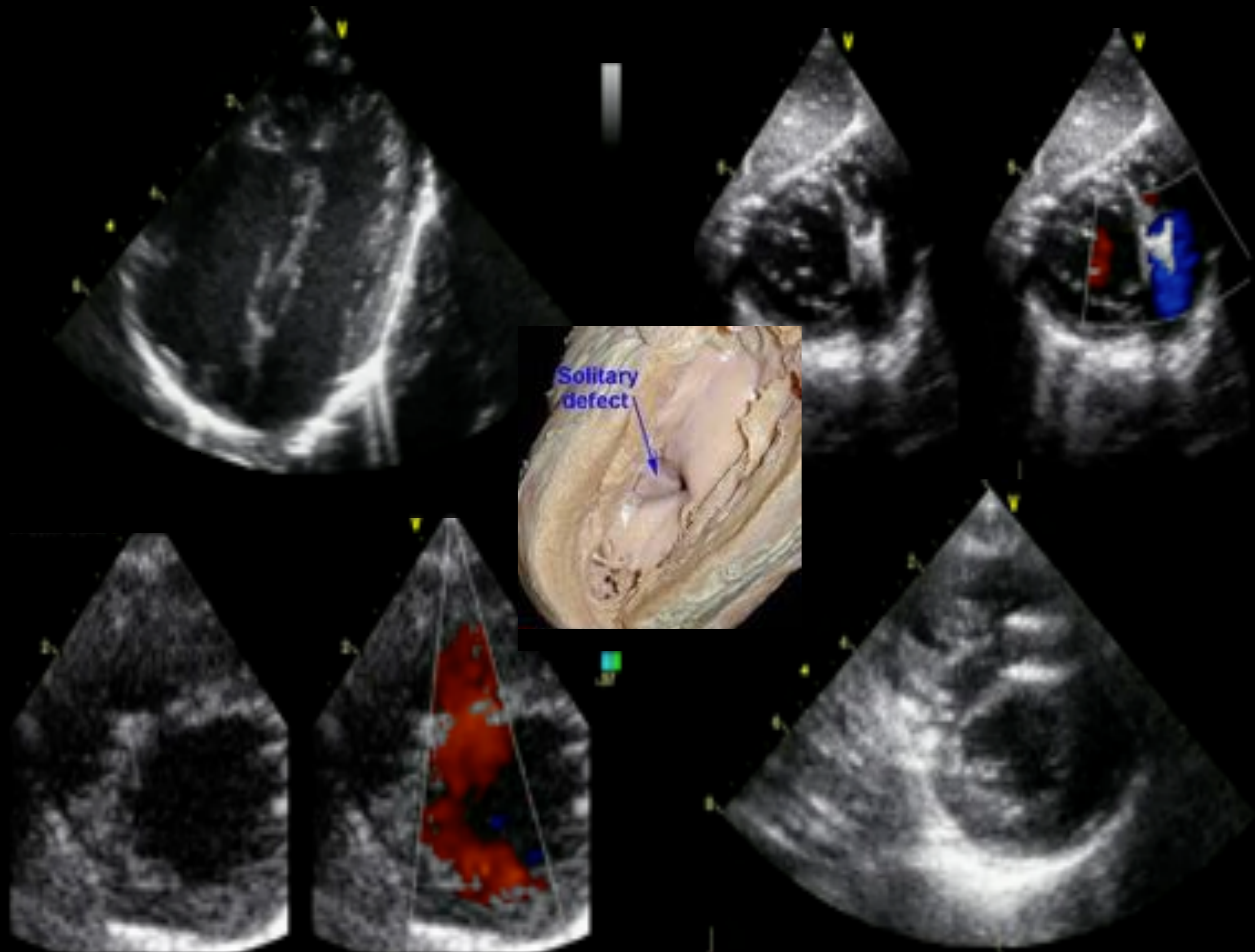
Course of Atrioventricular conduction axis

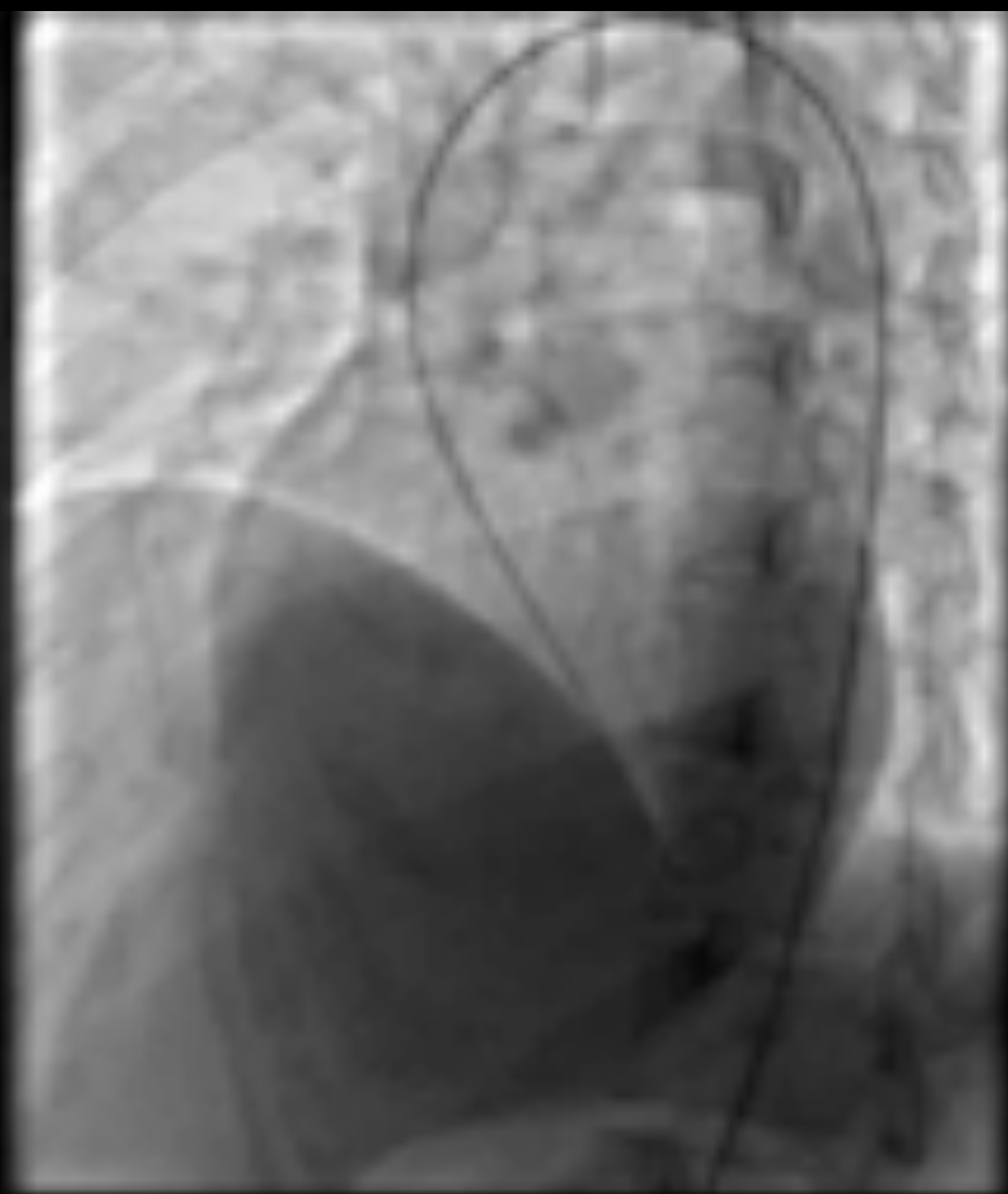












Percutaneous closure of perimembranous VSD

Hybrid VSD closure

