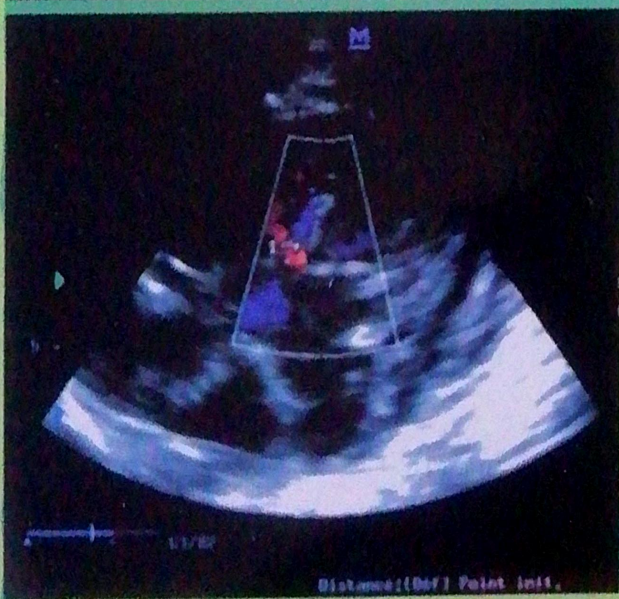


Communication Interventriculaire chez le trisomique 21



INTRODUCTION

La trisomie 21 marque la plus haute prévalence par rapport aux autres anomalies chromosomiques soit 1/700 naissance (en France). Les cardiopathies congénitales (C.C), de par leur fréquence et leur gravité représentent chez l'enfant trisomique un problème médical majeur. Il semble que le pourcentage réel se situe entre 35 p cent et 50 p cent .Un certain nombre n'est pas diagnostiqué soit en raison de la sévérité responsable d'une mortalité précoce (anté ou postnatal), soit au contraire, en raison de la bénignité et la bonne tolérance. Le diagnostic des C.C est amélioré par l'avènement des techniques modernes. L'échodoppler cardiaque (couleur, continu) a été d'un apport considérable, il permet de quantifier les shunts, les gradients et d'estimer la pression pulmonaire.

Les principales cardiopathies sont le canal atrio-ventriculaire qui représente à lui seul 45 à 50 p 100 des cardiopathies des trisomiques 21, le plus souvent il s'agit d'un canal atrioventriculaire complet mais la communication inter ventriculaire au deuxième rang avec un taux de 30 p 100, il s'agit le plus souvent d'un défaut du septum d'admission. L'évolution spontanée de ces cardiopathies est souvent mortelle, surtout s'il s'agit d'un triple shunt générateur d'insuffisance cardiaque.

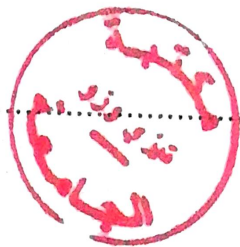
L'étude des cardiopathies congénitales chez le T21 représente un choix intéressant, compte tenu de **l'absence de recherche antérieure (répertoriée)** sur ce sujet dans notre pays. L'impact psychosocial d'un enfant trisomique et la dimension psychoaffective des parents représentent aussi un motif important justifiant cette étude.

En l'absence de programme national de dépistage des cardiopathies anténatales et de trisomie 21 dans notre pays ainsi que l'absence de prévention primaire, ce travail que nous nous engageons à faire permettra d'établir une prévalence de la maladie en fonction des cas répertoriés par cette étude ce qui permettra **de dégager des paramètres épidémiologiques** des C.C chez l'enfant T21.

Table des matières

Introduction.....	03
La trisomie 21.....	05
I-Historique de la trisomie 21.....	05
Communication interventriculaire.....	07
I-Généralités et Définition.....	07
II -Fréquence.....	07
1. Prévalence à la naissance.....	07
2- Sex-ratio.....	08
3- Gémellité.....	08
III- Embryologie.....	08
1-Septation ventriculaire.....	09
2- Développement de la jonction atrioventriculaire droite.....	09
3. Devenir du septum interventriculaire primitif.....	09
IV- Etude Anatomopathologique.....	10
A- CIV périmembraneuses.....	10
B-Communications interventriculaires musculaires.....	11
C-Communications interventriculaires juxta-artérielles.....	12
V-Physiopathologie.....	12
A-Facteurs déterminant l'importance du shunt.....	13
1-Taille de la Communication interventriculaire.....	13
2- Niveau des résistances pulmonaires.....	13
B-Effets Hémodynamique des communications interventriculaires....	14
VI- Manifestations cliniques.....	15
A- Petites communications interventriculaires.....	15
B-Communications interventriculaires de moyenne dimension.....	16
C-Communications interventriculaires larges avec élévation de la pression pulmonaire.....	16
VII- Electrocardiogramme.....	17

VIII-Radiographie du thorax	17
IX- Echocardiographie-doppler transthoracique	17
A - Le mode 2D et TM	17
B- Mode Doppler : Doppler pulsé et continu.....	18
C- Doppler couleur.....	18
X- L'Echocardiographie doppler transoesophagienne	20
XI-Echographie tridimensionnelle	20
XII- Autres explorations non invasives	20
A-Tomodensitométrie.....	20
B-Imagerie par résonance magnétique.....	20
XIII-Cathétérisme/Angiographie	20
A-Trajet de sonde.....	21
B-Oxymétrie.....	21
C-Enregistrement des pressions	21
D-Angiocardiographie.....	21
XIV-Dépistage des complications	21
XV- Évaluation du potentiel de fermeture spontanée	22
XVI-Formes cliniques	22
XVII- Traitement	24
A-Traitement médical.....	24
B-Fermeture des communications interventriculaires par cathétérisme interventionnel.....	25
C-Traitement chirurgical.....	26
Partie pratique	31
Méthodologie	35
1-Type de l'enquête	35
2-Objectif	35
3-Population de l'étude	35
4-Centre d'information	35



5-Centre d'exclusion.....	36
6-Sources d'information.....	36
7-Etape de l'enquête.....	36
8-Les méthodes d'études.....	36
Résultats.....	38
1-Au plan clinique.....	38
1.1 Signes généraux.....	38
1.2 Signes physiques.....	38
1.3 Examen des autres appareils.....	39
2- Résultats des examens paracliniques.....	40
2.1 Radiographie du thorax.....	40
2.2 Electrocardiographie.....	41
2.3 - L'échocardiographie doppler transthoracique.....	45
2.4- Etude hémodynamique et angiographique.....	50
3. Formes cliniques.....	51
3.1 Maladie de Roger.....	51
3.2-CIV à poumons protégés.....	52
3.3- CIV avec complexe d'Eisenmenger.....	52
3.4- CIV associée à l'insuffisance aortique (syndrome de Laubry et Pezzy).....	52
4- Modalités thérapeutiques.....	53
4.1 - Classification de la population étudiée en fonction de l'indication opératoire.....	53
4.2-Traitement médical.....	56
5-Evolution et complications.....	56
5.1-Evolution.....	56
5.2- Complication.....	57
Discussion.....	59
1-Characteristiques Individuelles De La Population.....	61
1.1-Fréquence.....	61

1.2-Age et sexe.....	61
2-Données cliniques.....	61
2.1- Hypotrophie.....	61
2.2-Auscultation	62
2.3-Formes cliniques.....	62
3-Aspect radiologique.....	63
4-Aspects électriques.....	63
5-Données de l'échocardiographie.....	63
5.1-Formes anatomiques.....	64
5.2-Evaluation de la pression pulmonaire.....	65
6-Données hémodynamiques.....	67
7-Traitement.....	67
7.1-Traitement médical.....	67
7.2-Données chirurgicales.....	67
8-Aspect évolutif et pronostic.....	69
Conclusion.....	71
Bibliographie.....	73

Achévé d'imprimer sur les presses de

L'OFFICE DES PUBLICATIONS

UNIVERSITAIRES

1, Place centrale- Ben Aknoun - ALGER



Djazia Khaira BOUSSOUF est professeur agrégé en cardiologie à l'Université Ferhat Abbas pole 1 de Sétif, elle enseigne cette discipline depuis 2005 et occupe les postes de chef de service de cardiologie au CHU de Sétif et chef d'équipe du laboratoire des maladies cardiovasculaires génétiques et nutritionnelles (LMCVGN) depuis 2014.



Slimane LAOUAMRI est professeur en épidémiologie à la faculté de médecine de Sétif, il enseigne cette discipline depuis 1992 et occupe le poste de doyen de la faculté de médecine à l'université Ferhat Abbas pole 1 de Sétif depuis 2013.

La trisomie 21 se caractérise par la présence de trois chromosomes au lieu de deux dans la 21ème paire, une cardiopathie congénitale est souvent y associée. Cent dix trisomiques 21 atteints de cardiopathie congénitale ont été examinés et suivis dans la wilaya de Sétif, l'âge de ces patients trisomiques 21 varie de 4 mois à 20 ans, près de la moitié des cas sont révélés dès la première année. Une prévalence de $(15.4 \pm 0,06)$ p. cent de cardiopathie congénitale au sein des trisomiques 21 provenant des centres médicopédagogiques, la communication interventriculaire est présente chez 31 patients, elle est au deuxième plan après le canal atrioventriculaire avec un taux de 28.1 p. cent. L'insuffisance cardiaque est retrouvée dans 6 p. cent des cas. L'échocardiographie joue un rôle crucial pour poser le diagnostic et reconnaître les différentes variétés anatomiques des CIV. Dans notre série, la topographie péri-membraneuse est la plus fréquente avec un taux de 65.5 p. cent. La forme communément rencontrée chez nos patients est la CIV non restrictive large, l'hypertension pulmonaire détermine le sort de ces enfants puisque 13 p. cent sont au stade d'Eisenmenger.

Edition : n°5941

Prix : 400 DA

www.opu-dz.com

ISBN : 978.9961.0.2200.9



9 789961 022009