

DOSSIER: La communication interventriculaire (CIV)

Communication interventriculaire (CIV) par le Dr. C. Ovaert

Description

Le terme «communication interventriculaire» ou CIV indique un passage existant entre le ventricule droit et gauche alors que dans un «cœur normal» la paroi entre ces deux ventricules est tout à fait étanche et intacte (figure 1-2). Cette communication permet au sang rouge de passer du ventricule gauche (VG) vers le ventricule droit et ainsi vers les poumons. Ceci entraîne une augmentation du travail du cœur et une augmentation de sang dans les poumons. Ce passage anormal n'engendre pas de cyanose car il n'y a pas de mélange de sang bleu et rouge au niveau de l'aorte.

Figure 1 : cœur normal : la partie «droite» du cœur (gauche de l'image) comporte l'oreillette droite (OD) et le ventricule droit (VD), qui éjecte le sang désoxygéné (bleu) via les artères pulmonaires (AP) dans les poumons. La partie gauche du cœur (à droite de l'image) comporte l'oreillette gauche (OG), et le ventricule gauche qui éjecte le sang oxygéné (rouge) dans l'aorte (aorte). Ces 4 cavités sont séparées par des cloisons (septum interauriculaire et septum interventriculaire) et par des valves (valve tricuspide à droite et valve mitrale à gauche).

Figure 2 : schéma de la communication interventriculaire. Celle-ci permettra un passage de sang rouge du ventricule gauche (VG) vers le ventricule droit (VD) et ensuite vers le poumon car le VG travaille à plus haute pression que le VD.

Il faut de façon évidente, distinguer la CIV isolée et la CIV associée à d'autres malformations importantes. Ainsi, la CIV est obligatoire dans la «tétralogie de Fallot» ou dans le «tronc artériel commun». Elle peut également se voir en présence d'une coarctation de l'aorte, d'une interruption de l'arc aortique, et bien d'autres malformations cardiaques. Nous ne parlerons dans cet article que de la CIV isolée ou se présentant comme la malformation principale.

La CIV peut se localiser à différents endroits (différents types anatomiques) et il est très important de distinguer ces différentes localisations car la prise en charge médicale peut être très différente.

La CIV isolée représente à peu près 10% des malformations cardiaques congénitales.

Elle peut, bien que rarement lorsque la CIV est isolée, s'associer à d'autres malformations non cardiaques ou être associée à des anomalies chromosomiques comme la trisomie 21 ou la trisomie 18.

Présentation clinique

À la naissance, le nouveau-né avec une CIV isolée sera en général cliniquement bien et le pédiatre n'entendra pas de souffle, pendant les premières heures voire les premiers jours de vie. En effet, les poumons sont fermés et «inutiles» avant la naissance, et il faudra plusieurs jours voire semaines après la naissance pour qu'ils s'ouvrent complètement et laissent circuler le sang facilement dans les vaisseaux. Il y aura donc peu de sang qui passera à ce stade par la CIV pour aller vers les poumons et l'enfant se présentera comme un enfant normal.

Dans les jours et semaines qui suivent la naissance, suite aux modifications pulmonaires, il y aura une évolution clinique qui dépendra essentiellement de la taille de la CIV.

Si la CIV est large, le ventricule gauche, qui travaille à plus haute pression, envoie une grande quantité de sang par la CIV vers l'artère pulmonaire et donc les poumons. Quelques jours ou semaines après la naissance, l'enfant commencera à présenter des signes témoignant d'un excès de sang dans les poumons et d'un travail cardiaque accentué : l'enfant sera facilement essoufflé lors de la prise des biberons, s'endormira avant la fin des repas, il transpire facilement. La respiration sera rapide, même en dehors des repas. La prise de poids sera souvent plus difficile dans la mesure où la prise de biberons peut être difficile et également par le fait que le travail du cœur consomme beaucoup de calories, qui ne seront donc plus disponibles pour la croissance. Le pédiatre pourra vous parler d'un «souffle» car le passage de sang en excès vers les poumons provoque un «bruit» que l'on entend à l'auscultation. Il pourra également vous parler de «polypnée» (respiration rapide) ou de «tachycardie» (battements du cœur rapides) ou même d'hépatomégalie (gros foie) qui sont tous des signes de travail cardiaque trop important. Ces enfants

nécessiteront la plupart du temps un traitement médical, suivi dans la plupart des cas (voir le prochain chapitre) par un traitement chirurgical.

Lorsque la CIV est petite, l'enfant sera souvent peu ou même pas du tout symptomatique. Parfois, les premiers mois de vie seront marqués par une respiration un peu plus rapide, une transpiration un peu plus abondante, une croissance un peu plus difficile, des infections pulmonaires parfois plus fréquentes et traînantes. Lorsque la CIV est très petite, les enfants peuvent ne présenter aucun symptôme. Au plus la CIV est petite, au plus le souffle entendu par le médecin pourra être important. En effet, si le trou est petit, la différence de pression entre le ventricule gauche et le droit se maintient et le passage du sang d'une cavité à haute pression vers une cavité à basse pression fait beaucoup de bruit (à comparer à un barrage d'eau sur une rivière : au plus le barrage est haut, au plus l'eau fera du bruit). Ces enfants nécessitent beaucoup plus rarement un traitement médical, et une intervention chirurgicale n'est pas toujours nécessaire (voir chapitre ci dessous). Ces CIV petites, peuvent également avec le temps avoir tendance à se fermer spontanément.

L'évolution clinique est variable en fonction de la taille mais également en fonction de la localisation de la CIV (type anatomique). En effet, certains types de CIV peuvent avoir tendance à se fermer spontanément alors que d'autres ne se fermeront jamais. Certaines CIV situées près des valves du cœur, peuvent avec le temps endommager le fonctionnement des valves, ce qui pourra changer la présentation clinique et nécessiter une intervention chirurgicale.

La prise en charge médicale

Le diagnostic de CIV peut se faire pendant la grossesse (dès 18-20 semaines de grossesse). Il est capital dans ces cas là qu'un médecin expérimenté en échocardiographie foetale exclue des malformations associées importantes, car ceci peut évidemment profondément changer la prise en charge et le pronostic. Si la CIV est isolée, il n'est pas nécessaire que l'enfant naisse dans un centre qui dispose d'une équipe cardiologique pédiatrique. Cependant, il est préférable que l'enfant soit examiné la première semaine de vie par un cardiologue pédiatre pour évaluer l'importance de cette CIV et guider les parents dans la prise en charge.

Dans la majorité des situations, le diagnostic est fait après la naissance. A l'examen clinique les médecins pourront ausculter un souffle cardiaque, et constater éventuellement une polypnée, tachycardie, hépatomégalie, un retard de prise pondérale. Le diagnostic sera fait par l'échocardiographie, qui en 2003 permet un diagnostic très complet de la cardiopathie. L'électrocardiogramme et la radiographie du thorax pourront aider à évaluer l'importance de la CIV. Il est de plus en plus rare qu'un cathétérisme cardiaque soit nécessaire pour mettre au point une CIV. Si d'autres anomalies non-cardiaques sont présentes, un bilan génétique à la recherche d'anomalies chromosomiques ou génétiques sera réalisé.

Un traitement médical est en général instauré lorsque la CIV est de taille moyenne ou grande car ces enfants présenteront des signes cliniques comme signalé plus haut. Trois types de médicaments peuvent être utilisés : 1) la digoxine (lanoxin®), qui en améliorant la contractilité des fibres musculaires du cœur, aide le cœur à faire un travail majoré, 2) les diurétiques (lasix®, dytenzide®) qui en favorisant la production d'urine, éliminent l'excédent d'eau dans le corps et surtout dans les poumons, 3) les inhibiteurs de l'enzyme de conversion (zestril®, renitec®), qui en abaissant la tension artérielle favorisent le passage du sang vers l'aorte plutôt que vers les artères pulmonaires et diminuent le travail du cœur. Cette dernière classe de médicament, lorsque nécessaire, doit en général être introduite en milieu hospitalier (hospitalisation de quelques jours), afin d'augmenter progressivement les doses sous contrôle étroit des tensions artérielles. Chez le nourrisson il faut souvent ajouter du fer afin d'éviter l'anémie qui engendre une moindre tolérance de la cardiopathie. De rares enfants, tolérant très mal la CIV et anémiques de surcroît, doivent être transfusés. L'alimentation est souvent rendue hypercalorique chez les nourrissons afin de favoriser la prise pondérale (concentration supérieure à la normale du lait 1er âge, rajout de sucre et parfois d'huile). En cas de gros problèmes alimentaires, une alimentation par gavage pourra être introduite, en milieu hospitalier.

Une intervention chirurgicale sera nécessaire la première année de vie (de préférence avant 6 mois) lorsque la CIV reste large ou lorsque l'enfant tolère mal la CIV (mauvaise croissance, polypnée importante, décompensation cardiaque), et ceci quel que soit sa localisation. Lorsque la CIV est large, elle soumet en effet les poumons à de hautes pressions (équivalentes aux pressions dans l'aorte). Ceci peut endommager de façon définitive les poumons, si cet excès de pression se maintient pendant plus d'un an. Si l'enfant est jugé trop petit ou la CIV trop large que pour la fermer en une fois, un premier temps chirurgical consistera à mettre un anneau serré autour de l'artère pulmonaire (cerclage ou banding) limitant par là la quantité de sang et la pression dans les poumons. La CIV pourra alors être fermée secondairement, lorsque l'enfant sera plus grand, dans de meilleures conditions. La plupart du temps cependant, le cerclage de l'artère pulmonaire ne sera pas nécessaire et la CIV pourra être fermée immédiatement. L'intervention est une intervention à cœur ouvert, nécessitant donc la mise en place d'une assistance circulatoire (machine cœur - poumon externe) pour assurer la perfusion sanguine des

différents organes, pendant que le chirurgien répare le cœur. De façon générale, le chirurgien utilise un patch en Dacron (tissu synthétique qui n'engendre aucun rejet) pour réaliser la fermeture de la CIV (figure 3).

Lorsque la CIV est plus petite et ne s'accompagne pas d'excès de pression dans les artères pulmonaires, une prise en charge chirurgicale est en générale non nécessaire la première année de vie. Certaines CIV peuvent devenir tellement petites avec le temps qu'aucun traitement ne s'avèrera nécessaire. Si cependant ces CIV restent suffisamment importantes avec dilatation des cavités du cœur, ou si elles engendrent des anomalies valvulaires (voir ci dessus) une fermeture de la CIV devra être proposée. D'autres CIV, en raison de leur localisation, devront toujours être fermées chirurgicalement, indépendamment de leur taille. L'âge de la correction variera alors en fonction de la présentation clinique. Celle ci se fera en général par voie chirurgicale. A noter toutefois que depuis quelques années, une fermeture percutanée, c'est à dire, par cathétérisme, au moyen de prothèses introduites par les veines jusque dans le cœur, peut être proposée dans certains cas. Les cas favorables pour fermeture percutanée restent cependant encore limitées.

Les résultats de la fermeture chirurgicale sont à l'heure actuelle très satisfaisants avec un risque de complications graves très faible (< 2%) . Les risques s'élèvent cependant légèrement lorsque l'enfant doit être opéré très tôt dans la vie (premiers mois).

L'endocardite

Les enfants porteurs d'une CIV, sont à risque d'endocardite. L'endocardite est une infection par microbes (infection bactérienne) du cœur. Cette infection peut se localiser au niveau des valves ou au niveau des parois où l'infection peut provoquer des véritables abcès, des végétations (genre d'amas de microbes) , qui peuvent sérieusement abîmer les structures du cœur et mettre en danger la vie de l'enfant ou de l'adulte. Le risque d'endocardite existe chez toutes les personnes porteurs de lésions ou cicatrices au niveau du cœur, bien que le risque varie en fonction du type de lésion. On distingue ainsi les lésions à haut risque, à moyen risque et à faible risque. Les CIV constituent des lésions à haut risque. Malgré ce terme, le risque de contracter une endocardite reste faible à notre époque où les antibiotiques sont facilement utilisés mais ce risque n'est certainement pas nul. Il peut être fortement réduit si un certain nombre de précautions sont prises. En effet, la survenue d'une endocardite, nécessite le passage de microbes dans le sang et ainsi dans le cœur. Ceci ne se fait pas comme ça ! Les situations pouvant entraîner le passage de microbes dans le sang sont les interventions chirurgicales, les interventions dentaires (la bouche est pleine de microbes), la présence de caries, les infections de peau, les autres infections bactériennes (angine ou otite bactérienne, etc ..) non soignées. Les mesures suivantes doivent donc être prises chez toute enfant ou adulte porteur de CIV :

- maintenir une excellente hygiène dentaire (brossage quotidien des dents)
- aller au moins une fois par an chez le dentiste (à partir de 3 ans)
- en cas de soins dentaires (extractions dentaires, traitement de caries …) prévenir le dentiste que votre enfant est porteur d'une CIV. Une dose d'amoxicilline (clamoxyl® par exemple) (ou autre antibiotique en cas d'allergie) doit être donné une heure avant les soins.
- En cas de fièvre, ou infection de la peau, il est impératif de consulter un médecin qui décidera de l'opportunité ou non de débiter un traitement antibiotique (en cas de fièvre d'origine virale, les antibiotiques n'ont aucun effet !)
- En cas d'intervention chirurgicale, l'anesthésiste doit se référer aux recommandations en terme de prévention d'endocardite pour décider de l'administration des antibiotiques avant le geste chirurgical.

Toutes ces mesures sont importantes car le diagnostic d'endocardite peut être difficile et le traitement long et difficile. Les signes qui peuvent alerter le patient et les parents sont essentiellement des pics fébriles qui peuvent être très rapprochés et importants mais également peu nombreux et peu sévères. Le patient peut progressivement mais pas toujours présenter des signes d'altération de l'état général : fatigue, pâleur, manque d'appétit, transpirations nocturnes. Si l'endocardite endommage le cœur (souvent tardif), des signes cardiaques autres, peuvent apparaître. Le diagnostic se fait en faisant plusieurs prises de sang pour essayer de trouver le microbe. L'échocardiographie peut parfois montrer les végétations ou lésions cardiaques engendrées par l'infection. Le traitement comprend minimum 6 semaines d'hospitalisation pour administration par voie intraveineuse d'antibiotiques. Une minorité de patients nécessitera une intervention chirurgicale pour réséquer les végétations ou réparer les lésions engendrés par l'infection. Mieux vaut prévenir que guérir!

Quel avenir pour les patients opérés de CIV ?

On peut sans aucun problème affirmer qu'à l'heure actuelle, l'avenir des enfants opérés de CIV est excellent. En effet, la fermeture de la CIV corrige entièrement la malformation. Un suivi cardiologique restera cependant nécessaire toute la vie, étant donné la présence de cicatrices cardiaques. Cependant après quelques années les visites de contrôle peuvent en général s'espacer (une visite par 2-3 ans, voir par 5 ans lorsque le patient atteint l'âge adulte).

La pratique sportive est autorisée chez ces patients et les femmes peuvent sans problèmes envisager des grossesses.

En conclusion, que peut-on retenir ?

La CIV est une malformation cardiaque fréquente, qui lorsqu'elle est isolée présente un très bon pronostic. La présentation clinique est variable surtout en fonction de la taille de la communication. La fermeture chirurgicale n'est pas toujours nécessaire car l'évolution peut être spontanément favorable vers une fermeture complète ou quasi complète. Dans certains cas, encore limités à l'heure actuelle, une fermeture par cathétérisme cardiaque peut être envisagé. La prévention de l'endocardite est importante en cas de présence de CIV.