



ⵜⴰⵎⴻⵔⴰⵏⵜ ⴰⵎⴻⵔⴰⵏⵜ ⴰⵏ ⵙⵉⴷⵉ ⴰⵎⴻⵔⴰⵏⵜ
Université Sidi Mohamed Ben Abdellah

Royaume du Maroc المملكة المغربية

كلية الطب والصيدلة
ⵜⴰⵎⴻⵔⴰⵏⵜ ⴰⵎⴻⵔⴰⵏⵜ ⴰⵏ ⵜⴰⵎⴻⵔⴰⵏⵜ
FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 2020

Thèse N° 053/20

LA FERMETURE CHIRURGICALE DES COMMUNICATIONS INTER AURICULAIRES (à propos de 82 cas)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT Le 03/03/2020

PAR

Mlle. SAHBI HOUDA

Née le 11 Mars 1995 à Fès

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Cardiopathie congénitale – Communications inter auriculaires – Chirurgie cardiaque

JURY

M. HARANDOU MUSTAPHA	PRESIDENT
Professeur d'Anesthésie réanimation	
M. EL KOUACHE MUSTAPHA.....	RAPPORTEUR
Professeur d'Anatomie	
Mme. LAHLOU IKRAM.....	} JUGES
Professeur de Cardiologie	
M. BERDAI MOHAMED ADNANE.....	
Professeur agrégé d'Anesthésie réanimation	

SOMMAIRE

I. INTRODUCTION	8
II. GENERALITES- DEFINITIONS	9
III. HISTORIQUE	10
IV. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE :	10
A. Constitution du tube cardiaque	10
B. Septation cardiaque :	13
1.Cloisonnement du canal auriculo-ventriculaire	14
2.Cloisonnement de l'oreillette :	15
3.Cloisonnement des ventricules	18
a. Physiologie de la circulation fœtale et néonatale	20
V. ANATOMIE NORMALE DU SEPTUM INTER ATRIAL	23
VI. PHYSIOPATHOLOGIE	25
VII. ANATOMO- PATHOLOGIE	29
A. Types anatomiques des CIA.....	29
1. CIA type ostium secundum	29
2. CIA postérieures.....	31
3. CIA hautes ou caves supérieures ou sinus venosus	31
4. CIA basses ou caves inférieures	32
5. CIA sinus coronaires.....	32
6. CIA ostium primum	33
B. Types de retours veineux pulmonaires anormaux partiels	34
(RVPA partiels)	34
1. syndrome du sinus venosus supérieur	35
2. RVPA dans la veine cave supérieure (VCS)	35
3. RVPA dans l'oreillette droite	35
4. syndrome du sinus venosus inférieur	35
5. connexions plus rares du poumon droit	35

6. RVP anormaux gauches	35
7. RVP anormal bilatéral	36
VIII. DIAGNOSTIC	36
1. Clinique :	38
1.1 circonstances de découverte.....	38
1.2 Examen clinique.....	39
2. Examens complémentaires	41
2.1 électrocardiogramme (ECG).....	41
2.2 Radiographie thoracique.....	43
2.3 Echographie–Doppler	45
2.3.1 Mode TM	45
2.3.2 Echographie bidimensionnelle	46
2.3.3 Doppler bidimensionnel à codage couleur	48
2.3.4 Doppler pulsé et continu	49
2.3.5 Echographie trans–oesophagienne (ETO).....	50
2.3.6 Echographie de contraste.....	51
2.3.7 Echographie tidimensionnelle	51
2.4 Cathétérisme et angiographie.....	53
2.4.1 Cathétérisme	53
2.4.2 Angiographie.....	54
2.5 Autres examens	55
2.5.1 Imagerie par résonance magnétique (IRM).....	55
2.5.2 Scanner	56
2.5.3 Coronarographie	56
3. Formes associées.....	57
3.1 Anomalies du cœur droit	57
3.2 Anomalies du cœur gauche	57

3.3	CIA vieillie	57
4.	Histoire naturelle	58
4.1	Fermeture spontanée.....	58
4.2	Evolution hémodynamique.....	58
4.3	Syndrome d'Eisenmenger	60
4.4	Les arythmies	60
4.5	Embolies paradoxales.....	60
4.6	Insuffisance tricuspide.....	61
4.7	Endocardite bactérienne	61
IX.	ETUDE.....	80
1.	matériel et méthodes	81
2.	Fiche d'exploitation	82
3.	Résultats	87
3.1	Nombre de cas étudiés	88
3.1.1	répartition selon le sexe	89
3.1.2	répartition selon l'âge.....	90
3.1.3	répartition selon les circonstances de découverte.....	91
3.2	Les antécédents	92
3.2.1	les pathologies médico-chirurgicales	93
3.2.2	Les syndromes malformatifs	94
3.2.3	Notion de consanguinité	94
3.2.4	Répartition selon l'âge de la mère	94
3.2.5	Répartition selon l'âge du père	95
3.3	Examen clinique	95
3.3.1	Signes physiques	95
3.3.2	Données de l'EKG	95
3.4	Examen paraclinique	98

3.4.1	Radiographie thoracique.....	98
3.4.2	Echographie Doppler	99
3.4.2.1	Types anatomiques des CIA	100
3.4.2.2	Diamètre des CIA.....	100
3.4.2.3	Anomalies associées	102
3.4.2.4	Signes de retentissement	101
3.5	Prise en charge.....	103
3.5.1	Voie d'abord.....	104
3.5.2	Fermeture de la CIA.....	106
3.5.2.1	Fermeture par patch	106
3.5.2.2	Fermeture par suture directe.....	107
3.5.3	Traitement des lésions associées	107
3.5.4	Timing opératoire.....	107
3.5.4.1	Durée de la CEC.....	107
3.5.4.2	Durée du clampage aortique	108
3.5.5	Durée du séjour en réanimation	109
3.5.6	Durée d'hospitalisation.....	109
3.5.7	Complications	109
3.5.8	Mortalités per et post opératoires	110
X.	DISCUSSION	111
1.	Profil épidémiologique.....	112
1.1	Répartition selon le sexe	112
1.2	Répartition selon l'âge.....	113
2.	Circonstances de découverte	113
2.1	Dyspnée.....	114
2.2	Retard staturo-pondéral.....	114
2.3	Les infections respiratoires à répétition	115

3. Troubles du rythme	115
4. Indice cardio-thoracique.....	116
5. Types de CIA	116
5.1 Les communications interauriculaires de type Ostium Secundum	117
5.1.1 Les CIA OS et les troubles de rythme et de conduction chez l'adulte	117
5.1.1.1 Les troubles de rythmes.....	117
5.1.1.2 Les troubles de conduction	118
5.1.1.3 Le résultat de notre série	119
5.1.2 Les CIA OS et la fermeture par cathétérisme.....	119
5.2 Les communications interauriculaires de type Ostium Primum	123
5.2.1 Les CIA OP, les CAV partielles et totales et la trisomie 21	123
5.2.2 Les CIA OP et les blocs auriculo-ventriculaire.....	126
5.2.3 Les CIA OP et les fuites mitrales résiduelles.....	126
5.3 Les communications interauriculaires de type Sinus venosus.....	129
5.3.1 Les CIA sinus venosus et le RVAP : dysfonction sinusale et sténose	
de la veine pulmonaire : quelle approche chirurgicale ?.....	129
6. Cas particuliers :	133
6.1 CIA et grossesse : faut-il opérer ? à quel risque	133
6.2 CIA et veine cave supérieure gauche	138
XI. CONCLUSION.....	139
XII. RESUME	141
XIII. BIBLIOGRAPHIE	148

LISTE DES ABREVIATIONS

ACFA	: Arythmie complète par fibrillation auriculaire
Ao	: Aorte
CAV	: Canal atrio-ventriculaire
CEC	: Circulation extracorporelle
CIA	: Communication interauriculaire
CIV	: Communication interventriculaire
CMV	: Cardiomégalie
ECG	: Electrocardiogramme
FA	: Flutter auriculaire
HTAP	: Hypertension artérielle pulmonaire
ICT	: Indice cardio-thoracique
IRM	: Imagerie par résonance magnétique
OD	: Oreillette droite
OG	: Oreillette gauche
OS	: Ostium secundum
PAPS	: Pression artérielle pulmonaire systolique
PFO	: Persistance foramen ovale
QP	: Débit pulmonaire
QS	: Débit systémique
RRS	: Rythme régulier sinusal
RVP	: Résistance vasculaire pulmonaire
RVPA	: Retour veineux pulmonaire anormal
TVI	: Tronc veineux innominé
VCI	: Veine cave inférieure
VCS	: Veine cave supérieure
VCSG	: Veine cave supérieure gauche
VD	: Ventricule droit

INTRODUCTION

Généralités– Définitions

La communication inter auriculaire (CIA) (en Anglais, Atrial septal defect : ASD) est une malformation cardiaque congénitale fréquente. Elle correspond à la persistance d'une déhiscence dans le septum inter auriculaire (Cloison qui sépare les deux oreillettes) normalement hermétique après la naissance.

Une communication inter-auriculaire (CIA) est un orifice mettant en relation les deux oreillettes du cœur .Cet orifice peut siéger dans le septum inter atrial , comme c'est le cas pour les CIA de type ostium secundum ou la persistance du foramen ovale et il s'agit alors de vrais défauts du septum inter atrial , soit en dehors de ce dernier (CIA hautes , basses , et du sinus coronaire) et il s'agit alors de communications entre les deux oreillettes où le septum inter atrial est lui-même intact embryologiquement , ces anomalies correspondent d'ailleurs à deux grands types de communications, la première inter auriculaire proprement dite, l'autre inter sinusale.

Le retour veineux pulmonaire anormal partiel (RVPA) est une anomalie où certaines veines pulmonaires, mais pas toutes, sont connectées à l'oreillette droite ou à ses dépendances, plutôt qu'à l'oreillette gauche.

Cette communication anormale est responsable de l'apparition d'un shunt gauche-droit en raison de la pression plus élevée dans le cœur gauche que dans le cœur droit. Une partie du sang revenant des poumons dans l'oreillette gauche regagne directement les poumons (Via la CIA et l'oreillette droite) en court-circuitant la grande circulation (circulation systémique).

La CIA est l'anomalie cardiaque la plus fréquente après la CIV. Elle représente près de dix pour cent (10%) des cardiopathies congénitales dépistées à la naissance. Elles s'observent deux fois plus souvent chez la fille que chez le garçon. Réputées simples, les CIA recèlent néanmoins de nombreux pièges diagnostiques et évolutifs, expliquant l'absence de consensus dans leur prise en charge.

Leur traitement est actuellement en pleine évolution faisant suite au développement de nouvelles voies d'abord chirurgicales plus esthétiques, l'essor récent des techniques de fermeture percutanée par cathétérisme interventionnel, avec la prothèse d'Amplatzer. Cette véritable révolution thérapeutique a suscité un regain d'intérêt quant à l'anatomie, la physiologie et l'histoire naturelle des CIA, rendant nécessaire une clarification de l'ensemble de ces sujets.

L'intérêt pratique actuel de cette question, réside dans l'effort du diagnostic non invasif, et le développement des possibilités thérapeutiques de fermeture par voie endocavitaire. Leur détection est de plus en plus précoce grâce aux progrès de l'échocardiographie. Certaines formes ne sont découvertes qu'à l'âge adulte, parfois même chez la personne âgée.

II. Rappel embryologique :

La CIA est une malformation cardiaque congénitale consécutive à un défaut de cloisonnement septal.

Une bonne connaissance de l'embryologie cardiaque ainsi que des différents mécanismes de cloisonnement des cavités cardiaques est donc indispensable pour une parfaite compréhension de l'organe et de sa fonction.

A. Constitution du tube cardiaque

C'est au sein des amas cellulaires angioformateurs, occupant une aire en fer-à-cheval à la partie crâniale de l'embryon, que l'air cardiogénique se met en place à j17 (stade Carnegie 6). Ces cellules ont pour origine le mésoderme proche de la ligne primitive ; elles migrent à travers elle afin de se placer au contact de la membrane pharyngienne et de la plaque neurale, à l'extrémité crâniale de la gouttière neurale, au sein de la splanchnopleure. En raison de la croissance du cerveau et l'inflexion

céphalique de l'embryon l'ébauche cardiaque sous forme de deux plaques latérales qui vont s'invaginer pour acquérir une structure tubulaire, est donc repoussée en position cervicale, puis thoracique.

Cette aire cardiogénique, participe à la formation de de la majeure partie du ventricule gauche. C'est un champ cardiogénique secondaire, plus ventral, qui forme la quasi-totalité du ventricule droit et des vaisseaux efférents. Des plages cellulaires de différenciation plus tardive qui participent principalement à la formation des oreillettes, migrent partiellement vers les ventricules.

Par ailleurs, des cellules de la crête neurale participent également à la formation du cœur (bourgeons du cône artériel).

À j18 (stade Carnegie 7), les tubes cardiaques sont formés. Ces structures paires vont, à la faveur de l'inflexion transversale de l'embryon, se rapprocher et fusionner à leur extrémité crâniale créant une cavité simple, le tube cardiaque primitif. Leurs extrémités caudales constitueront les aortes dorsales.

Simultanément, à partir de j18, le centre du tube cardiaque s'allonge pour former les gros vaisseaux efférents ainsi que le ventricule primitif.

A j21, une série de constriction (formant des sillons) et de dilatations apparaissent au niveau de ce tube cardiaque primitif.

Ces dilatations représentent les futures cavités cardiaques. De l'extrémité caudale à l'extrémité crânienne, dans le sens de la circulation sanguine, ces quatre cavités sont les suivantes : sinus veineux, oreillette primitive puis ventricule primitif (qui sont séparées par un sillon : le sillon auriculo-ventriculaire) et bulbe primitif du cœur (cono-truncus) avec le sillon bulbo-ventriculaire

Dès le jour 22, Le mésoblaste splanchnopleural colonise le tube cardiaque et forme le myocarde ainsi que la gelée cardiaque. Il s'agit d'une matrice extracellulaire riche en acide hyaluronique, sécrétée par les cardiomyocytes et dont les fibres sont orientées de manière radiale. Cette couche de gelée cardiaque, qui sépare les

cardiomyocytes de l'endothélium, s'affine plus tard en regard de l'apex cardiaque jusqu'à y disparaître. Les rôles de la gelée cardiaque sont encore mal connus contribution mécanique au bon fonctionnement de la pompe cardiaque, régulation biochimique de la formation des trabéculations, structure de support des bourrelets du cône.

Des cellules mésoblastiques pro-épicaudiques, issues de la région du sinus veineux et dérivées de progéniteurs communs aux cardiomyocytes, recouvrent alors le cœur et forment l'épicaud (pépicaud viscéral). C'est à partir de ce dernier que naissent notamment les artères coronaires.

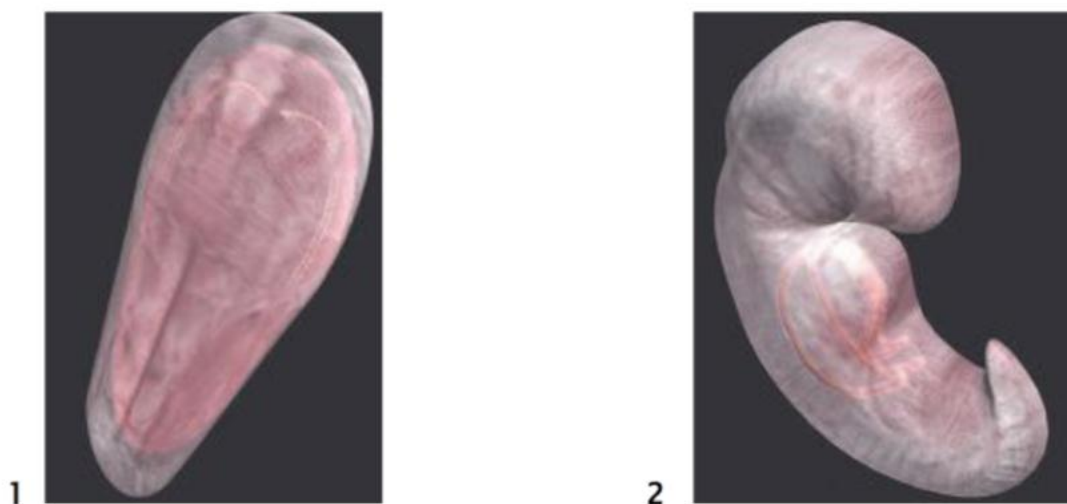


Figure 1 Les tubes endocardiques pairs fusionnent, formant le tube cardiaque primitif. Le mésoblaste est représenté en rouge. Apparition des îlots Angio-formateurs formant en avant l'aire cardiogène.

La courbure et l'inflexion cardiaque commenceront au j23 : le tube cardiaque primitif va s'incurver pour former une boucle à convexité droite (Dloop), initialement en forme de C, puis après la rupture du mésocarde dorsal, de forme sigmoïde en S. D'importants changements structurels le transforment en un organe à quatre cavités. Pour avoir leurs positions définitives, le ventricule primitif (futur ventricule gauche) amorce sa descente et l'oreillette monte.

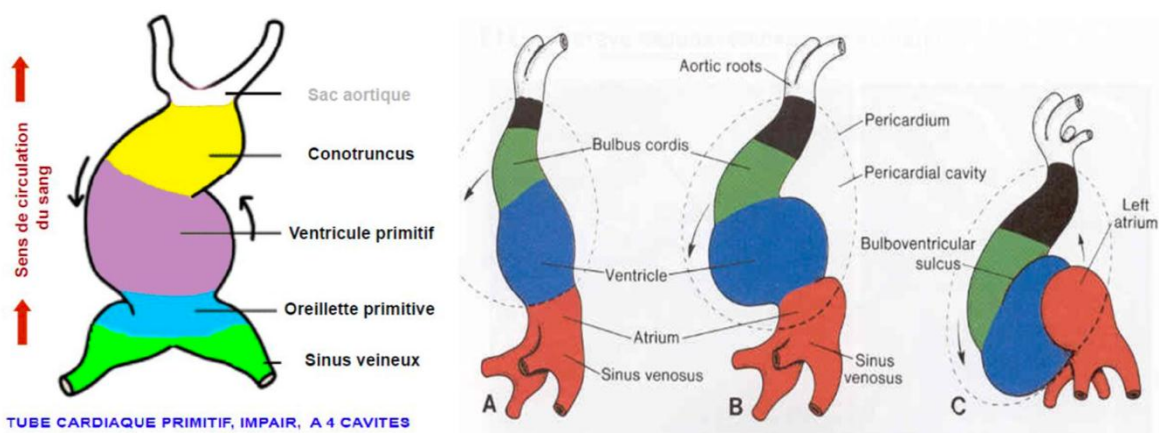


Figure 2 Inflexion du tube cardiaque primitif

Le cœur se divise en quatre cavités, les septa inter auriculaire et inter ventriculaire ainsi que les valves se forment et le bulbe primitif (futur ventricule droit) se sépare en deux sections : le tronc pulmonaire et l'aorte ascendante.

Après le deuxième mois, le cœur ne fait que croître et ceci jusqu'à la naissance.

B. Septation cardiaque :

Le septum inter auriculaire de l'adulte résulte de la fusion de deux septa : le septum primum et le septum secundum. Chacun de ceux-ci est muni d'une large ouverture qui permet le shunt de droite à gauche du sang pendant la gestation. Ce cloisonnement auriculaire commence autour du jour 26. Il comprend le cloisonnement de l'oreillette et le cloisonnement du canal auriculo-ventriculaire.

1. Cloisonnement du canal auriculo-ventriculaire :

Après la plicature du tube cardiaque primitif, le canal auriculo-ventriculaire fait communiquer la partie gauche de l'oreillette primitive avec le ventricule primitif (futur ventricule gauche).

Au début de la 5ème semaine, cet orifice s'élargit vers la droite mettant également en communication la partie droite de l'O.P. avec le B.C. (futur ventricule droit). C'est également à ce stade que se développent sur les bords du canal auriculo-ventriculaire, des saillies de l'endocarde, les bourgeons endocardiques :

- deux principaux, en position antéro-supérieure et postéro-inférieure ;
- deux accessoires latéraux, droit et gauche.

Les bourgeons principaux se rejoignent et fusionnent sur la ligne médiane de l'ébauche cardiaque constituant un massif cellulaire, le septum intermedium. Cette première cloison divise le canal auriculo-ventriculaire initial en deux orifices auriculo-ventriculaires droit et gauche qui mettent de chaque côté en communication l'oreillette primitive avec le futur ventricule.

Après l'individualisation de ces deux orifices, le septum intermedium va donner de chaque côté une expansion latérale pour constituer, avec les bourgeons latéraux, les valvules des orifices auriculo-ventriculaires. Il est aussi à l'origine de deux autres expansions, l'une vers le haut qui participe au cloisonnement inter-auriculaire, l'autre vers le bas qui participera à la formation de la cloison interventriculaire.

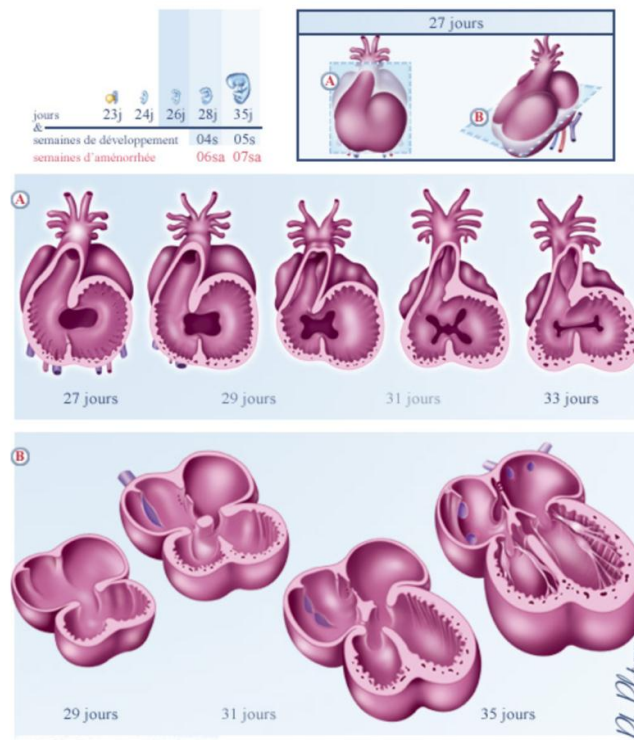


Figure 3 Cloisonnement du canal auriculo-ventriculaire

2. Cloisonnement de l'oreillette :

La formation des oreillettes définitives dépend du cloisonnement de la région auriculaire mais aussi des modifications de l'oreillette primitive résultant de son augmentation de volume et de l'incorporation du système veineux d'une part, des transformations de la circulation veineuse d'autre part.

Le cloisonnement de la région auriculaire en deux étapes :

- Pendant la 5eme semaine, une première cloison, le septum primum, naît du plafond de l'oreillette primitive et se développe vers le bas en direction du septum intermedium.
- D'abord incomplète elle reste séparée de ce dernier par un premier orifice, l'ostium primum, qui maintient la communication entre les deux moitiés droite et gauche de l'oreillette primitive. Lorsque cette première cloison se complète et se soude au septum intermedium en comblant l'ostium primum, un phénomène d'apoptose fait alors apparaître à sa partie supérieure un nouvel orifice de communication à l'aspect criblé, l'ostium secundum.

- Pendant la 6eme semaine, une deuxième cloison, le septum secundum apparait à droite de la précédente. En forme de croissant, elle se développe vers le bas, s'acole au septum intermedium mais reste incomplète dans sa partie inférieure. Il persiste un orifice en chicane, qui maintiendra jusqu'à la naissance la communication et le passage du sang entre les deux oreillettes droite et gauche. La partie inferieure du septum primum constitue un clapet, la valvule du foramen ovale, qui est soulevé au passage du flux sanguin.

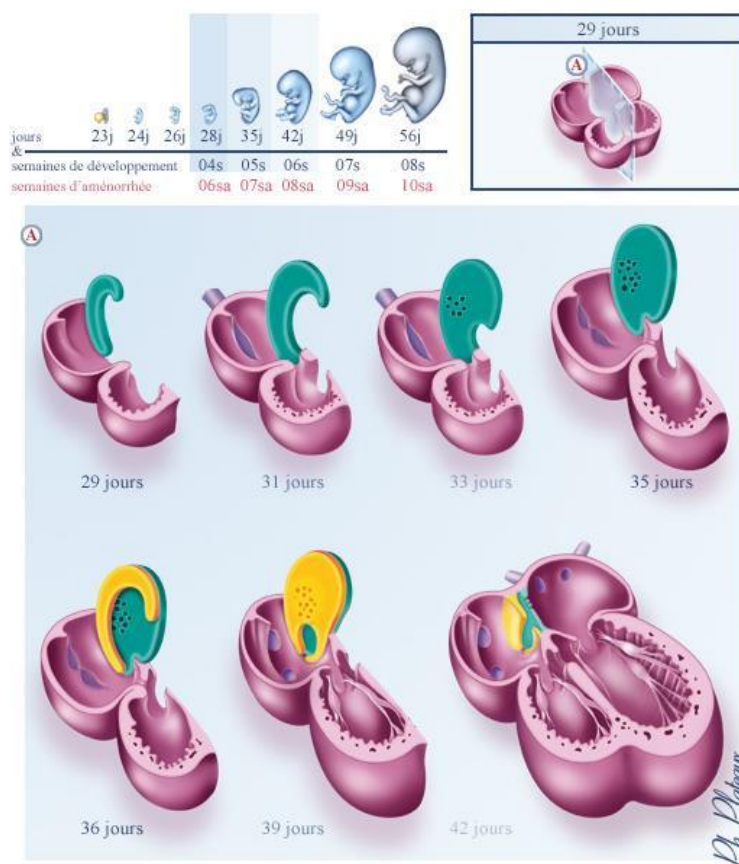


Figure 4 Cloisonnement de l'oreillette primitive du cœur

La formation des oreillettes définitives est conditionnée par le ballonnement et l'augmentation de volume en arrière de l'oreillette primitive qui englobe le sinus veineux et par les modifications de la circulation veineuse :

- à gauche, la régression des veines afférentes entraîne celle de la partie gauche du sinus veineux. Par contre, le ballonnement détermine une évagination de la paroi postérieure de l'oreillette primitive qui se développe dès la fin de la quatrième semaine et donne rapidement quatre branches qui rejoignent les vaisseaux de l'ébauche pulmonaire à la sixième semaine. Elles deviendront les veines pulmonaires ayant chacune, vers la 12ème semaine un orifice d'abouchement indépendant dans l'oreillette gauche du fait de l'augmentation de volume de l'oreillette.
- à droite, du fait de l'incorporation du sinus veineux et de l'évolution des veines afférentes l'oreillette devient le lieu d'abouchement de la veine cave inférieure, de la veine cave supérieure et du sinus coronaire qui dérive du reste de la partie gauche du sinus veineux.

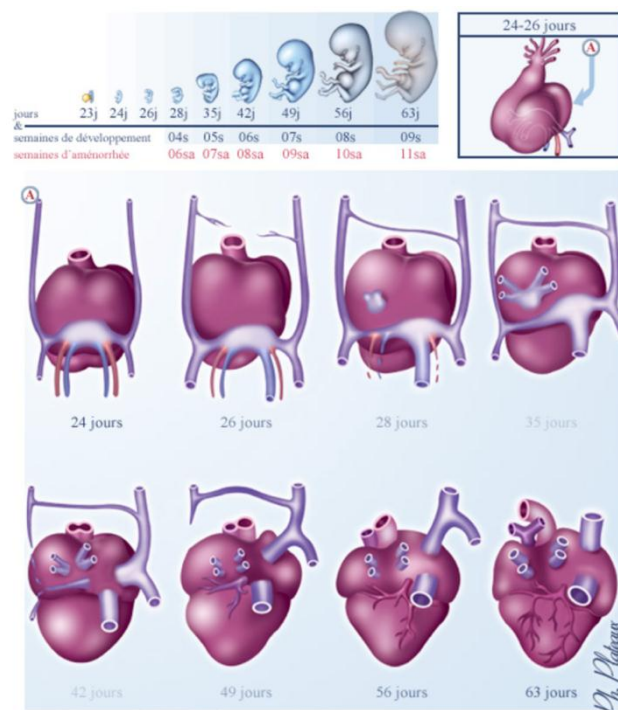


Figure 5 Les modifications du système veineux

3. Cloisonnement des ventricules

Le cloisonnement interventriculaire commence dès la fin de la 4^{ème} semaine sous la forme d'une crête musculaire, le septum inferius, qui se développe en regard du sillon bulbo-ventriculaire en direction des bourrelets endocardiques du canal auriculo-ventriculaire.

Cette cloison sépare le ventricule gauche (dérivé du ventricule primitif) et le ventricule droit (dérivé du bulbus cordis) mais elle n'est pas complète ; il persiste un orifice de communication entre le bord supérieur du septum inferius et le septum intermedium, le foramen interventriculaire ; la fermeture de cet orifice dépend des transformations du cono-truncus.

Au cours de la 5^{ème} et 6^{ème} semaine de développement, les parois ventriculaires s'épaississent et les cavités ventriculaires augmentent de volume par creusement de ces parois.

Les bourgeons endocardiques des orifices auriculo-ventriculaires s'allongent et se transforment en valvules dont l'extrémité libre reste attachée à la paroi ventriculaire par des liens musculaires et fibreux, les piliers et les cordages. Ces valvules prennent leur aspect définitif vers la 12^{ème} semaine.

III. Physiologie de la circulation fœtale et néonatale

Pour comprendre les cardiopathies congénitales, il est important de rappeler succinctement la physiologie de la circulation fœtale et néonatale. Il existe une différence principale entre la circulation fœtale et la circulation après la naissance qui réside dans la présence du placenta: principale structure assurant les échanges gazeux.

La circulation fœtale :

- La circulation fœtale n'a pas le poumon comme direction principale mais le placenta. C'est à ce niveau que le sang fœtal se charge en oxygène et se débarrasse du gaz carbonique sans qu'il y ait mélange des sangs maternel et fœtal. Le sang oxygéné fœtal gagne alors l'oreillette droite.
- De l'oreillette droite, le sang peut passer dans l'oreillette gauche par une communication inter-auriculaire (Foramen ovale ou trou de Botal) ou bien arriver dans le ventricule droit puis emprunter l'artère pulmonaire.
- la majeure partie du flux sanguin court-circuite le poumon en passant par le canal artériel qui lui permet de rejoindre l'aorte.
- ce sang aortique, oxygéné dans le placenta, vascularise les tissus du fœtus puis, une fois désaturé en oxygène et enrichi en gaz carbonique, gagne le placenta par l'artère ombilicale.
- Après les échanges gazeux, le sang repart par la veine ombilicale et arrive dans l'oreillette droite et le cycle recommence. Pendant la vie intra-utérine, les poumons du fœtus ne sont pas fonctionnels : les résistances artérielles pulmonaires sont donc très élevées et seul 10% du flux sanguin y parvient.

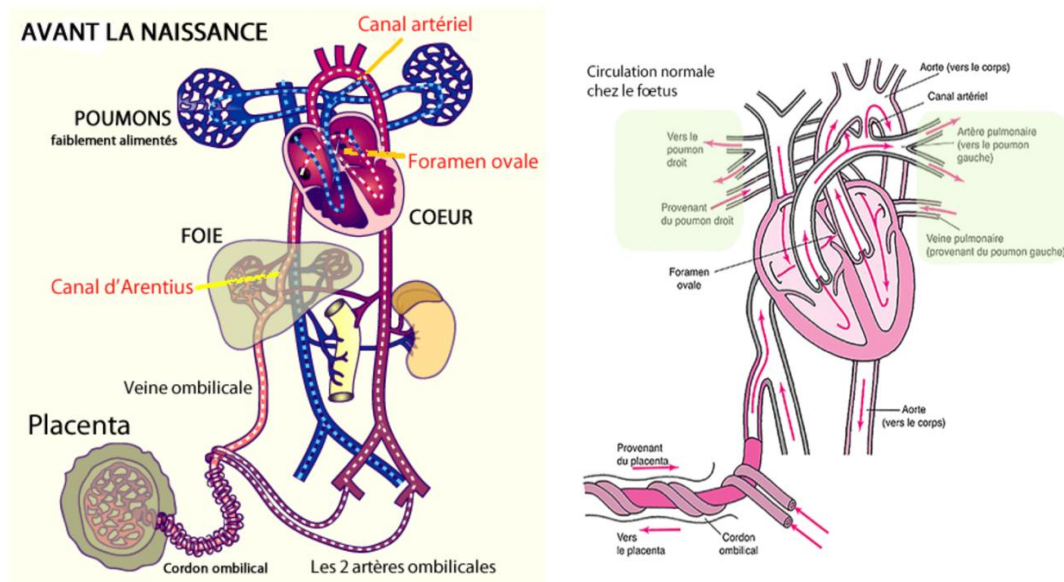


Figure 7 Schéma montrant l'organisation de la circulation fœtale

La circulation après la naissance :

A la naissance, le déplissement pulmonaire et l'interruption de la circulation ombilicale ont d'importantes conséquences. Les résistances artérielles pulmonaires s'effondrent en quelques heures. Le foramen ovale se ferme du fait du gradient de pression qui se crée entre les deux oreillettes. Le canal artériel s'occlut sous l'effet conjugué du gradient de pression et de phénomènes vasomoteurs dépendant de la PaO₂. L'ensemble de ces phénomènes met quelques jours à se réaliser : c'est la phase "transitionnelle". Pendant cette période, certaines malformations sont bien tolérées ; d'autres, par contre, se révèlent brutalement dès les premières heures de vie. Durant cette phase, toute souffrance néonatale (hypoxie, acidose etc..) entraîne une vasoconstriction pulmonaire, une augmentation des résistances artérielles pulmonaires et un retour à la circulation fœtale avec réouverture des shunts mais cette fois, sans le secours du placenta pour l'oxygénation.

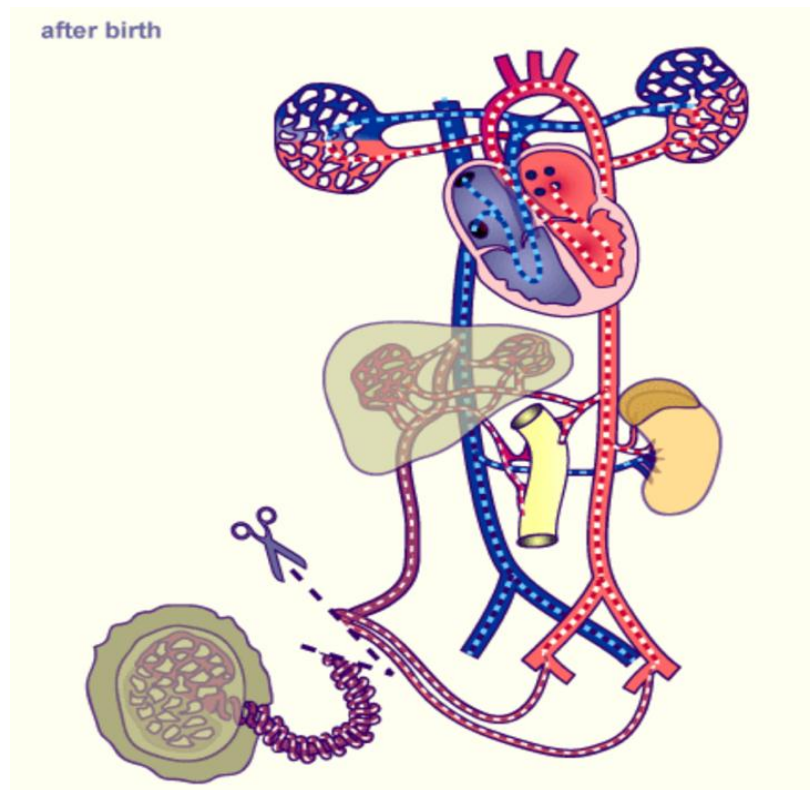


Figure 8 Schéma montrant la circulation néonatale

IV. Anatomie normale du septum inter atrial

C'est dans la paroi interne, septale de l'oreillette droite que siègent les CIA.

Cette paroi présente à sa partie moyenne, une dépression appelée fosse ovale, circonscrite sur la plus grande partie de son pourtour par un relief musculaire, l'anneau de Vieussens (limbe de Vieussens, ou limbus) on lui distingue une branche postéro-supérieure et une branche antéro-inférieure. Ce relief s'estompe en arrière et en bas et à ce niveau, la fosse ovale n'a pas de limites bien nettes. Au-delà du limbus, la paroi septale présente une grande surface entre les orifices des veines caves et la valve tricuspide. Cependant, le vrai septum inter-atrial, séparant réellement les deux oreillettes, n'est constitué que par une partie de cette paroi : La fosse ovale et ses environs immédiats, les limbus postéro-supérieur et inféro-antérieur. Le limbus postéro-supérieur est formé par le repli du sillon inter-atrial, et seule une petite partie de ce bord supérieur sépare réellement l'oreillette droite de la gauche. Le reste de la partie supérieure de la paroi inter-atriale recouvre en fait la racine aortique. De même, au bord inférieur, seule la bande musculaire, séparant sinus coronaire de la veine cave inférieure immédiatement adjacente à la fosse ovale, est une vraie structure inter-atriale.

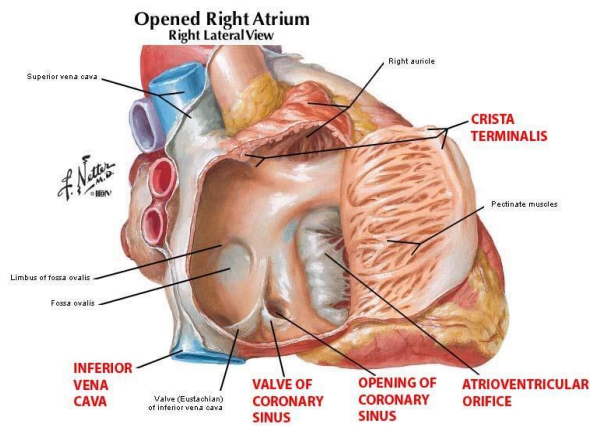


Figure 9 Anatomie normale de la face septale de l'oreillette droite

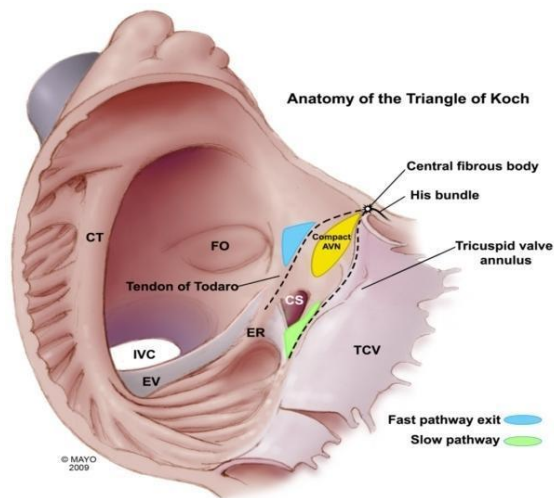


Figure 10 Anatomie du triangle de Koch

V. Physiopathologie

Les pressions de l'OG étant plus élevées que dans l'OD, la communication inter auriculaire provoque un shunt gauche-droit :

1- Il y aura d'abord une surcharge des cavités droites et le ventricule droit (VD) aura ainsi à pomper un volume de sang accru vers la circulation pulmonaire. Cette surcharge va dilater le ventricule droit qui peut devenir progressivement insuffisant, l'aboutissement étant une insuffisance cardiaque.

Mais dans la plupart des cas, cette évolution met plusieurs années pour se développer et beaucoup d'enfants et d'adultes porteurs d'une CIA ignorent leur affection jusqu'à un âge avancé.

2- La dilatation de l'oreillette droite va être pour sa part à l'origine de troubles du rythme supra ventriculaires dont le plus fréquent est la fibrillation auriculaire.

3- Le shunt va ensuite surcharger la circulation pulmonaire et être responsable de l'hyper vascularisation pulmonaire radiologique.

Un volume accru dans les poumons entraîne un ralentissement de la circulation, ce qui représente un risque accru d'infections. Dans les CIA larges à gros débit, des bronchites fréquentes et sévères peuvent survenir et retentir sur la croissance et le développement de l'enfant.

L'hypertension artérielle pulmonaire reste cependant très modérée chez l'enfant. Elle peut devenir menaçante après 20 ans et le risque de fixation des résistances pulmonaires devient majeur après l'âge de 35 ans.

4- Les petites CIA font encore l'objet de controverses quant au risque qu'elles peuvent faire courir. Elles sont certes bénignes par rapport aux CIA larges. Mais il y'a un autre danger quelle que soit la taille du défaut septal, c'est l'embolie paradoxale. Les petits caillots éventuels qui peuvent se former dans le système veineux peuvent passer par le cœur vers les poumons où ils sont filtrés et lysés. Quant

il existe une CIA, le caillot peut, de l'OD passer dans l'OG à travers cette communication, puis migrer dans la circulation systémique et être à l'origine d'un accident vasculaire cérébral. A cause de ce risque, qui peut être très sérieux, il est recommandé par certains de fermer quand même les petites CIA.

L'événement de la fermeture par voie endocavitaire peut conforter cette attitude. Le shunt gauche-droite, observé en règle à travers la CIA, est déterminé par la différence de pressions entre les deux oreillettes. Le régime de pression auriculaire dépend, lui, de nombreux facteurs:

- Le retour veineux
- La compliance des deux oreillettes
- La compliance des deux ventricules
- Les résistances vasculaires pulmonaires et systémiques
- Le rythme et de la contraction auriculaire

A la naissance, la persistance des vaisseaux pulmonaires de type fœtal, associé l'hypertrophie du ventricule droit, limite l'importance du shunt à travers la CIA. Progressivement, dans l'enfance, les vaisseaux pulmonaires perdent les caractéristiques fœtales, l'hypertrophie du ventricule droit régresse et le shunt gauche-droit augmente. Les pressions auriculaires sont directement dépendantes des compliances relatives des deux ventricules, Dans les premiers mois de vie, l'épaisseur pariétale des deux ventricules est similaire, les pressions de remplissage sont les mêmes dans les deux ventricules et la compliance du ventricule droit est diminuée en raison de l'hypertrophie pariétale ce qui explique le peu d'importance du shunt gauche-droit à travers la CIA. Or, l'hypertrophie du ventricule droit est directement liée à l'état des résistances vasculaires pulmonaires, élevées en période néonatale et qui vont se normaliser ensuite. A l'inverse, une diminution de la compliance ventriculaire gauche (secondaire à une hypertrophie ou à l'âge) augmente l'importance

du shunt gauche-droit auriculaire. Tout ceci explique le peu d'importance du shunt gauche-droit atrial chez le nouveau-né et son augmentation progressive avec l'âge. Lorsqu'il est important, le shunt gauche-droit entraîne un hyper débit dans l'artère pulmonaire qui peut atteindre quatre à cinq fois le débit systémique. Toutefois, malgré l'importance de ce débit, les pressions pulmonaires restent le plus souvent normales ou très légèrement élevées pendant plusieurs années. Ceci correspond à des résistances pulmonaires effondrées, très inférieures à la normale. L'hyper-débit pulmonaire entraîne une dilatation des cavités droites et des artères pulmonaires, dilatation qui augmente progressivement avec les années, responsable à la fois de la majoration progressive des signes de surcharge ventriculaire droite à l'électrocardiogramme (ECG) et de la dilatation expansive de l'arc moyen gauche sur le cliché thoracique.

Tout à fait à part, se situe le cas de très jeunes enfants chez qui a pu être observée une hypertension pulmonaire sévère, forme clinique particulière de l'Eisenmenger dont l'origine est mal connue : persistance des résistances pulmonaires fœtales, immaturité histologique des artères pulmonaires, maladie obstructive pulmonaire primitive coexistante, susceptibilité individuelle d'origine génétique.

D'autres parts, certaines CIA du jeune enfant peuvent s'accompagner d'accès de cyanose. Certains ont incriminé un flux préférentiel du sang de la VCI dans l'oreillette gauche lié à une position particulière de la CIA. Néanmoins, avec le progrès de l'écho doppler, on a démontré qu'il peut exister un petit shunt droite-gauche infra-clinique pendant la phase de contraction iso-volumétrique.

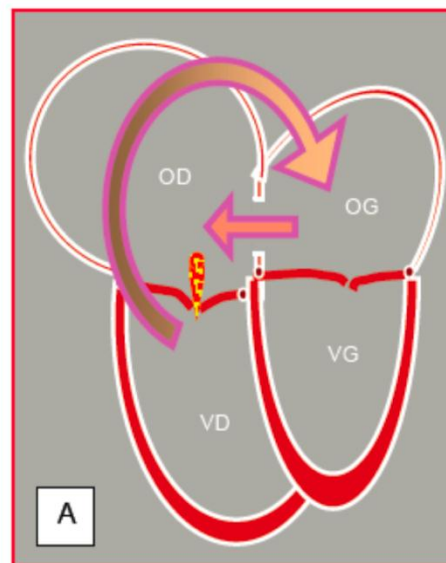


Figure 11 Surcharge ventriculaire en cas de SGD : le VD subit une surcharge de volume ; l'OD, le VD et l'AP sont dilatés.

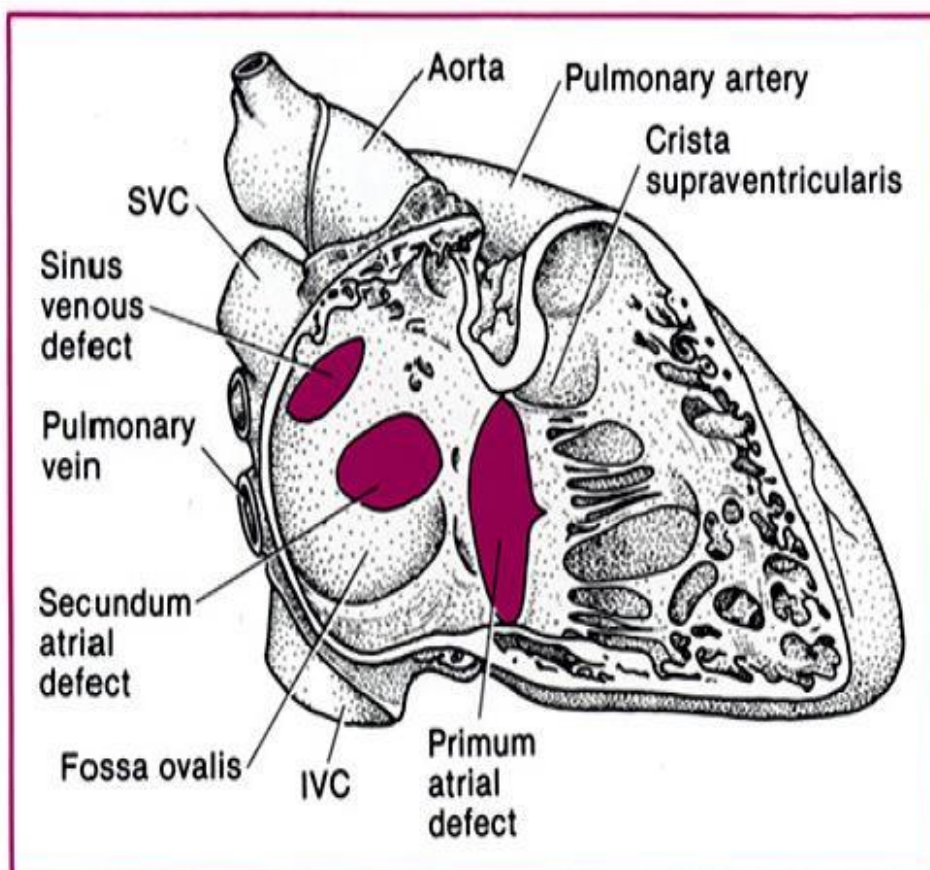
VI. Anatomico-pathologie

A. Types anatomiques de communications inter-auriculaires

On décrit différentes variétés anatomiques en fonction de la localisation du defect dans la cloison inter-auriculaire.

Les CIA

Ostium secundum, Ostium primum, Sinus venosus



1- CIA ostium secundum :

Elles sont les plus fréquentes, elles siègent au niveau de la fosse ovale. Ce sont celles qui peuvent être fermées par voie percutanée. Elles sont deux fois plus fréquentes chez la femme que chez l'homme.

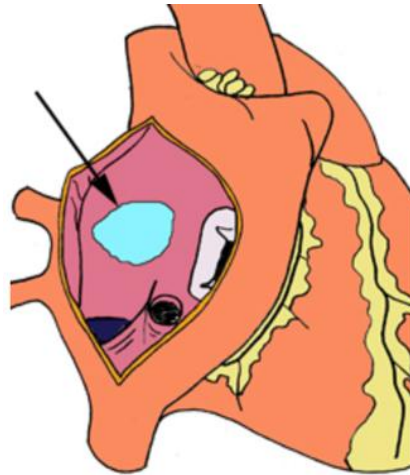


Figure 12 Schéma montrant la fosse ovale

Elles siègent en pleine fosse ovale et constituent de véritables déchiscences du septum interatrial (Fig.13 A). Il existe parfois un voile multi perforé, ou des fenestrations de la fosse ovale, qui siègent en général entre la fosse ovale et le limbus antéro-inférieur ou au bord inférieur, près de l'abouchement de la veine cave inférieure (Fig.13 B).

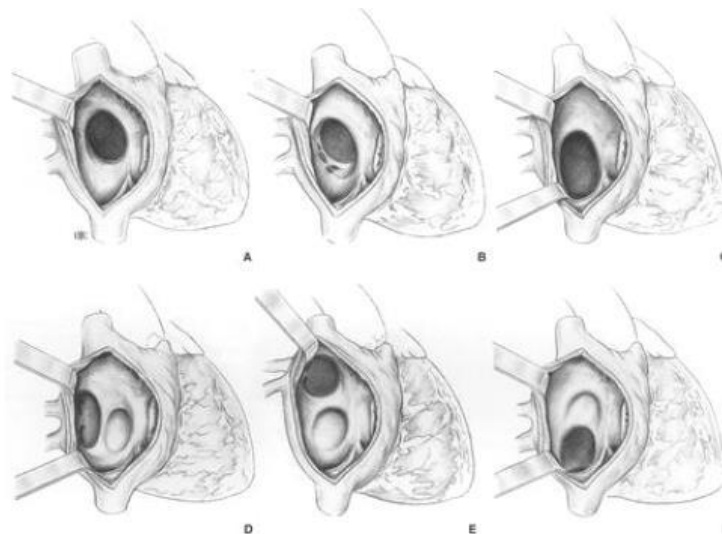


Figure 13 Différentes formes de CIA ostium secundum

2- CIA postérieures :

Elles siègent à la partie postéro-inférieure du septum (Fig. 13D). Leur bord postérieur est constitué par la paroi atriale et leur bord antérieur par le limbus postérieur qui peut être hypoplasique, déplacé vers l'avant, ou absent. Le tissu de la fosse ovale est cependant toujours respecté. Dans ces formes, l'abouchement des veines pulmonaires se fait directement en regard de la CIA et, compte tenu de l'absence de septum à ce niveau, il est alors parfois difficile de préciser dans quelle oreillette elles se drainent réellement (retour veineux pulmonaire pseudo anormal).

3- CIA hautes ou caves supérieures ou sinus venosus :

Elles sont situées entre l'orifice de la veine cave supérieure en haut où leur bord supérieur se continue par la face postérieure de la veine cave, et le limbus supérieur en bas. (Fig.14). Elles s'observent le plus souvent en association avec un RVPA se drainant à la jonction cavo-atriale, réalisant alors un syndrome du sinus venosus supérieur.

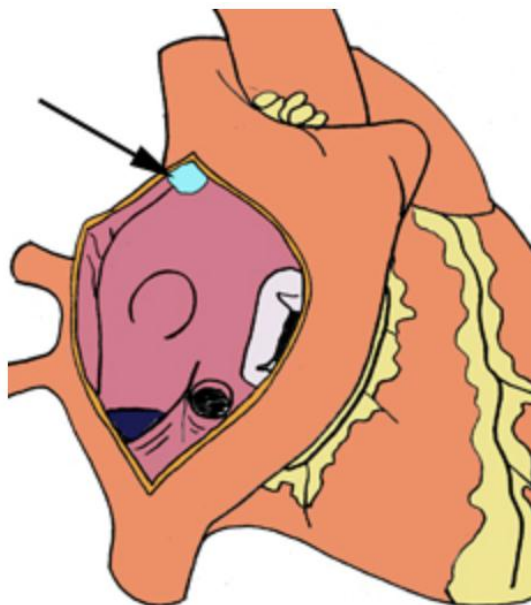


Figure 14 Sinus venosus supérieur

4- CIA basses ou caves inférieures :

Elles sont situées à la partie inférieure, en dehors des confins du vrai septum inter-atrial, leurs bords sont constitués par la fosse ovale en antéro-supérieur, la valve d'Eustachi en antéro-inférieur et la paroi atriale en arrière. Comme dans la variété supérieure, il peut s'y associer un RVPA d'une ou plusieurs veines pulmonaires droites (Syndrome du sinus venosus inférieur)

5- CIA sinus coronaire

Elles constituent un cas particulier du syndrome de l'absence de toit du sinus coronaire (Unroofed coronary sinus des anglo-saxons) qui est un groupe d'anomalies dans lequel tout ou partie de la paroi séparant le sinus coronaire de l'oreillette gauche est absente.

Les deux grandes formes de ce syndrome sont celle avec veine cave supérieure gauche (VCSG) persistante et celle sans VCSG (CIA sinus coronaire). Dans la forme avec persistance d'une VCSG, le sinus coronaire n'existe pas et la VCSG qui normalement se continue avec le sinus coronaire se draine directement dans l'oreillette gauche entre l'auricule et les veines pulmonaires gauches. Une CIA est présente dans la position habituelle de l'ostium du sinus coronaire. Dans cette forme, le tronc veineux innommé est absent dans environ 85% des cas et la veine cave supérieure droite est le plus souvent petite voire absente.

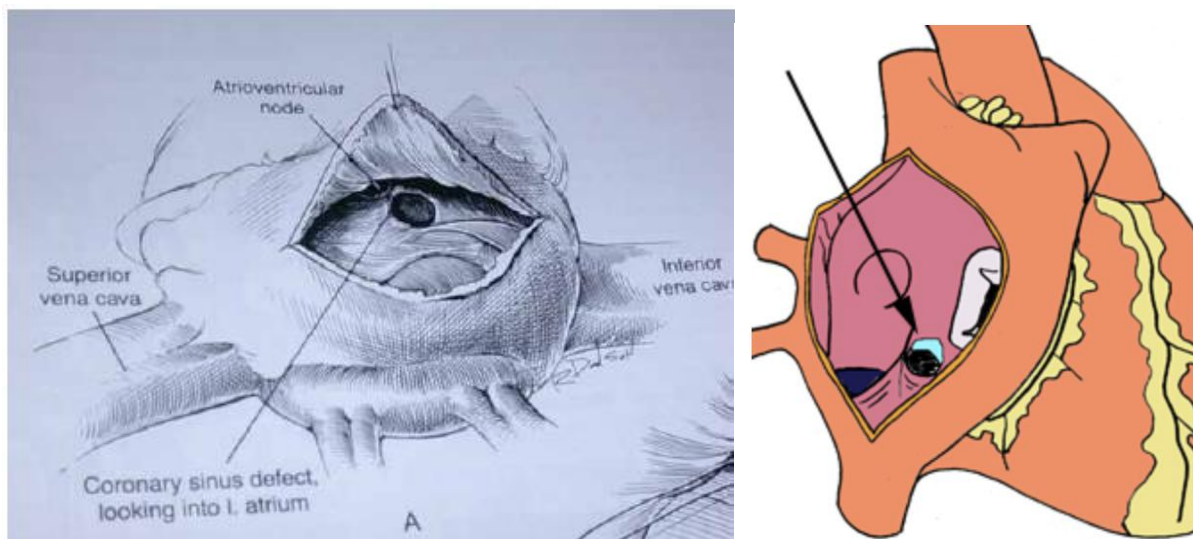


Figure 15 CIA sinus coronaire

6- CIA ostium primum

Sont habituellement diagnostiquées et traitées par chirurgie dans l'enfance. Il s'agit d'un défaut proche des valves atrio ventriculaires; c'est donc un canal atrio ventriculaire partiel associé le plus souvent à une fente mitrale.

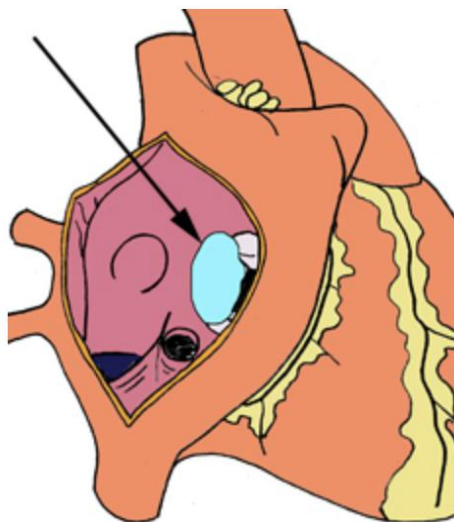


Figure 16 CIA ostium primum

B. Types de retours veineux pulmonaires anormaux partiels

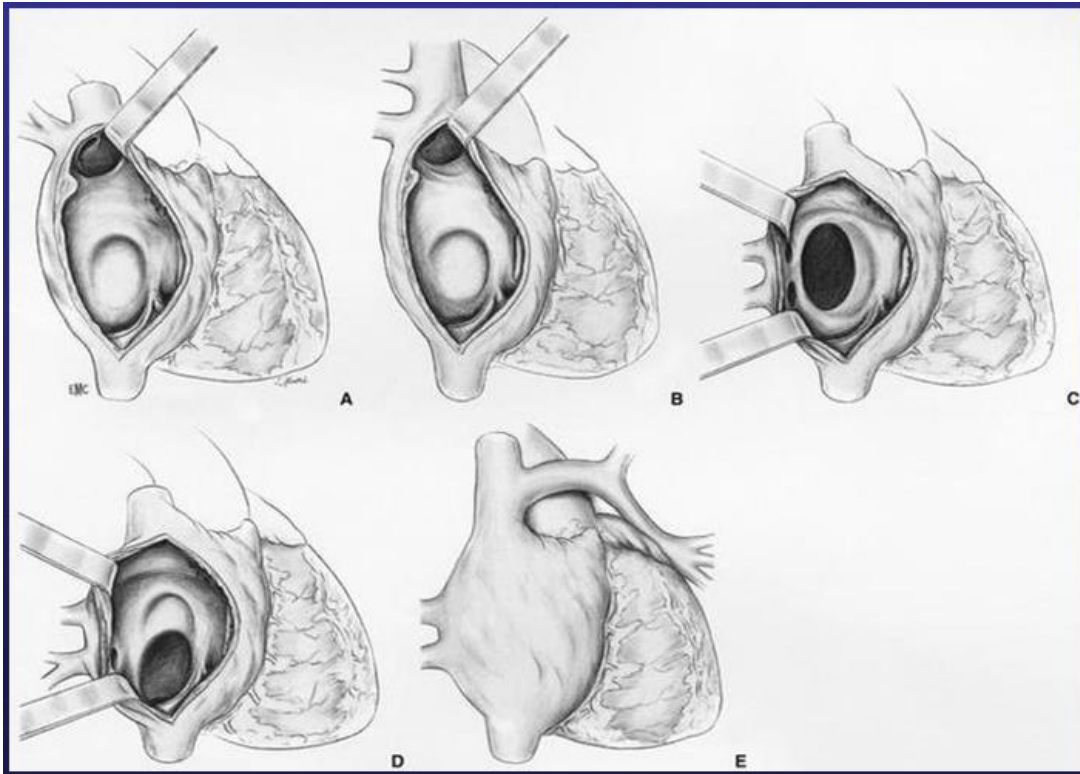


Figure 17 Types des retours veineux pulmonaires anormaux partiels

1- Syndrome du sinus venosus supérieur :

Défini par l'association d'une CIA haute et d'un RVPA du poumon droit, c'est la forme la plus fréquente. La veine pulmonaire supérieure droite et parfois la veine pulmonaire moyenne droite sont connectées séparément aux cavités droites au niveau de la jonction cavo-atriale (Fig.17A). La partie terminale de la veine cave supérieure est en règle dilatée, mais celle-ci peut être petite lorsqu'il existe une VCSG associée.

Classiquement, la veine cave supérieure droite chevauche le septum et chez quelques patients, ce chevauchement est assez sévère pour produire un shunt droit-gauche et une cyanose. Parfois même, il est complet et la veine cave supérieure se draine entièrement dans l'oreillette gauche. Dans de rares cas, enfin, la CIA est absente.

2- Retour veineux pulmonaire anormal dans la veine cave supérieure :

Le RVPA s'effectue directement dans la veine cave supérieur au dessus de la jonction cavo- atriale (Fig. 17B). C'est alors la veine pulmonaire supérieure droite qui est concernée et parfois même seulement une ou plusieurs veines segmentaires du lobe supérieur droit.

3- retour veineux pulmonaire anormal dans l'oreillette droite :

Les veines pulmonaires droites peuvent être connectées directement à l'oreillette droite, soit en totalité, soit seulement la veine supérieure soit plus rarement seulement la veine inférieure. Cette anomalie peut exister de façon isolée, sans CIA. Lorsqu'il existe une CIA associée de type ostium- secundum, le limbus postéro- supérieur est présent et les veines sont anormalement connectées à l'oreillette droite sans ambiguïté (Fig.17C).

Même en cas de CIA postérieure ou confluyente, où le plan de division postérieur entre oreillette droite et gauche manque, une connexion anormale est possible.

4- syndrome du sinus venosus inferieur :

Défini par l'association d'une CIA basse et d'un RVPA du poumon droit (Fig.17D), c'est une forme très rare, où les veines pulmonaires inférieure et supérieure sont concernées.

5-connexions plus rares du poumon droit :

Elles sont représentées par les RVPA dans le sinus coronaire ou dans la veine Azygos.

6- retours veineux pulmonaires anormaux gauches :

Les veines pulmonaires gauches peuvent être connectées au tronc veineux innominé par l'intermédiaire d'une veine verticale (Fig.17E). Le drainage anormal concerne généralement tout le poumon gauche, mais parfois seulement le lobe supérieur. Cette anomalie peut être isolée ou associée à une CIA ostium secundum. Exceptionnellement, le retour veineux anormal se draine dans la veine cave supérieure, le sinus coronaire ou l'oreillette droite.

7- retour veineux pulmonaire anormal bilatéral :

Ils sont très rares, la forme la plus fréquente étant celle où le septum inter auriculaire est intact, la veine pulmonaire supérieure gauche est connectée au tronc veineux innominé par une veine verticale et la veine pulmonaire supérieure droite s'abouche à la jonction cavo- atriale.

8- anomalies associées :

- un prolapsus valvulaire mitral peut s'observer quel que soit le type de CIA. Il est d'autant plus fréquent que l'âge est avancé et que le rapport de débit est sévère. Ces prolapsus sont dus aux anomalies de morphologie du ventricule gauche entraînées par dilatation ventriculaire droite. Ils régressent après la fermeture de la CIA. Ils ne s'accompagnent que rarement en cas de CIA vieillie d'insuffisance mitrale nécessitant un geste conservateur.
- une fente mitrale exceptionnellement associée à une CIA ostium secundum.
- Les anomalies cardiaques où la CIA est la lésion prédominante sont la persistance d'une VCSG et l'existence d'une sténose pulmonaire.
- Insuffisance tricuspide fonctionnelle : Cette anomalie est en général plus une conséquence de la CIA qu'une véritable lésion associée. En effet l'hyperdébit causé par le shunt gauche droit ainsi que l'élévation progressive des pressions droites (due notamment à l'élévation des pressions pulmonaires) induisent la dilatation de l'oreillette droite avec dilatation de la valve tricuspide.
- Prolapsus de la grande valve mitrale : le plus souvent retrouvée dans les CIA de type ostium secundum
- Insuffisance mitrale : Le plus souvent liée à un prolapsus de la grande valve mitrale, mais peut également être due à une cleft du feuillet antérieur de la valve mitrale, qui peut coexister avec une CIA sans autre anomalie de la jonction atrioventriculaire.

- Syndrome de Lutembacher : Ce syndrome consiste en l'association d'une CIA de type ostium secundum et d'un rétrécissement mitral acquis d'origine rhumatismale. Si cette forme a tendance à disparaître dans les pays développés en raison de la quasi-éradication du rhumatisme articulaire aigu, elle demeure d'actualité dans notre contexte, Ou le rhumatisme articulaire aigu reste un problème de santé majeur.
- l'association d'une CIA avec cardiomyopathie obstructive ou non obstructive est décrite mais reste rare.
- On décrit de multiples de syndromes poly malformatifs associées aux CIA. Parmi les plus connus de ceux-ci, nous pouvons citer : les syndromes de Holt- Oram, Marfan, Pierre Robin, le Noonan, Turner etc.
- Les CIA peuvent être associées à de multiples anomalies malformatives comme l'hyperthélorisme la fente palatine, ou encore le ptosis d'un œil.

VII. Diagnostic :

1. Clinique :

1.1. Circonstance de découverte :

Les circonstances de découverte de la CIA sont très diverses. Le plus souvent le patient est asymptomatique pendant très longtemps, et ce n'est qu'à l'occasion d'un examen médical de routine, ou dans le cadre de la médecine du travail que le diagnostic est posé.

Ailleurs, c'est l'apparition de signes d'appel qui pousse le patient à consulter.

Les guidelines 2008 de l'American College of Cardiology et de l'American Heart Association (ACC / AHA) sur les cardiopathies congénitales de l'adulte ont élaborés des directives pour le suivi et la gestion des patients adultes porteurs de CIA [54], en collaboration avec différentes sociétés savantes (American Society of Echocardiography, Heart Rhythm Society, International Society for Adult Congenital Heart Disease, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons).

Les patients consultent le plus souvent pour une fatigabilité progressive et une intolérance à l'exercice physique de plus en plus prononcée. La dyspnée d'effort est rare avant les premières décennies. Elle est retrouvée dans 54% des patients de plus de 40 ans porteurs de CIA (89).

L'évolution clinique est variable (90–91) Les très petites CIA (diamètre <5 mm) peuvent ne pas avoir de conséquences cliniques significatives, tandis qu'un défaut de 5–10 mm peut entraîner des symptômes au cours de la quatrième ou cinquième décennie de la vie. De plus grands défauts (généralement > 10 mm) présentent typiquement des symptômes dans la troisième décennie de la vie. Le vieillissement normal est associé à une augmentation de la rigidité ventriculaire gauche et à des altérations concomitantes du remplissage diastolique (92–93), ce qui entraîne une

augmentation du shunt de gauche à droite à travers la CIA et une surcharge du volume ventriculaire droit.

Ailleurs, c'est des palpitations gênantes qui sont le motif de la consultation. Elles sont retrouvées dans 40 % des patients âgés (89, 94).

Rarement, c'est la découverte d'un tableau d'accident vasculaire cérébral (AVC) avec signes neurologiques. Chez les patients qui ont subi un AVC, une crise ischémique transitoire ou une embolisation artérielle périphérique, la

question clinique se pose souvent de savoir si l'embolisation paradoxale est le mécanisme physiopathologique sous-jacent (95-96).

Un shunt droite gauche à travers le septum inter auriculaire pourrait permettre à un thrombus veineux mobile ou à un embole d'air de passer dans la circulation systémique. Le thrombus peut provenir de l'appendice auriculaire gauche dans le cadre d'une fibrillation auriculaire, d'une veine périphérique ou pelvienne, ou d'un cathéter veineux à demeure, tandis qu'un embole d'air peut provenir d'une perfusion intraveineuse non filtrée. Le shunt droite gauche peut se produire au repos ou seulement de façon transitoire avec une augmentation de la pression du côté droit due à la toux par exemple.

Chez l'enfant contrairement à l'adulte, on constate rarement une certaine hypotrophie, essentiellement pondérale. Parfois c'est des bronchites et infections à répétition de la sphère ORL qui attirent l'attention, surtout chez le jeune enfant.

1.2. Examen clinique :

L'examen physique objective, dans les CIA à gros débit, une voussure caractéristique des shunts gauche-droite auriculaires, asymétrique et portant sur l'hémi thorax gauche, bien vue en décubitus dorsal avec une augmentation de la cinétique précordiale.

L'examen des membres supérieurs doit faire rechercher une anomalie squelettique de la lignée Holt-Oram. Ce syndrome décrit en 1960, est l'association

de malformations cardiaques de gravité variable avec des anomalies des membres supérieurs. La forme typique de ce syndrome est l'association d'une anomalie du pouce (absence de pouce ou triphalangie, ou impossibilité de mettre le pouce avec les autres doigts) et d'une CIA.

On recherchera aussi des signes droits: turgescence des jugulaires, œdème des membres inférieurs ou un signe de Harzer, un reflux hépato jugulaire.

L'existence d'un frémissement au foyer pulmonaire traduit le plus souvent, une sténose pulmonaire fonctionnelle.

Les pouls périphériques sont d'amplitude normale et perçus aux quatre membres, la pression artérielle est normale.

L'auscultation permet presque toujours de faire le diagnostic :

Classiquement, il s'agit d'un souffle proto méso systolique de type éjectionnel, maximal au foyer pulmonaire, irradiant dans le dos et dans les deux aisselles (signe caractéristique), d'intensité souvent 1 à 2/6, parfois 3/6, lié à l'augmentation du débit sanguin à travers la valve pulmonaire (sténose pulmonaire fonctionnelle de débit).

Il s'accompagne d'un éclat du premier bruit et d'un dédoublement fixe du deuxième bruit, c'est-à-dire perçu aux deux temps de la respiration (contrairement au dédoublement physiologique, uniquement inspiratoire), qui a une grande valeur sémiologique.

On recherche également à la xiphoïde un roulement diastolique d'hyper débit tricuspide, traduisant un shunt gauche-droite important. Dans de rares cas, on peut entendre au foyer pulmonaire un click éjectionnel, sans association avec une sténose valvulaire pulmonaire et lié à une dilatation du tronc de l'artère pulmonaire.

Mais la sémiologie est bien souvent plus discrète, surtout chez l'adulte dont la voie pulmonaire s'est dilatée, et aussi parfois chez le petit enfant. En cas de doute, deux signes auscultatoires permettent de suspecter l'existence d'une CIA :

l'irradiation du souffle dans les aisselles, où il est souvent plus intense qu'au foyer pulmonaire, et l'éclat du premier bruit.

L'examen recherchera d'autres signes de cardiopathies associées ou de signes de gravité :

- une cyanose avec hippocratisme digital témoin d'une cardiopathie plus complexe.
- un souffle au foyer mitral faisant suspecter un CAV partiel ou un syndrome de Lutembacher (association d'une CIA et d'un rétrécissement mitral).
- des signes droits qui peuvent révéler une hypertension artérielle pulmonaire, avec œdème des membres inférieurs et insuffisance cardiaque droite congestive.

Beaucoup plus grave, est l'installation d'une maladie vasculaire pulmonaire obstructive ; l'hypertension artérielle pulmonaire devient fixe et irréversible, avec un shunt inversé qui devient droite gauche. La symptomatologie est plus alarmante avec une dyspnée de repos, une cyanose des extrémités et des complications liés à la polyglobulie et l'hyperviscosité du sang, dont la thrombose, les abcès cérébraux et les saignements (97).

2. Examens complémentaires :

Quelques soient les signes d'appel et la clinique, une série d'examens complémentaires doit être réalisée pour confirmer le diagnostic, rechercher des lésions associées, évaluer l'importance du shunt, apprécier l'hémodynamique cardiaque et localiser avec précision la CIA.

2. 1. Électrocardiogramme (ECG)

La caractéristique ECG des CIA est l'existence d'une déviation droite de l'axe de QRS associée à un aspect rSr' en V1 : c'est le bloc de branche droit incomplet. Avec

l'âge, les signes de surcharge ventriculaire droite vont s'accroître avec prédominance de l'onde R' en V1 (98)

Une déviation axiale gauche est rare dans les CIA isolées.

Un allongement de l'espace PR se rencontre dans certaines formes familiales.

Enfin, un axe anormal de l'onde P (rythme auriculaire bas situé avec onde P négative en D2, D3, aVF) peut s'observer dans certaines CIA de type sinus venosus.

Il n'est pas rare de trouver un trouble du rythme supra ventriculaire de type flutter ou fibrillation auriculaire ; 10 à 15 % des patients de moins de 40 ans avec une CIA sont en FA (99).

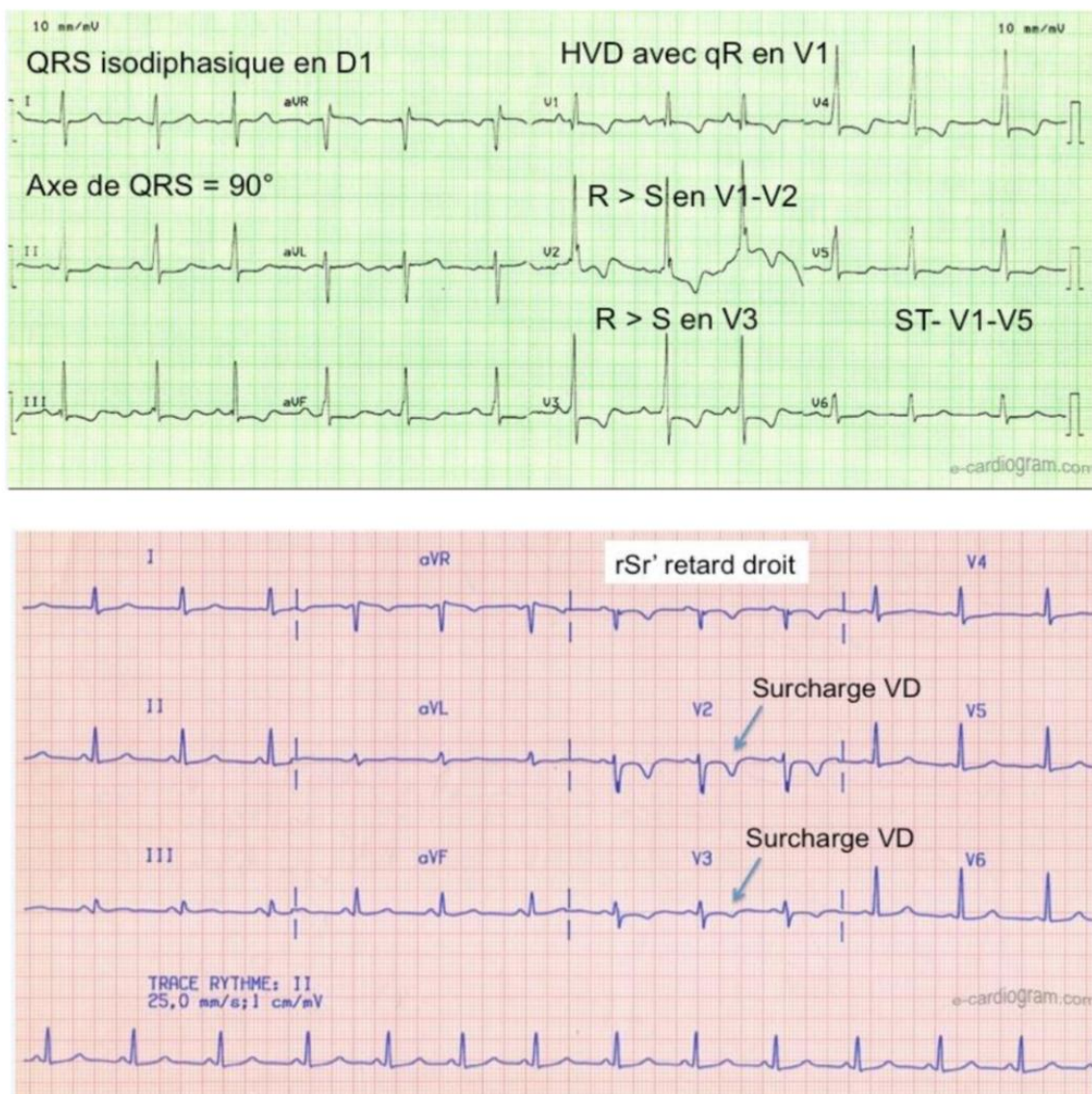


Figure 18 ECG de la CIA [In : « l'ECG de A à Z » e-cardiogram.com]

2.2 Radiographie thoracique :

La radiographie standard de face objective, si le shunt gauche droite est important, une cardiomégalie portant sur les cavités droites, mais le cœur peut être de volume normal.

Signe plus constant, le tronc de l'artère pulmonaire est dilaté, responsable d'une saillie de la partie supérieure de l'arc moyen gauche.

Le bouton aortique est petit ou non visible.

La pointe du cœur est relevée et il existe souvent une dilatation de l'oreillette droite. L'hyper vascularisation pulmonaire est la règle en cas de shunt important, mais en pratique elle est difficile à affirmer.

En scopie, le signe majeur est l'expansion systolique de l'artère pulmonaire. Toutefois, une image thoracique normale n'élimine en rien une CIA, même à gros débit.

Au stade de l'Eisenmenger, les artères pulmonaires proximales sont extrêmement dilatées, avec une vascularisation pulmonaire très pauvre en périphérie.



(Souvent normale; classiquement gros cœur, et hyper vascularisation pulmonaire. Pointe surélevée par l'HVD, l'arc moyen gauche convexe, cœur peu augmenté de volume)

2.3. Échocardiographie–Doppler

C'est l'examen clé du diagnostic des CIA, permettant leur dépistage de plus en plus précoce, et dans certains cas avant la naissance (100).

2.3.1. Mode TM

Son utilisation se limite maintenant à mesurer les diamètres respectifs des ventricules droit et gauche en coupe para sternale grand axe, et d'affirmer ainsi la dilatation du ventricule droit. On recherche également le mouvement paradoxal du septum, dirigé en systole vers le ventricule droit. Ces signes ne sont pas spécifiques de la CIA, seulement d'une surcharge volumique du VD, permettant d'apprécier de façon indirecte le volume du shunt gauche–droite.

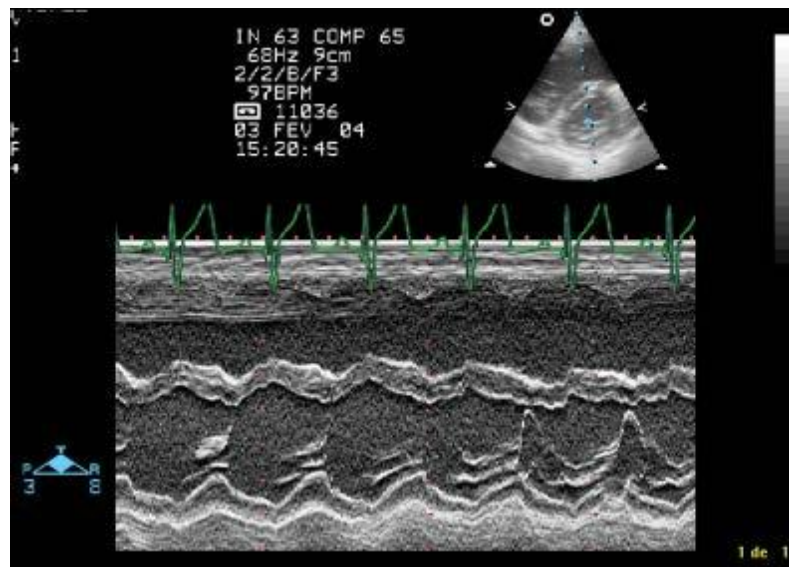


Figure 19 [Source : <http://www-santé.ujf-grenoble.fr>]



Figure 20 . Échocardiographie TM [Source : <http://www.échocardioblog.com>]

[Aspect de surcharge diastolique du VD, caractéristique des CIA. Le VD est dilaté, le mouvement du septum inter ventriculaire est « paradoxal », c'est-à-dire parallèle au mouvement de la paroi postérieure du VG au lieu d'être en miroir]

2.3.2. Échographie bidimensionnelle

Elle permet d'apprécier (en coupe apicale quatre cavités) la dilatation ventriculaire droite, et surtout de visualiser et de préciser le siège de la CIA, sa taille, son grand diamètre (101–102–103).

Les incidences sous xiphœidiennes sont d'un intérêt majeur au diagnostic, car ce sont elles qui permettent le mieux l'examen du septum inter auriculaire dans sa totalité. On peut également voir le septum en coupe para sternale petit axe. On fait ainsi aisément le diagnostic d'ostium secundum, les bords libres de la communication étant le plus souvent hyper échogènes (signe du T) (104–105)

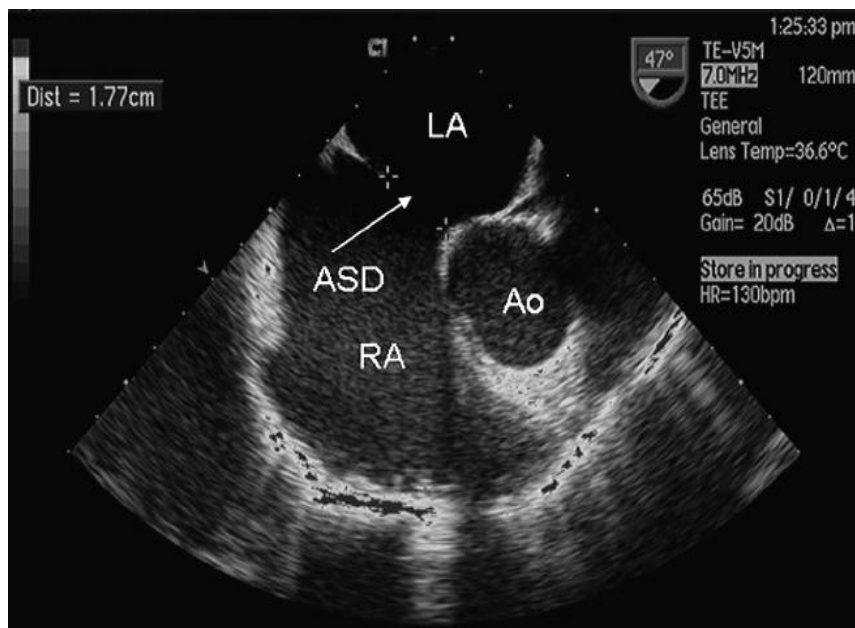


Figure 21 Échocardiographie 2D [Source : <http://www.échocardioblog.com>]

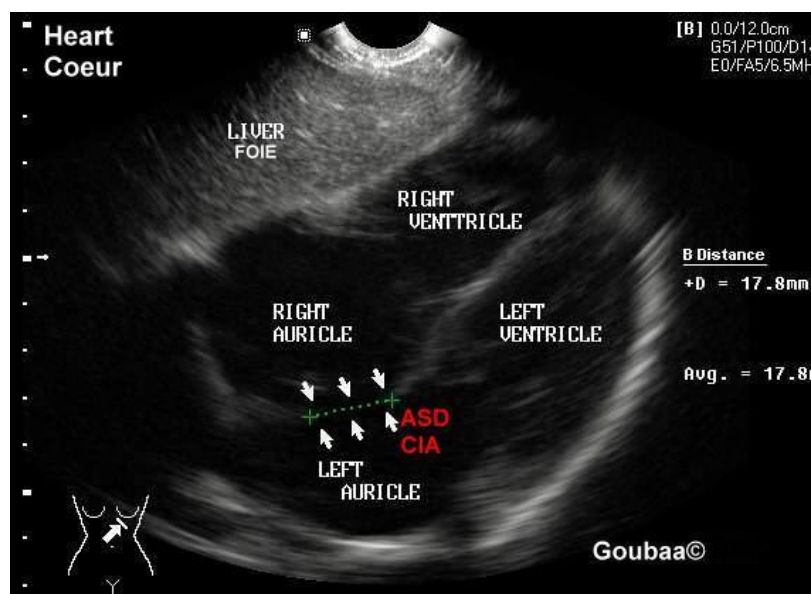


Figure 22 Échocardiographie 2D [Source : <http://www.échocardioblog.com>]

Les CIA de type sinus venosus sont de diagnostic plus difficile. On les visualise en coupe sous xiphoidienne, dans un plan de coupe sagittal passant par l'abouchement de la VCS. Le diagnostic de sinus venosus est certain lorsque la VCS chevauche le défaut.

Par cette coupe, on détermine aussi l'abouchement de la VCI à la recherche d'une CIA de type sinus venosus inférieur et on recherche des anomalies associées du retour veineux pulmonaire.

Plusieurs auteurs ont également décrit une voie d'abord para sternale au bord droit du sternum, avec le patient en décubitus latéral droit, qui peut être utile surtout chez l'adulte pour le diagnostic des ostium secundum et sinus venosus. Il faut enfin savoir se méfier de la coupe apicale « quatre cavités » qui donne souvent de faux positifs.

L'étude des CIA de type ostium secundum doit en outre comporter, dans la perspective d'une éventuelle fermeture percutanée, l'appréciation de la taille des différents rebords (postérieur, inférieur, supérieur, antérieur ou aortique), l'existence de fenestrations ou de plusieurs CIA, et la mesure de l'oreillette gauche (106)

La recherche d'anomalies associées doit être très attentive : fente mitrale, retour veineux pulmonaire anormal, VCS gauche (on recherche la présence d'un tronc veineux innominé).

2.3.3. Doppler bidimensionnel à codage couleur

Son introduction a considérablement facilité le diagnostic en visualisant d'emblée le shunt à travers la CIA et sa direction (107-108)

La mesure du diamètre maximal du jet couleur a pu conduire certains à apprécier l'intensité du shunt gauche-droit, mais la forme ovale des communications rend cette méthode peu fiable. En revanche, cette mesure, ou plutôt la moyenne des mesures effectuées dans trois incidences différentes, permet d'estimer de façon précise le vrai diamètre de la CIA. On peut aussi détecter l'existence de fenestrations

multiples du septum primum, et surtout d'éventuelles anomalies du retour veineux pulmonaire.

Il permet la mesure des débits et le calcul du rapport débit pulmonaire sur débit systémique (Q_p/Q_s). Il faut veiller à ne pas prendre le flux provenant de la VCI pour un flux de CIA.

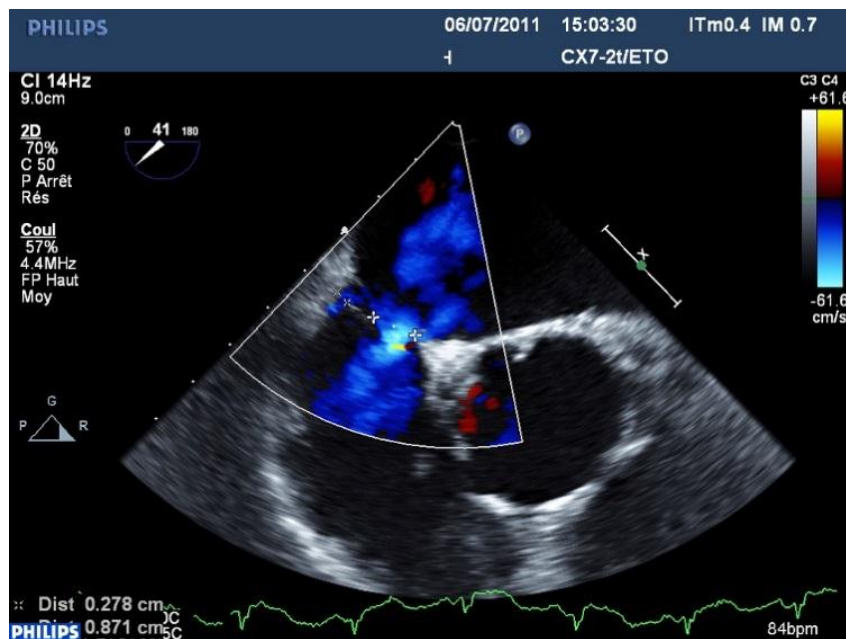


Figure 23 Doppler couleur

2.3.4. Doppler pulsé et continu

Le doppler pulsé permet la détection du shunt, mais a perdu beaucoup de son intérêt diagnostique depuis l'avènement du doppler couleur. Le flux de shunt gauche-droit débute tôt dans la systole, avec un pic de vélocité en fin de systole et un autre après la contraction auriculaire. Un flux en sens inverse de très courte durée peut être observé en tout début de systole. Là encore, il faut veiller à ne pas confondre ce flux avec celui de la VCI.

L'intérêt du doppler pulsé et continu est surtout l'étude des flux trans valvulaires : le flux est accéléré à travers la valve pulmonaire (jusqu'à 3 m/s) et la tricuspide en cas de shunt important. On recherche (en s'aidant du doppler couleur)

une fuite tricuspide et/ou pulmonaire permettant d'estimer les chiffres des pressions pulmonaires. Celles-ci sont souvent surestimées par l'échographie doppler, sans qu'on connaisse de façon précise la cause de cette surestimation : augmentation du débit pulmonaire, surestimation de la pression auriculaire droite ?

On peut également tenter d'estimer le rapport des débits pulmonaire et systémique, à l'aide des diamètres des valves pulmonaire et aortique et des flux à travers ces valves.

Néanmoins, cette mesure comporte une marge d'erreur importante en raison de la difficulté à mesurer des diamètres valvulaires exacts (une erreur sur la mesure du diamètre étant répercutée au carré sur le calcul du débit), ce qui doit rendre très prudent sur son interprétation.



Figure 24 Doppler du shunt

Figure 25 Doppler d'IT

2.3.5. Échographie trans œsophagienne (ETO) (109)

De peu d'intérêt chez l'enfant, chez qui l'échogénicité par voie trans thoracique est en général suffisante pour faire le diagnostic, elle peut être utile chez l'adulte si l'ETT n'a pas été concluante [74]. Elle est indispensable pour la détection de petites CIA, PFO ou sinus venosus, la visibilité de l'ensemble du septum inter auriculaire étant très bonne par cette méthode.

En cas de fermeture percutanée, elle doit préciser les contours de la CIA : ovale étiré ou rond, les bords de la CIA et leurs tailles. Elle renseignera sur l'orifice unique ou double, et si l'ostium est festonné. La procédure de fermeture s'effectue sous contrôle de l'échographie trans œsophagienne, qui permet de vérifier la bonne position de la prothèse avant largage et l'absence de shunt résiduel.

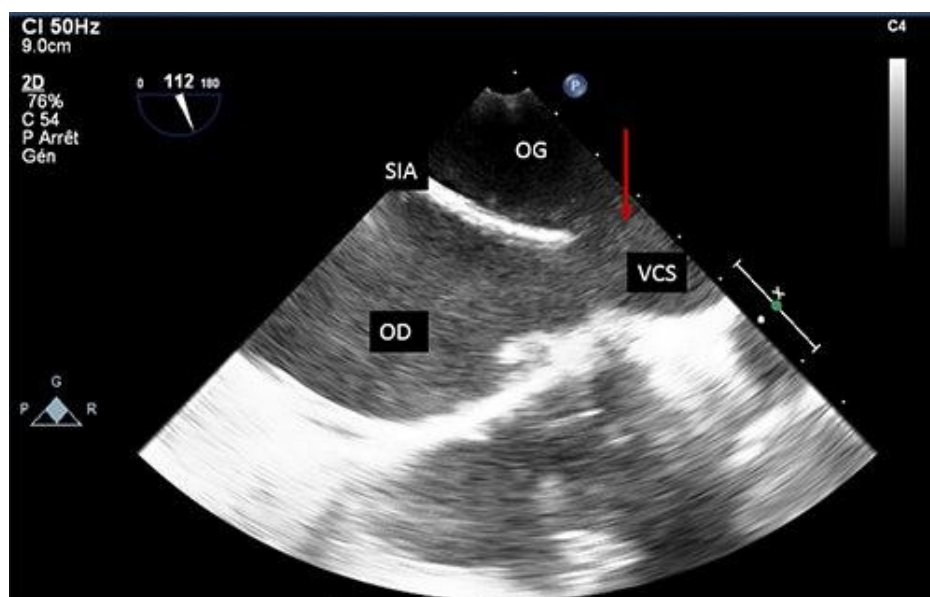


Figure 26 ETO

2.3.6. Échographie de contraste

Elle garde comme seule indication la recherche d'un PFO chez l'adulte avec shunt droit gauche, pouvant expliquer une embolie paradoxale. On peut la rendre plus sensible en y associant une manœuvre de Valsalva.

2.3.7. Échocardiographie tridimensionnelle

Obtenue à partir de la reconstruction par ordinateur de coupes tomographiques du cœur, à l'aide d'une sonde d'ETO (110). Dans le cadre de la fermeture percutanée, elle apporte de précieux renseignements concernant la forme de la CIA et sa situation par rapport aux structures de voisinage, son caractère unique ou multiple, la taille des différents rebords.

Ce n'est pas encore un examen de routine et elle nécessite un opérateur entraîné.

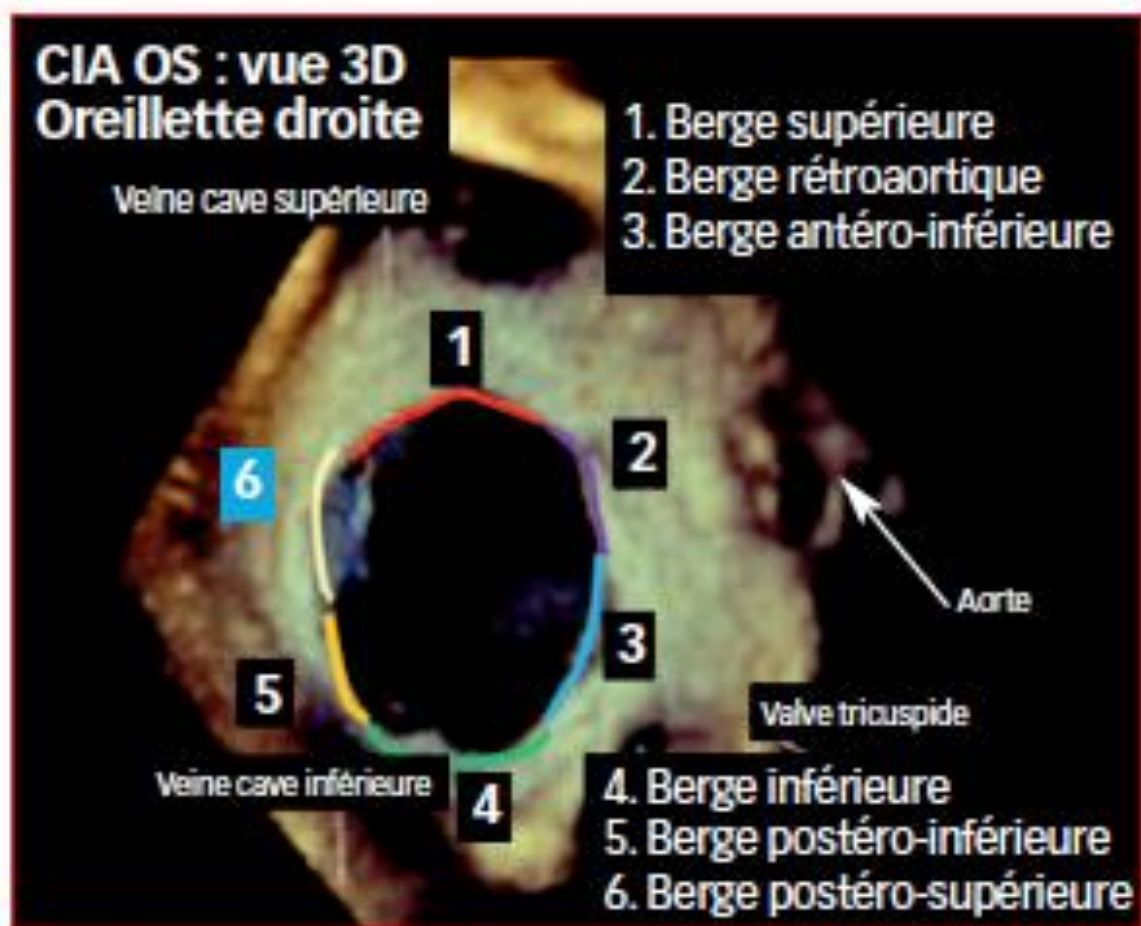


Figure 27 Échocardiographie 3D [Source : <http://www.échocardioblog.com>]

2.4. Cathétérisme et angiographie

En tant qu'outil diagnostique, le cathétérisme a été largement supplanté par l'échocardiographie. Son intérêt reste la quantification du shunt gauche-droit, la mesure précise des pressions artérielles pulmonaires.

Les équations de Fick permettent d'estimer le débit cardiaque pulmonaire et le débit cardiaque systémique grâce à la différence artério-veineuse en oxygène (111), la recherche d'anomalies associées pouvant influencer le geste chirurgical (retour veineux pulmonaire anormal, VCS gauche) et la mesure du diamètre réel de la CIA dans la perspective d'une fermeture percutanée, à l'aide d'un ballon de calibration.

2.4.1. Cathétérisme

Il est pratiqué sous anesthésie locale et légère prémédication sédatrice, par ponction directe de la veine fémorale droite. Les progrès techniques en font maintenant une exploration simple qui peut être réalisée en externe, sans hospitalisation.

Le trajet de la sonde est évocateur du diagnostic : il passe de la VCI à l'OD puis OG et VG.

Les mesures oxymétriques dans les gros vaisseaux et les cavités cardiaques vont localiser le shunt gauche-droite et mesurer son importance. L'absence de sang veineux mêlé rend la mesure réelle du shunt impossible. En pratique, néanmoins, l'échantillon « VCS » peut être pris comme référence.

Le shunt gauche-droite est affirmé lorsque la saturation en oxygène est supérieure d'au moins 10 % dans l'oreillette droite par rapport aux VCS et VCI.

Le rapport des débits pulmonaire et systémique est estimé en prenant les saturations dans les veines pulmonaires, dans l'artère pulmonaire, dans l'aorte, la saturation dans la partie haute de la VCS représentant le sang veineux mêlé.

En l'absence de mesure directe de la consommation d'oxygène, les résistances pulmonaires ne peuvent qu'être estimées. En cas de doute sur leur normalité, on utilise le principe de Fick, avec mesure de la consommation d'oxygène.

Les pressions dans les cavités droites sont le plus souvent dans les limites de la normale. Un gradient de pression pouvant aller jusqu'à 40 mm Hg (lorsque le shunt est très important) peut être observé entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire, sans qu'il existe pour autant de sténose valvulaire pulmonaire vraie (rétrécissement fonctionnel de débit).

Dans le syndrome d'Eisenmenger, les pressions droites sont le plus souvent supra systémiques. Néanmoins, il existe des réactions d'Eisenmenger avec une pression artérielle pulmonaire systolique à 60 mm Hg et un shunt droite gauche important ; leur pronostic est le même.

2.4.2. Angiographie

Une injection test de produit de contraste dans le tronc veineux innominé vérifie l'absence de VCS gauche. Une injection de produit de contraste dans l'artère pulmonaire droite permet d'objectiver une CIA de type sinus venosus avec retour veineux pulmonaire anormal d'une ou de plusieurs veines pulmonaires droites dans la VCS ou l'oreillette droite.

L'angiographie dans la veine pulmonaire supérieure droite, en incidence des quatre cavités, permet de dépister un retour veineux anormal partiel supérieur droit et de préciser le diamètre de la CIA. En cas de retour veineux pulmonaire anormal plus complexe, des injections sélectives dans les veines pulmonaires précisent le type et l'anatomie

2.5. Autres examens

2.5.1. Imagerie par Résonance Magnétique (IRM)

De belle iconographie, mais n'est pas indispensable au diagnostic de CIA. L'ETO lui est supérieur en spécificité.

Les séquences sont synchronisées à l'ECG, avec un patient parfaitement immobile ; ce qui limite son utilisation chez l'enfant et le nourrisson. Permet de quantifier le shunt en calculant le rapport des débits pulmonaire sur systémique QP/QS à l'aide de séquence en contraste de phases. Elle détermine la taille et la fonction du VD.

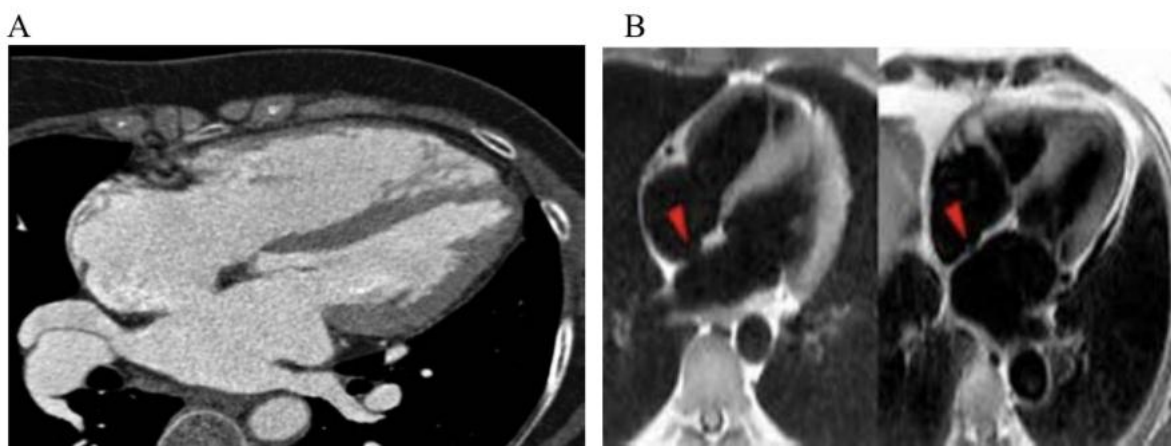


Figure 28 IRM montrant une CIA (A) et FOP (B)

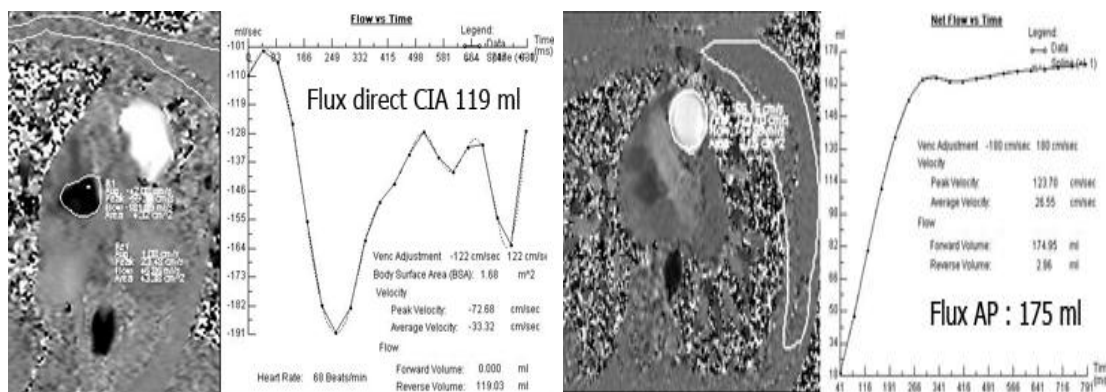


Figure 29 Calcul de flux à l'IRM

2.5.2. Scanner

Indiqué en cas de mauvaise visualisation des veines pulmonaires droites, ou doute d'une malformation associée chez des nourrissons avec impossibilité de pratiquer une ETO. Rarement indiqué chez l'adulte. L'examen se fait avec injection de produit de contraste.

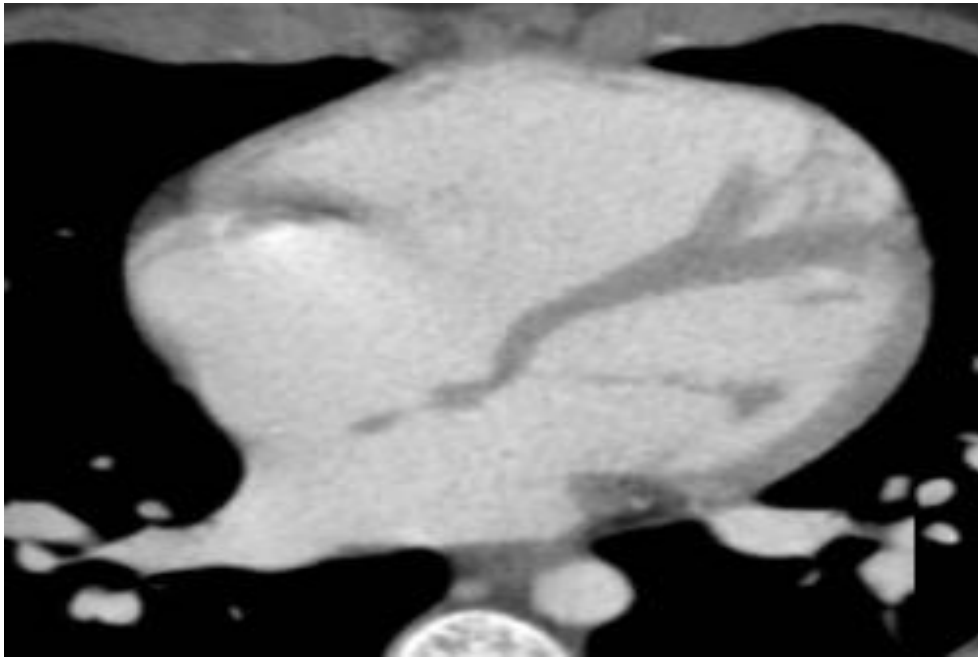


Figure 30 Angioscanner cardiaque

2.5.3. Coronarographie :

Elle est indiquée en présence de facteurs de risque cardio vasculaire (hypertension artérielle, diabète, maladie athéromateuse, ménopause), et chez les patients âgés de plus de 40 ans, selon les recommandations internationales de l'AHA et de la STS.

3. Formes associées :

3.1. À des anomalies du cœur droit :

- Retours veineux pulmonaires anormaux partiels : ce sont les plus fréquents, le plus souvent associés aux CIA de type sinus venosus. Une VCS gauche peut se drainer dans le sinus coronaire, ou plus rarement dans l'oreillette gauche, ce qui se voit dans les CIA du sinus coronaire (unroofed coronary sinus) [112]. Son diagnostic est d'un intérêt majeur pour le chirurgien : si elle est communicante, sa ligature est possible sans risque ; dans le cas contraire, elle doit être canulée lors de la circulation extracorporelle.
- Sténose valvulaire pulmonaire : on la suspecte sur le caractère intense et frémissant du souffle systolique et le diagnostic est affirmé par l'échocardiographie doppler.

3.2. À des anomalies du cœur gauche :

- Insuffisance mitrale : elle est le plus souvent liée à un prolapsus de la grande valve mitrale, mais on vérifie également l'absence d'une fente, qui peut coexister avec une CIA sans autre anomalie de la jonction atrio ventriculaire.
- Classique syndrome de Lutembacher [113,114] : association d'une CIA de type ostium secundum et d'un rétrécissement mitral acquis d'origine rhumatismale.

3.3. CIA vieillie

Ce terme s'applique aux CIA restées longtemps asymptomatiques et diagnostiquées à un âge tardif, en général après 50 ans. Le tableau clinique de ces patients associe le plus souvent cardiomégalie radiologique, fibrillation auriculaire, HTAP et parfois insuffisance cardiaque droite.

4. Histoire naturelle

L'histoire naturelle de la CIA n'est plus guère observée actuellement en raison des progrès conjoints du diagnostic et de la chirurgie [115,116].

4.1. Fermeture spontanée :

La fermeture spontanée des CIA est une réalité, en règle générale dans la première année de vie, et pour certains jusqu'à l'âge de 5 ans [117].

Une étude [118] portant sur 101 nouveau-nés et nourrissons atteints d'une CIA de découverte échographique donne des taux de fermeture spontanée importants (92 % à 20 mois), mais variables en fonction de la taille de la CIA : 100 % si la CIA mesure moins de 3 mm, 87 % si elle mesure de 3 à 5mm, 80% de 5 à 8mm et 0% pour les CIA de 8 mm et plus.

Le mécanisme de cette fermeture est mal élucidé : création d'un anévrisme septal ou croissance du septum primum [4].

Les arguments échographiques devant faire espérer une fermeture spontanée sont la petite taille de la CIA, une nette différence de pressions entre les deux oreillettes (CIA restrictive), l'existence d'une membrane barrant la CIA [118].

Lorsque la CIA ne se ferme pas, elle est le plus souvent très bien tolérée jusqu'à la deuxième décennie, et parfois beaucoup plus longtemps [119].

Des CIA ont été découvertes chez des patients âgés et parfois dépassant les 80 ans [120,121,122] !

Toutefois, cette fermeture n'est plus espérée après l'âge de 4 ans.

4.2. Évolution hémodynamique :

Sans intervention, l'âge moyen de décès des patients porteurs de CIA est de 36 ans [116].

Deux études, l'une clinique et hémodynamique portant sur 323 patients [123], et l'autre hémodynamique, portant sur 1 189 patients [124], montrent une aggravation clinique et hémodynamique constante avec l'âge.

Les pressions pulmonaires ont tendance à augmenter avec l'âge, en particulier après la deuxième décennie. Le débit pulmonaire augmente également, de même que les résistances pulmonaires, surtout après la cinquième décade.

Les symptômes liés à cette élévation apparaissent de façon graduelle avec l'âge, aboutissant au tableau clinique de CIA vieillie : la dyspnée s'accroît progressivement et devient constante chez le sujet âgé.

L'élévation de la pression artérielle pulmonaire avec l'âge serait liée à deux facteurs successifs : l'augmentation progressive du shunt gauche-droite après l'âge de 20 ans, et la diminution naturelle de la compliance du ventricule gauche, ce qui favorise le shunt gauche-droite, en particulier en diastole [125]. C'est l'installation d'un cercle vicieux.

Cet hyper débit s'accroissant avec les années pourrait entraîner une altération très progressive du lit vasculaire pulmonaire conduisant à l'élévation des résistances vasculaires pulmonaires. De plus, la dilatation progressive des oreillettes augmente les dimensions de la CIA.

Au plan para clinique, on constate également avec l'âge une augmentation progressive du volume radiologique du cœur et, sur l'ECG, un allongement progressif de la durée du complexe QRS, aboutissant à la transformation du bloc de branche droit incomplet en bloc de branche droit complet, ainsi que l'apparition de signes de surcharge ventriculaire droite [123].

La dilatation de l'oreillette droite est responsable de modifications électriques cardiaques avec en particulier une dysfonction du nœud sinusal [126,127], dont la FA est la plus fréquente.

4.3. Syndrome d'Eisenmenger

C'est une complication gravissime de la CIA [128, 129], marquée par l'apparition d'une hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) fixée, irréversible. Les pressions droites, initialement normales, s'élèvent rapidement et peuvent devenir supra systémiques. Le shunt s'inverse et devient droite gauche, avec apparition d'une cyanose qui devient rapidement importante.

Le syndrome d'Eisenmenger peut apparaître dès le début de la deuxième décennie, et pour certains dès l'âge de 7-8 ans, mais ne débute que très rarement après 35 ans [130].

La cause en est inconnue et actuellement rien ne permet de prédire quand, chez quels patients et sur quels types de CIA peut survenir l'Eisenmenger. Toutefois, certains de ces patients semblent avoir une prédisposition génétique particulière [130, 131, 132].

4.4. Arythmies.

Les arythmies auriculaires (FA, flutter) apparaissent surtout après 40 ans et déterminent souvent le passage en insuffisance cardiaque droite, cause majeure de mortalité chez ces patients [131, 126, 127, 133, 134, 135].

La FA est la plus fréquente. Sa fréquence est liée à l'âge au moment de l'opération, à l'état des pressions pulmonaires, ainsi qu'à la morbidité cardiaque [136].

4.5. Embolies paradoxales.

Les embolies paradoxales surviennent lorsque des matériaux particuliers (cellules amniotiques, cellules graisseuses, bulles d'air de perfusion non protégée, cellules tumorales, thrombi de phlébite périphérique) passent du système veineux au système artériel dans les suites d'une phlébite, d'un traumatisme ou de chirurgie orthopédique [137, 138, 139]. Elles aggravent encore l'état des résistances vasculaires pulmonaires.

4.6. Insuffisance tricuspide.

L'insuffisance tricuspide est une conséquence de la dilatation des cavités droites. Elle est dite secondaire ou fonctionnelle.

En effet l'hyper débit causé par le shunt gauche droite ainsi que l'élévation progressive des pressions droites (due notamment à l'élévation des pressions pulmonaires) induisent une dilatation de l'OD et de la base du ventricule droit entraînant une dilatation de l'anneau tricuspide [135, 140, 141]. Dans un deuxième temps, une dilatation du VD va s'installer. Celle-ci va entraîner une restriction de la mobilité des feuillets tricuspides avec traction (tenting) valvulaire.

Le diagnostic de l'IT est souvent réalisé au stade de dysfonction ventriculaire droite en raison de la bonne tolérance prolongée de la fuite, mais aussi en raison de la possibilité d'avoir une dysfonction VD malgré une fraction d'éjection VD satisfaisante et donc faussement rassurante.

L'hypertension pulmonaire du shunt gauche droite est une cause supplémentaire de dysfonction VD. Ainsi, un cercle vicieux insidieux s'installe.

Ceci conditionne la qualité de vie et la mortalité à plus ou moins longue échéance [142] par l'installation d'une insuffisance cardiaque droite.

4.7. Endocardite bactérienne.

L'endocardite d'Osler est exceptionnelle dans les CIA, rendant inutile la prophylaxie anti oslérienne [143].

VIII. Traitement :

Afin d'éviter les complications évolutives de la CIA, qui peuvent être dans certains cas dramatiques, sa fermeture est recommandée dès le diagnostic soit par la procédure percutanée soit par chirurgie, et ce le plus tôt possible pour espérer les meilleurs résultats.

1. Buts :

Les buts de la fermeture sont :

- Fermeture de la déhiscence.
- Réduire l'hyper débit pulmonaire.
- Prévenir la dilatation des cavités droites source de troubles du rythme, de fuite tricuspide et de défaillance cardiaque droite et dans une moindre proportion l'installation d'une hypertension artérielle pulmonaire irréversible [169, 170].

2. Moyens :

2.1. Médical

Il n'est pas spécifique [111] et s'adresse surtout aux complications évolutives de la CIA : insuffisance cardiaque droite, troubles du rythme, utilisant notamment des diurétiques et des anti arythmiques. L'Antibioprophylaxie n'est pas recommandée sauf si un vice valvulaire concomitant existe [172].

2.2. Instrumental

En 1974, King et Mill rapportaient la première fermeture percutanée de CIA chez le chien grâce à une double ombrelle en acier inoxydable recouvert de dacron [173]. En 1976, la première fermeture percutanée d'une CIA de 25mm est réalisée avec succès chez une jeune fille de 17 ans avec une ombrelle de 35 mm [200]. La technique a été ensuite réalisée sur 5 patients porteurs de CIA dont le diamètre était < 30mm avec des résultats favorables.

Depuis, les nombreuses études ont confirmés le succès de la fermeture percutanée [174, 175, 176], surtout chez l'enfant, en absence de lésions associées, et sous conditions anatomiques strictes de présence de bords adéquats pour arrimer l'Amplatzer avec un minimum de 5 mm pour chaque berge hormis la berge aortique. L'oreillette unique et les défauts très larges sont un obstacle à la fermeture percutanée.

L'analyse morphologique à l'ETT et l'ETO est un temps capital pour de meilleurs résultats ; les défauts ovoïdes s'y prêtent le mieux pour la fermeture. Les défauts multiples, ou à morphologie complexe sont prédictifs de mauvais résultats et de complications éventuelles. L'ETO 3D trouve toute sa place dans cette situation.

La prothèse la plus utilisée, Amplatzer Septal Occluder [177, 178], prothèse à mémoire de forme auto expansive en Nitinol avec 2 disques externes et un disque central qui détermine la taille de la prothèse (entre 4 et 40 mm) [179].

Une analyse échographique précise et systématique doit donc être réalisée : taille de la CIA, nombre de défauts, taille et qualité des berges : berges de 5 mm minimum avec une bonne texture, absence de fenestrations. Seule la berge rétro-aortique peut être absente.



Figure 31 Ombrelles d'Amplatzer [<http://www.medicaexpo.fr/prod/st-jude-medical/product-70886-518144.html>]



Figure 32 Fermeture sous ETO

Ainsi, la CIA idéale pour la fermeture par voie percutanée serait une CIA ostium secundum isolée, ronde, unique, bien centrée, pas trop large, et avec des berges solides. Le patient idéal serait jeune, de moins de 25 ans, en rythme sinusal, avec des résistances pulmonaires normales, sans régurgitation tricuspide et un accès veineux fémoral possible.

En pratique, 25 à 30 % des CIA sont « complexes »: ovales, larges, multiples, avec des berges déficientes, un septum anévrisimal et insuffisance tricuspide.

Cette technique nécessite une anesthésie générale, une intubation endotrachéale et une ETO. Un cathétérisme de la veine fémorale jusqu'à l'OD, avec angiographie, et calibration de la CIA à l'aide d'un ballonnet, puis introduction du dispositif et largage. On termine la procédure par un contrôle angiographique et une ETO.

Diverses complications ont été rapportées, allant du simple hématome du point de ponction, à la migration secondaire du dispositif nécessitant une intervention à ciel ouvert pour l'ablation du matériel, à la perforation cardiaque gravissime [180, 181, 182, 183, 184], en passant par l'endocardite infectieuse, l'aggravation d'une IM pré existante. À signaler aussi le coût non négligeable de cette procédure [185, 186].

2.3. Fermeture per cutanée assistée par ordinateur :

C'est une autre technique alliant endoscopie et chirurgie mini invasive avec le Da Vinci Surgical System® [187, 188, 189]. Sous anesthésie générale et intubation endo trachéale, une thoracotomie axillaire droite est pratiquée pour l'introduction du système optique et une CEC périphérique est installée.

L'approche est invasive et le coût non compétitif ; toutefois elle ouvre des perspectives futures.

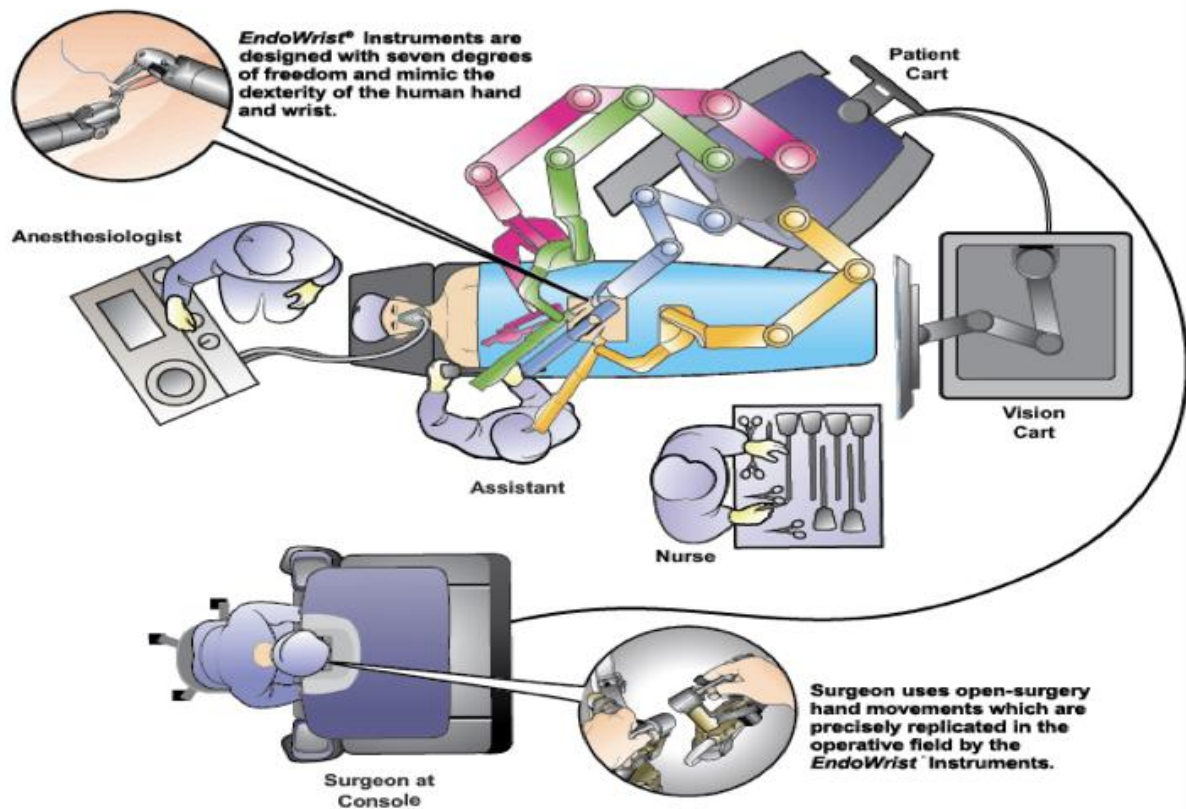


Figure 33 Système Da Vinci

2.4. Chirurgical

Le traitement chirurgical de la CIA se fait sous CEC aorto bi cave après héparinisation générale, et clampage aortique, le plus souvent en normo thermie.

Bilan biologique

Un bilan biologique standard est demandé dans les jours précédant l'intervention :

Groupage sanguin ABO, Rhésus avec RAI Numération formule sanguine
Fonction rénale et Ionogramme sanguin Bilan d'hémostase : INR, TP, TCK Glycémie et
hémoglobine glycyquée Sérologie virale

Préparation du malade

Le patient est admis la veille de l'intervention pour une préparation cutanée (douche bétadinée et épilation thoracique).

En raison du risque hémorragique, les antiagrégants plaquettaires sont arrêtés 5 jours avant l'intervention et les Anti vitamine K (AVK) 72 heures avant.

Les digitaliques, sont arrêtées 24 heures avant l'intervention (car peuvent être responsable de troubles du rythme à l'induction de l'anesthésie).

Prémédication la veille de l'intervention et deux heures avant le départ au bloc opératoire.

Anesthésie

Après admission au bloc opératoire, le malade est installé en décubitus dorsal, et une voie veineuse périphérique est installée.

L'induction anesthésique est faite par titration utilisant un hypnotique, un morphinique et un myorelaxant. Une intubation trachéale est ensuite pratiquée.

Un monitoring pour la surveillance est de règle :

- Des électrodes d'électrocardiogramme doivent être mises en position, avant l'induction de l'anesthésie.
- Oxymétrie du pouls
- Capnographie
- Pression artérielle invasive par l'artère radiale ou fémorale pour
- surveillance continue de la pression artérielle.
- Voie veineuse centrale souvent jugulaire interne droite pour monitoring
- de la pression veineuse centrale et sert éventuellement servira à
- l'administration des drogues vaso actives.
- Monitoring de la diurèse par une sonde vésicale.
- Monitoring de la température centrale (sonde rectale et/ ou
- œsophagienne).
- Antibioprophylaxie :

L'entretien de l'anesthésie se fait par une perfusion continue d'hypnotique à la SAP et réinjection de morphiniques à la demande et en fonction des temps opératoires.

Surveillance horaire de la glycémie et gazométrie.

Prévention de l'ulcère de stress par un inhibiteur de la pompe à protons (IPP).

Voies d'abord

Chirurgie standard : La sternotomie médiane verticale reste le gold standard offrant un jour complet et une exposition optimale. Le risque de cette voie est la médiastinite [190]. Elle permet une réparation aisée en cas d'anomalies associées, comme le retour veineux pulmonaire anormal partiel.

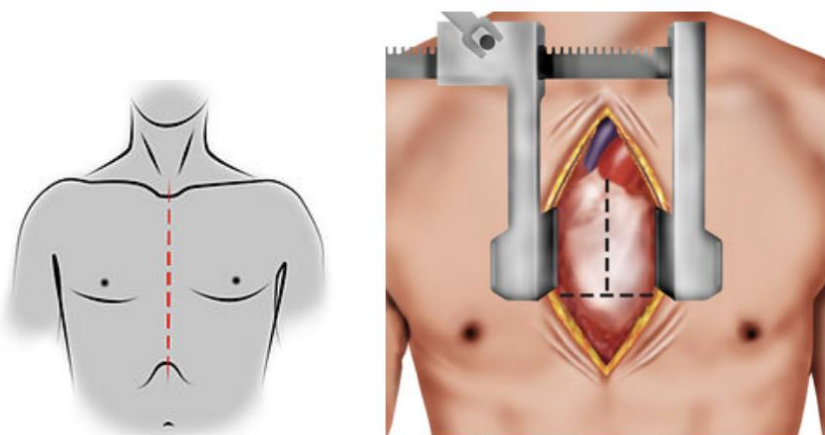


Figure 34 sternotomie médiane verticale

Chirurgie Mini invasive : avec l'avènement de la fermeture per cutanée, les chirurgiens ont cherché des voies alternatives moins traumatisantes [191, 192], avec un préjudice esthétique moindre :

Mini sternotomie inférieure.

Thoracotomie antérolatérale [193,194] : avec ses inconvénients : Incertitude sillon sous mammaire pour les filles pré pubères ; traumatisme phrénique ; difficulté de canulation de l'aorte.

Thoracotomie postéro latérale, surtout chez le jeune enfant [195,196].

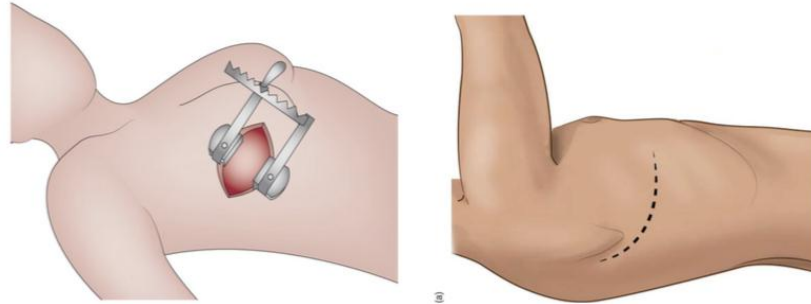


Figure 35 Thoracotomie Antéro latérale

Après ouverture du péricarde, on procèdera à une exploration minutieuse du médiastin à la recherche d'une cardiopathie congénitale associée, d'un retour veineux pulmonaire anormale ou d'une variation anatomique à type de veine cave supérieure gauche.

L'anticoagulation est assurée par une héparine non fractionnée à raison de 300 UI/kg, injectée dans le cathéter de la voie veineuse centrale pour maintenir un TCA (temps de céphaline activé) supérieur ou égal à 400 secondes, mesuré dans la salle opératoire par HEMOCRON® (International technique Inc. Edison).

Circulation Extra Corporelle

La circulation extra corporelle est menée en normo thermie et hémodilution totale, avec clampage aortique et protection myocardique.

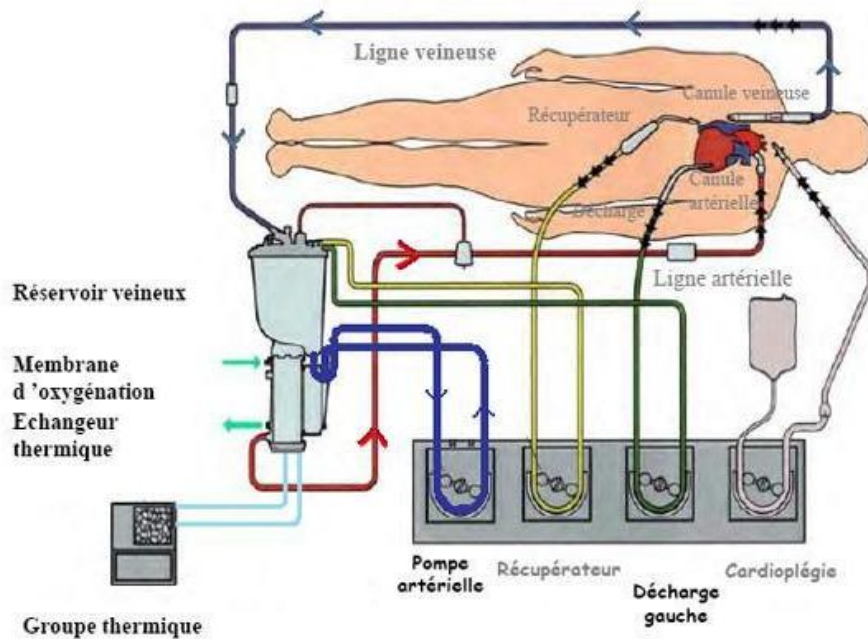


Figure 36 Schéma du montage de la CEC

La canulation artérielle se fait sur l'aorte ascendante après double bourse au fil non résorbable 2/0 ; puis canulation veineuses des 2 veines cave : cave supérieure le plus souvent au niveau de l'auricule droit ; cave inférieure le plus bas possible, à sa jonction avec l'OD, pour parer à l'éventualité d'un rebord inférieur très bas.

La cardioplégie est injectée par la racine de l'aorte ascendante.

Une décharge gauche est posée ; le plus souvent à travers la veine pulmonaire supérieure droite.

Une fois le plein débit atteint, les caves sont serrées et l'aorte clampée, excluant ainsi le cœur de toute circulation sanguine ; une cardioplégie le plus

souvent unique, hyper potassique sanguine ou cristalloïde est alors infusée, avec adjonction de froid topique sous forme de glace pillée pour certains auteurs.

Dans le cas d'une cardioplégie cristalloïde, on s'appliquera à aspirer au perdu le retour par le sinus coronaire à travers l'atriotomie, ceci afin d'éviter une hyperkaliémie en fin d'intervention.

L'ouverture de l'oreillette droite se fait par une atriotomie pré cave exposant la CIA. Elle sera la plus petite possible pour éviter les troubles du rythme qui peuvent survenir sur le trajet cicatriciel.

Exploration minutieuse des orifices valvulaires droit et gauche à la recherche d'une valvulopathie associée, des orifices des veines pulmonaires et du sinus coronaire.

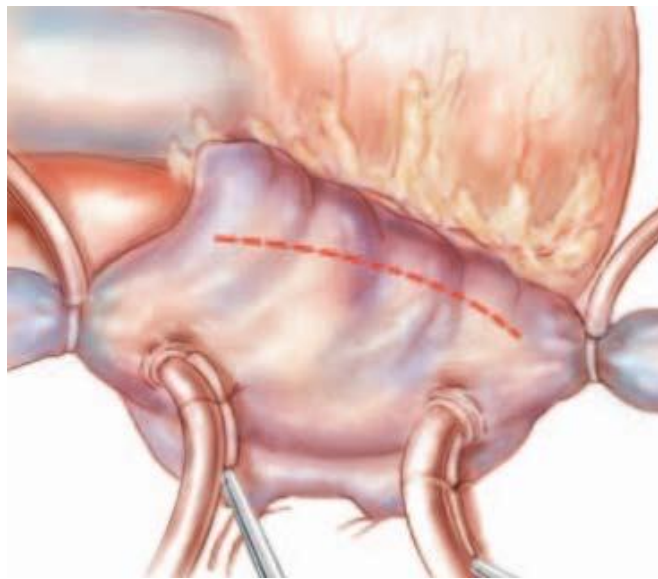


Figure 37 Atriotomie droite inter cave.

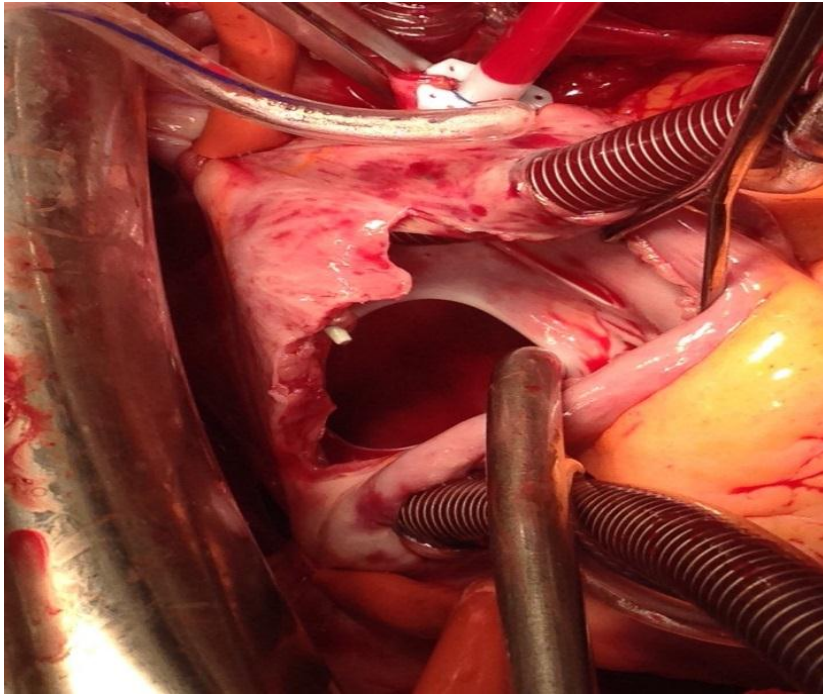


Figure 38 Vue opératoire d'une large CIA

Substitut de fermeture

- Fermeture directe : La suture directe n'est plus employée en raison des risques de shunt résiduel par réouverture et de son caractère plus arythmogène lié à la suture sous tension. Elle sera réservée aux fermetures de persistance du foramen ovale (PFO) [197].
- Péricarde autologue : traité au glutaraldéhyde ou utilisé directement. C'est le matériel le moins cher, et le moins étranger. Une pièce de péricarde est prélevée à la face antérieure, de préférence au bord inférieur le plus près du diaphragme pour ne pas gêner la fermeture péricardique à la fin de l'intervention.
- Péricarde tanné : d'origine bovine traité au glutaraldéhyde (Edwards Life Science, Irvine CA) ou photo oxydé (Cardiofix, Sulzer Medica, Austin, TX).
- Substitut synthétique: patch de Goretex. (Gore Associates, Flagstaff, Arizona) ou de Dacron. Leur endothélialisation est incomplète, responsable parfois d'hémolyse.

- Patch auriculaire : in situ. Technique un peu plus longue. Il semble que les troubles du rythme seraient plus nombreux [198, 199, 201].

Fermeture du défaut septal

On commence la fermeture par le bord inférieur du défaut septal avec un fil non résorbable 5/0 ; à ce niveau, une précaution particulière vis-à-vis de la valvule d'Eustachi s'impose. En absence de bord inférieur, la visualisation des limites de la CIA peut être difficile, d'où l'intérêt d'une canulation cave inférieure adéquate.

Le surjet progressera d'abord vers le bord postérieur puis antérieur. Le sinus coronaire est laissé à droite. On terminera par le bord supérieur pour permettre un remplissage des cavités gauches.

Le dernier point, au Nadir, est serré après un dé bullage optimal en s'aidant d'une manœuvre de Valsalva (hyper inflation pulmonaire) exercée par l'anesthésiste.

Les fenestrations du septum inter atrial, source d'éventuels shunts résiduels, sont fermés à part ou peuvent être incluses dans le patch.

Vérification de l'étanchéité, par une seconde manœuvre de Valsalva, puis fermeture de l'atriotomie droite avec un fil 4/0 par un surjet simple le plus souvent ; les points sont passés dans les trabéculations qui sont les zones les plus solides. Le surjet sera terminé au nadir de l'atriotomie permettant ainsi purge gazeuse de l'OD.

Desserrage des lacs et remplissage en diminuant le retour veineux.

La purge gazeuse par la racine de l'aorte est commencée en même temps qu'on procédera au dé clampage aortique.

La reprise de l'activité cardiaque se fait spontanément le plus souvent ; sinon une cardio version par choc électrique interne est pratiquée.

Geste associé

Chez les adultes, on est amené parfois à faire un geste pour la réparation d'une insuffisance tricuspide. Dans ce cas, la réparation est faite le plus souvent après dé clampage aortique. Une annuloplastie au fil type De Vega ou Kay ou bien prothétique par un anneau, est alors réalisée.

Arrêt de la CEC

L'arrêt de la CEC de suppléance se fera progressivement après normalisation des paramètres électriques, hémodynamiques, respiratoires et biologiques (hématocrite, pH, fonction rénale, ionogramme sanguin, ...etc.) ainsi que de la température.

En règle générale, la décanulation veineuse cave supérieure est faite en premier puis la canule inférieure est enlevée. Le sang des canules est récupéré et injecté par la canule aortique avant son ablation dans un souci d'économie de sang.

Une hémostase soigneuse et rigoureuse est faite en insistant sur les sites de canulation et l'atriotomie droite.

Neutralisation de l'héparine par l'injection dose pour dose de Protamine.

Fermeture médiastinale

Une vérification soigneuse de l'hémostase est faite en insistant sur les points de cardiectomie.

Des électrodes temporaires de stimulation sont posées, ainsi que des moyens de drainage (redons, drains).

Fermeture soigneuse du péricarde, surtout chez les sujets jeunes, en prévision d'une éventuelle chirurgie cardiaque ultérieure.

La fermeture sternale est faite par ostéosynthèse aux fils d'aciers et fermeture des parties molles en 2 plans.

Un surjet intra dermique est posé sur la peau.

Réanimation post opératoire

Le patient est ensuite emmené en salle de réanimation.

Surveillance électrique, hémodynamique, respiratoire et biologiques permettant une extubation précoce et un dé drainage le 1^{er} jour post opératoire le plus souvent, après contrôle radiologique.

En absence de complication, le séjour en réanimation n'excède pas 24 heures.

Un relais par AVK est instauré et maintenu pendant 3 mois le temps de permettre l'endothélialisation du patch.

Les électrodes de stimulation temporaire sont retirées le 5^{ème} jour post opératoire après ECG ; le pansement est contrôlé et le patient quitte le service au 8^{ème} jour post opératoire le plus souvent.

Le patient est revu à 1 mois, 6 mois, 1 an et tous les ans, avec à chaque consultation, un ECG, une radiographie du thorax et un écho doppler cardiaque.

3. Résultats

Il est excellent avec une mortalité opératoire < 1 % le plus souvent (202-203-204)

La morbidité dépend de l'âge de réparation, avant l'installation d'une dilatation des cavités droites. Elle est dominée par les signes droits et les troubles du rythme (flutter, fibrillation auriculaire) [144].

Les bénéfices sur les troubles du rythme [33], la classe NYHA et la dilatation du VD sont rapportés par plusieurs auteurs [206, 207, 208].

4. Complications

Les complications de la chirurgie de la CIA sont classées en 3 catégories pour une meilleure compréhension du risque et une comparaison entre les différentes études [209].

1. Complications mineures: fièvre, épanchement péricardique radiologique, atélectasie, infection de paroi, infection urinaire.
2. Complications modérées : pneumopathie, épanchement nécessitant un drainage

3. Complications majeures ou sévères : sepsis, insuffisance rénale, saignement persistant nécessitant une reprise chirurgicale, accident neurologique, arrêt cardiaque et décès.
4. À part, les complications rythmiques : le plus souvent FA. Bien que la dilatation de l'OD soit un facteur arythmogène, on incrimine aussi l'atriotomie droite, à l'origine de foyers ectopiques de ré entrée [38].

Le shunt résiduel est devenu rare depuis l'utilisation quasi systématique d'un patch pour la fermeture du défaut septal.

5. Indications

Les dernières recommandations européennes de l'ESC de 2010, tout comme les américaines, ne font pas de distinction d'âge pour la prise en charge des CIA [90, 209]. Elles ne donnent pas réellement d'indication sur l'importance du shunt par le calcul du rapport de débit entre l'artère pulmonaire et l'aorte (rapport QP/QS), mais insistent sur l'importance du retentissement en termes de surcharge diastolique du cœur droit et sur l'importance de la symptomatologie.

Tableau 1 Recommandations de l'ESC

[<https://www.grci.fr/sites/default/files/files/slides/2012/Ateliers/29-1315->

Tableau 1. Indications opératoires des CIA selon les recommandations de l'ESC.		
Indications	Classe	Niveau
Chez les patients avec shunt significatif (signes de surcharge volumétrique du VD) et des résistances pulmonaires < 5 WU, on devrait avoir une fermeture de la CIA, quels que soient les symptômes.	I	B
L'occlusion percutanée est la méthode de choix pour la fermeture de la CIA ostium-secundum quand elle est possible.	I	C
On doit considérer une intervention chez tous les patients ayant une CIA (quelle que soit sa taille) et suspects d'embolie paradoxale (après avoir exclu les autres causes).	IIa	C
L'intervention peut être considérée chez les patients avec une résistance pulmonaire > 5 WU mais < 2/3 de la pression systémique, et la mise en évidence d'un shunt gauche-droit net (Qp:Qs > 1,5).	IIb	C
La fermeture de la CIA ne doit pas être réalisée en cas de syndrome d'Eisenmenger.	III	C

En l'absence de contre-indication à une prise en charge interventionnelle ou chirurgicale, la fermeture d'une CIA chez le sujet âgé ne doit être différente de celle du sujet jeune, particulièrement chez le sujet asymptomatique et sans

élévation des pressions pulmonaires. Cette situation est rare, et quand elle existe, elle masque souvent une limitation fonctionnelle plus ou moins consciente.

Ainsi, l'intérêt de fermer le défaut septal atrial sera discuté pour améliorer le pronostic du patient ou pour soulager les symptômes. Parmi les principaux symptômes décrits par les patients porteurs de CIA et âgés de plus de 40 ans, la dyspnée est retrouvée dans 54% des cas et les palpitations dans 41% des cas [89].

- Dyspnée

La fermeture de la CIA améliore la dyspnée décrite par les patients de plus de 40 ans [89, 210, 211]. Ceci est d'autant vrai si le patient présente une augmentation des pressions pulmonaires. Patel [89] rapporte un taux de 13 % de patients non améliorés par la fermeture du défaut septal.

- Palpitations

La fermeture de la CIA après 40 ans permet d'améliorer la survie et la classe fonctionnelle des patients mais ne semble pas avoir beaucoup d'effets sur les troubles du rythme auriculaires dont l'âge tardif de fermeture et l'HTAP semblent être les principaux facteurs prédisposants [21,213]. Certains auteurs [89] rapportent un taux d'amélioration symptomatique estimé à plus de 80 %.

- Espérance de vie

Il a été démontré que la CIA diminuait l'espérance de vie des patients [213, 116] et que indépendamment de la technique de fermeture, la correction améliore la survie [122, 213], beaucoup mieux que le traitement médical seul [214].

- Cavités cardiaques

Une baisse des peptides natriurétiques (ANP, BNP) ainsi qu'un remodelage des cavités ventriculaires (diminution du volume diastolique du ventricule droit et augmentation du volume diastolique du ventricule gauche) sont observés un an après fermeture, accompagnant l'amélioration fonctionnelle des patients [211]. Ceci plaide pour la fermeture du défaut septal.

Le remodelage favorable des cavités cardiaques droites conduit à une amélioration de la fonction ventriculaire gauche en post opératoire immédiat et à long terme [218].

- HTAP

Dans une proportion de 40%, des patients âgés de plus de 40 ans et porteurs de CIA, ont une HTAP [53]. Elle est, dans un premier temps, la conséquence de l'hyper débit ; avec le temps s'installe une désorganisation histologique de la micro vascularisation pulmonaire et une élévation progressive des résistances pulmonaires. Le VD est ainsi exposé à une double contrainte : une élévation de la pré charge et de la post charge. De ce fait, la fermeture du shunt a un rôle favorable sur l'HTAP [215,216].

- Insuffisance tricuspide

La CIA induit une surcharge diastolique qui favorise l'apparition d'une insuffisance tricuspide fonctionnelle par dilatation des cavités droites et de l'anneau tricuspide. Celle-ci se majore avec le temps et l'installation de l'HTAP [214,217] responsable d'une altération de la qualité de vie.

Il est admis dans la littérature que l'occlusion du défaut septal entraîne la régression de la fuite tricuspide [207]. Néanmoins, parmi les facteurs prédictifs de non régression de l'IT, on retrouve l'âge au moment de la fermeture et l'existence d'une HTAP [207,154].

Quant au mode de fermeture, les recommandations des sociétés savantes, ne font pas de distinction entre les patients jeunes et ceux plus âgés [209].

ETUDE

1. Matériel et méthodes

1.1 Objectifs du travail :

- Mener une étude épidémiologique des communications inter auriculaires au sein de l'UMCCP du CHU HASSAN II FES
- Savoir les risques évolutifs de ces types de communications
- L'apport du traitement chirurgical et prothétique et ses méthodes
- Etudier les spécificités de chaque type de communication et ses risques évolutifs.

1.2 Patients et méthodes :

Le travail consiste en une étude rétrospective portant sur 82 cas de cardiopathies congénitales à type de communication inter auriculaires suivies à l'UNITE MEDICO-CHIRURGICALE cardio pédiatrique au CHU HASSAN II FES, durant une période de 9 ans allant de janvier 2011 jusqu'à décembre 2019.

Les malades concernés sont de deux sexes et d'âge différents. Tous les malades ont bénéficié d'un examen clinique et d'une échocardiographie pour confirmation diagnostique. La collection des données cliniques et opératoires des malades opérés sera faite à partir :

- Du registre informatisé des cardiopathies pédiatriques.
- Du système informatisé intégré Hosix.
- Des registres du service de réanimation mère-enfant (RME).
- Des archives des comptes rendu opératoires.
- L'exploitation des renseignements cliniques, para cliniques et thérapeutiques se feront à l'aide d'une méthodologie statistique au sein du laboratoire de bio statistique de la faculté de médecine et de pharmacie de Fès, en utilisant les deux logiciels :
 - Excel 2013
 - SPSS 09
- Nous avons étudié les cas de communication interauriculaires de tous types, avec ou sans anomalies associées telles un retour veineux pulmonaires anormal, ou d'autres lésions associées.

2. Fiche d'exploitation

I. Identification du patient :

1 Nom et Prénom : _____

2 Sexe : • Féminin • Masculin

3 Date de naissance : __/__/_____

5 Age de la mère : _____

6 Origine de la mère : _____

7 Age du père : _____

8 Origine du père : _____

9 Niveau socio-économique de la famille :

- • Niveau bas.
- • Niveau moyen.
- • Niveau élevé.

10 Date d'admission : __/___/_____

11 Numéro d'entrée : _____

12 Motif de consultation ou d'hospitalisation : _____

13 Date de sortie : __/__/_____

14 Vaccination :

II. Antécédents :

1 Antécédents personnels :

1.1 Déroulement de la grossesse :

- • Fièvre.
- • Prise médicamenteuse : _____
- • Oreillons.
- • HTA.
- • Glycémie.
- • Sérologie : Toxoplasmose, Rubéole, TPHA/VDLR.

1.2 Adaptation à la vie extra utérine :

1.3 Période néonatale :

- Cyanose.
- APGAR.

- Détresse respiratoire.
- Autres : _____

1.4 Autres.

2 Antécédents familiaux :

- Consanguinité.
- Cardiomyopathie.
- Aberration chromosomique.

III. Circonstances de découverte :

- Fortuite
- Douleur thoracique
- Dyspnée
- Palpitation
- Fatigabilité
- Cyanose
- Syncope

IV. Examens Cliniques :

1 Examen général :

Poids de naissance :

Taille :

Périmètre crânien :

Poids actuel :

Taille actuelle :

Périmètre crânien

actuel :

2 Signes fonctionnels :

- 2.1 Age au début des symptômes :
- 2.2 Difficultés alimentaires :
- 2.3 Retard pondéral et/ou statural :
- 2.4 Dyspnée infections à répétition :
- 2.5 Cyanose :
- 2.6 Convulsion :
- 2.7 Douleur thoracique :
- 2.8 Palpitation :
- 2.9 Autres :

3 Signes physiques :

3.1 Température :

3.2 Fréquence cardiaque :

3.3 Fréquence respiratoire :

3.4 Dysmorphie faciale :

3.5 Malformation évidente :

3.6 Examen cardiovasculaire :

•FC :

•Souffle à l'auscultation

3.7 Examen pleuro pulmonaire :

•Déformation thoracique.

•Râles.

•Signes de lutte.

•Autres :

3.9 Examen abdominal :

•Hépatomégalie.

•Splénomégalie.

•Ascite.

•Autres :

3.10 Examen ostéo articulaire.

IV. Examens Complémentaires :

1 Bilan biologique :

1.1 NFS

1.2 Ionogramme

1.3 Urée

1.4 Créatinine

2 Bilan radiologique :

2.1 Rx pulmonaire :

– Cardiomégalie : • •Oui •Non

– Arc moyen gauche dilaté : •Oui •Non

– Arc supérieur droit dilaté : •Oui •Non

– Vascularisation pulmonaire accentuée : •Oui •Non

2.2 ECG :

- Normal
- HVD
- BBD

2.3 Échocardiographie et doppler couleur :

-Type de CIA :

- Ostium secundum
- Sinus venosus
- CIA du sinus coronaire

-Diamètre en mm

-Dilatation des cavités : •Oui : OD/VD/OG/VG •Non

-Anomalies associées :

- CIV
- HTAP
- RVPA
- Sténose pulmonaire
- Dilatation de l'AP
- SGD
- Insuffisance mitrale
- Insuffisance tricuspide

v. Prise en charge :

1 Médicale :

- 1.1 Prostaglandines
- 1.2 Diurétiques
- 1.3 Digoxine
- 1.4 Transfusion
- 1.5 Kinésithérapie respiratoire
- 1.6 ATB

2 Chirurgicale :

- 2.1 Indiquée : •Oui •Non
- 2.2 Age :
- 2.3 Type de chirurgie :

•CEC

Cœur fermé

2.4 Geste chirurgical :_____

2.5 plastie valvulaire : •Oui •Non

VI. Évolution

VII. Complications post opératoires

RESULTATS

Les résultats obtenus dans notre étude se présentent comme suit :

3.1) Nombre de cas étudiés :

Entre janvier 2011 et octobre 2019, nous avons exploré 82 cas de communication interauriculaire repartis comme suit :

3 cas diagnostiqués en 2011

16 cas diagnostiqués en 2012

5 cas diagnostiqués en 2013

4 cas diagnostiqués en 2014

9 cas diagnostiqués en 2015

12 cas diagnostiqués en 2016

10 cas diagnostiqués en 2017

17 cas diagnostiqués en 2018

6 cas diagnostiqués en 2019

Tableau 2 Les incidences de la CIA selon les années

Année	Nombre de cas exploités	Pourcentage
2011	3	3,7%
2012	16	19,5%
2013	5	6,1%
2014	4	4,9%
2015	9	11,0%
2016	12	14,6%
2017	10	12,2%
2018	17	20,7%
2019	6	7,3%
Total	82	100,0%

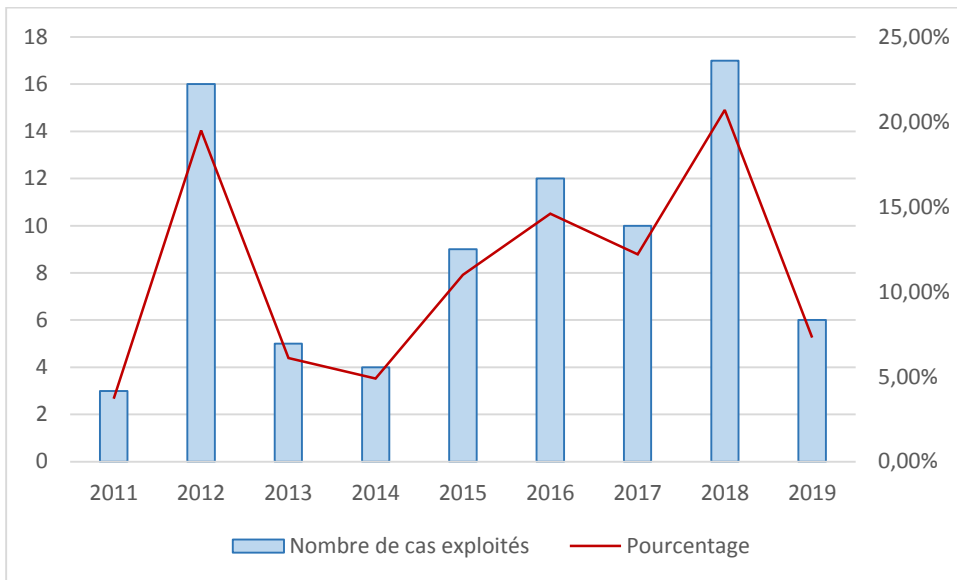


Figure 39

3.1.1) Répartition selon le sexe :

Sur les 82 cas colligés, la répartition fut comme suit :

Tableau 3 Répartition selon le sexe

Sexe	Effectifs	Pourcentage
F	50	61,0%
M	32	39,0%
Total	82	100,0%

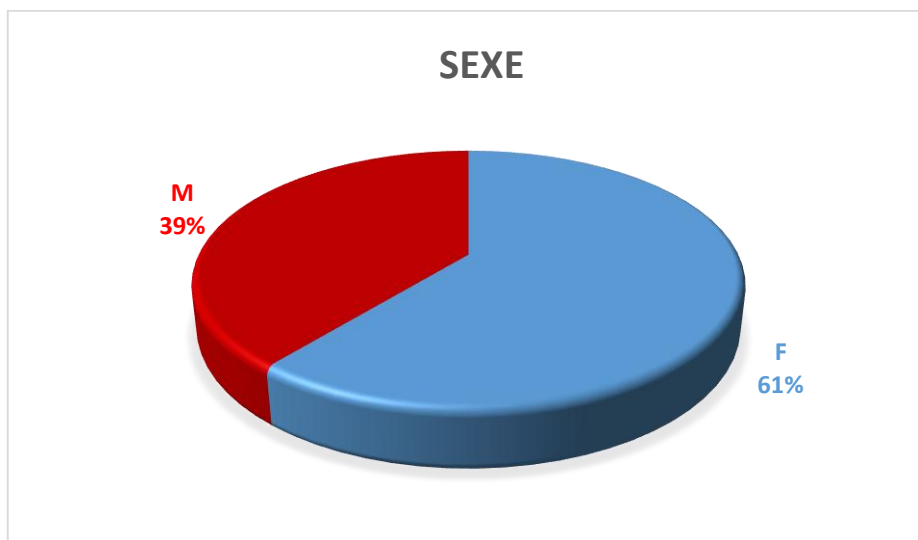


Figure 40

3.1.2) Répartition selon l'âge :

L'âge de diagnostic variait de la naissance à 54 ans avec une moyenne d'âge de 9,57 ans

L'âge d'intervention chirurgical est défini 6 groupes :

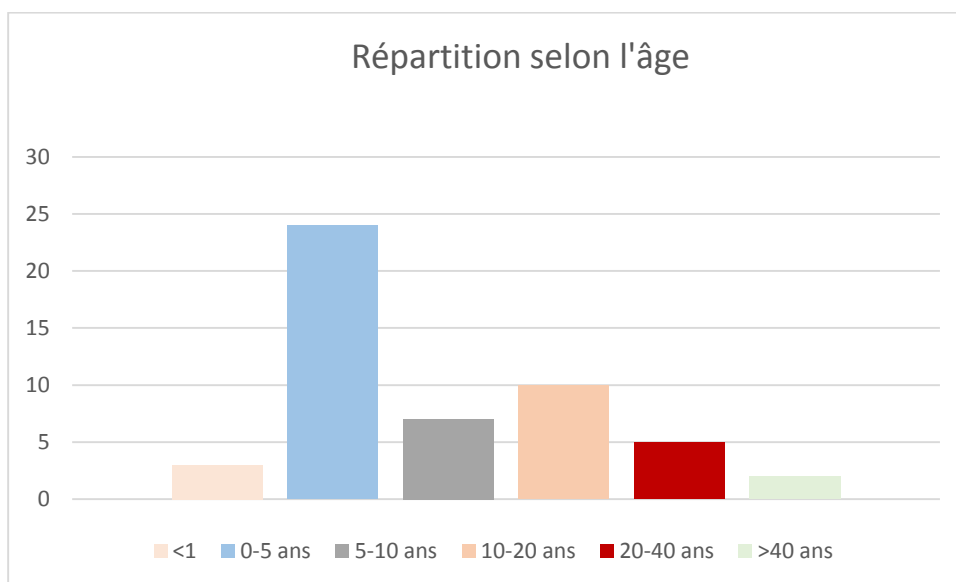


Figure 41

3.1.3) Répartition selon les circonstances de découverte :

Tableau 4 Circonstances de découverte

Circonstances de découverte	Effectif	Pourcentage
Fortuite	8	9,80%
Fatigabilité	43	52,40%
Dyspnée	48	58,50%
Cyanose	41	50,00%
Syncope	2	2,40%
Douleur thoracique	3	3,70%
Sueurs	2	2,40%
Palpitations	26	31,70%
Grossesse	1	1,20%

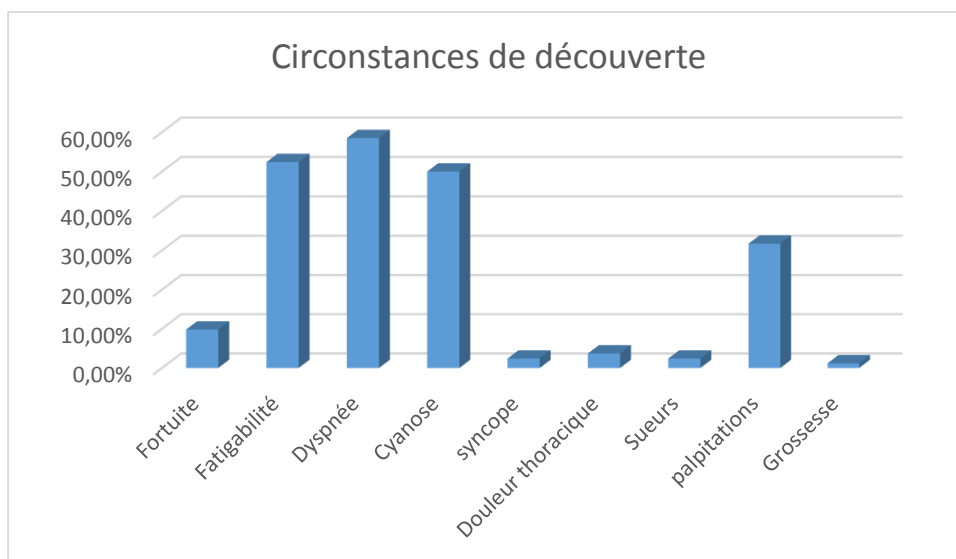


Figure 42

3.2) Les antécédents :

3.2.1) Les pathologies médico-chirurgicales :

Les antécédents le plus souvent rencontrés étaient ceux du retard staturo-pondérale (30 cas soit 36,6%), les infections respiratoires à répétition (41 cas soit 50%), nous avons également rencontrés la présence de 2 cas de dysplasie faciale soit 2,4%, 2 cas d'ictère nucléaire soit 2,4%, 1 seul cas de : monoparésie gauche suite à un AVCI, retard mental et surdit  bilat rale, scoliose.

Tableau 5 Les antécédents m dicaux

ATCD	Effectifs	Pourcentage
RSP	30	36,60%
Infections respiratoires � r�p�tition	41	50%

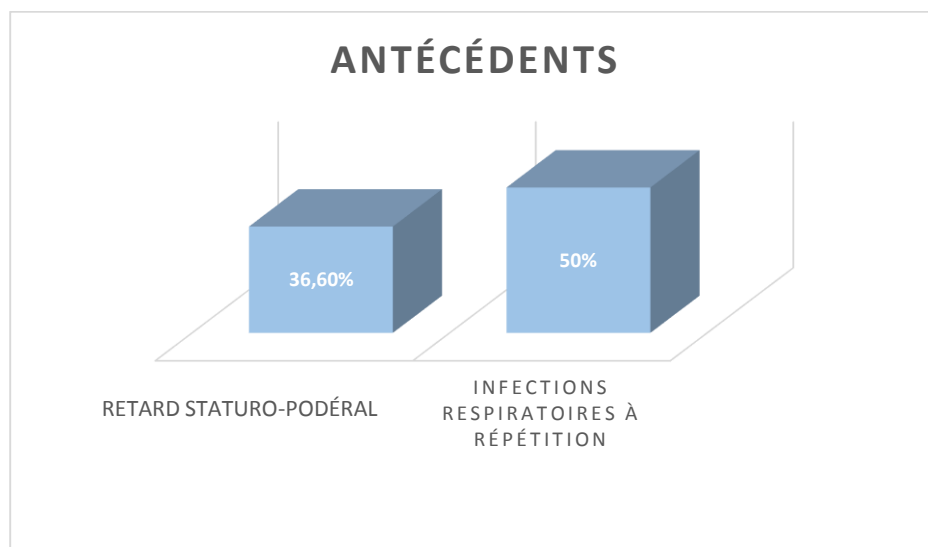


Figure 43

3.2.2) Les syndromes malformatifs :

Les cas de syndromes malformatifs rencontrés étaient de : 8 cas de trisomie 21, 3 cas de Sd de noonan, 2 cas de dysplasie faciale atyique, 2 cas de fente labio-palatine, et 1 cas d'agénésie des 2 membres inférieurs.

Tableau 6 Syndromes malformatifs

Syndromes malformatifs	Effectifs	Pourcentages
T21	8	9,80%
Sd de noonan	3	3,70%
Fente labiopalatine	2	2,40%
Dysplasie faciale	2	2,40%

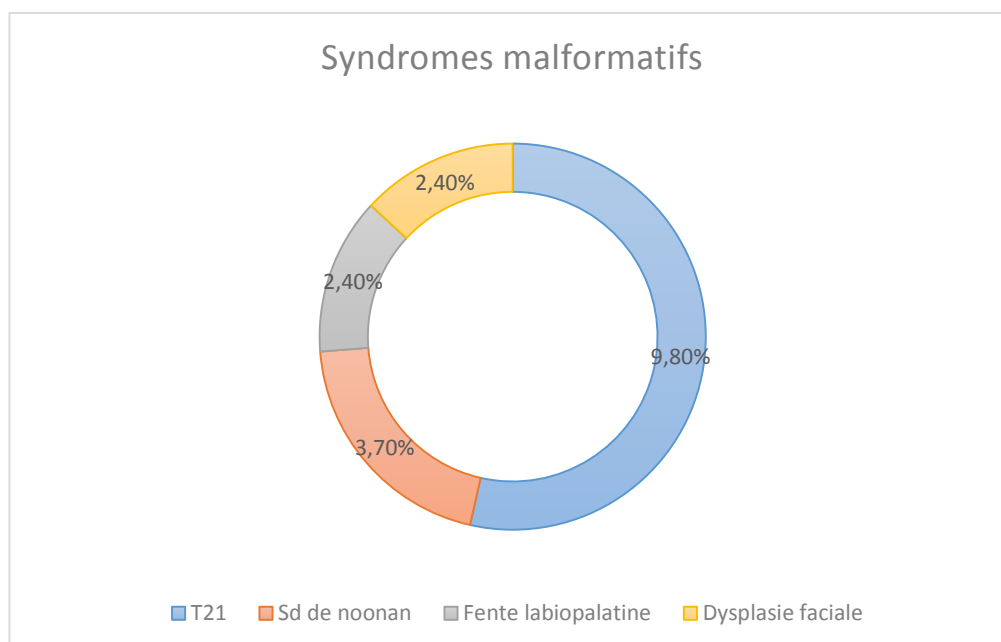


Figure 44

3.2.3) Notion de consanguinité :

La notion de consanguinité était présente chez 16 cas, soit 19,5%.

3.2.4) Répartition selon l'âge de la mère :

L'âge moyen des mères était de : 32,6 ans, réparti comme suit :

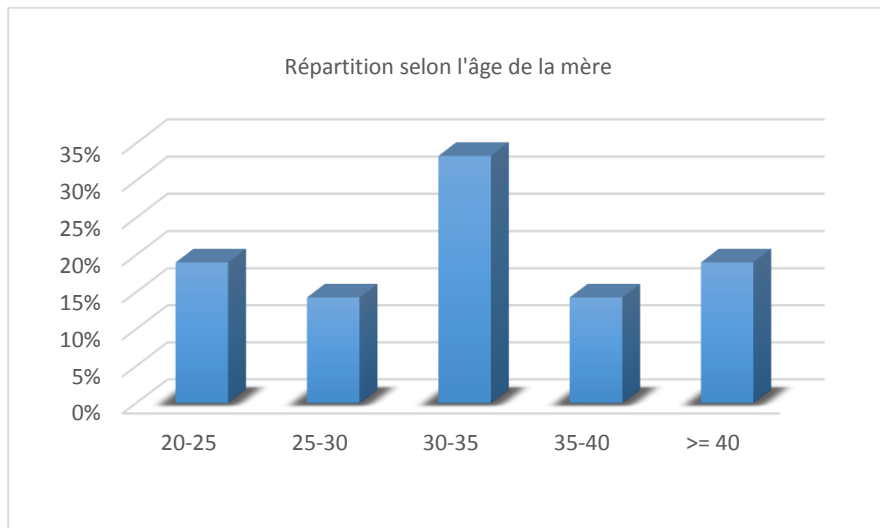
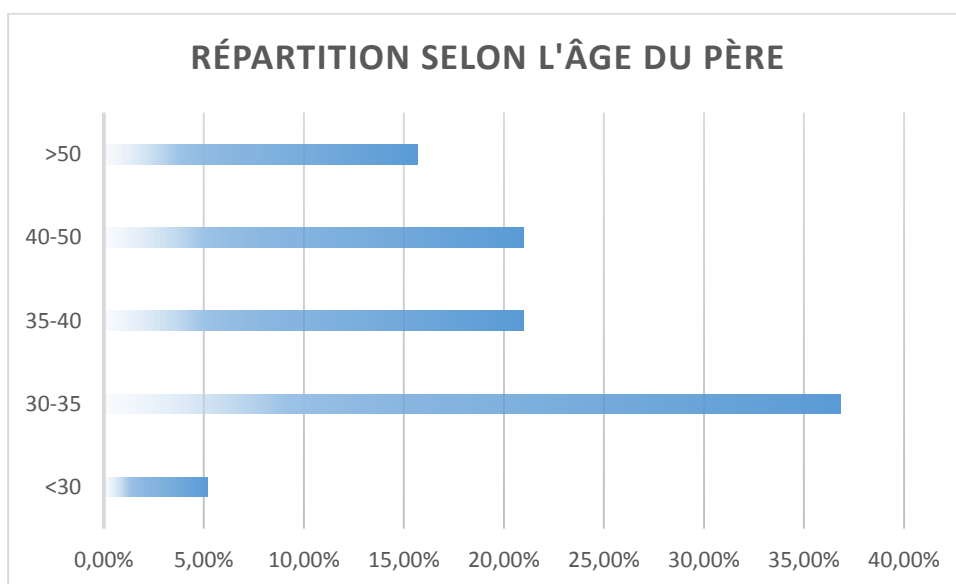


Figure 45

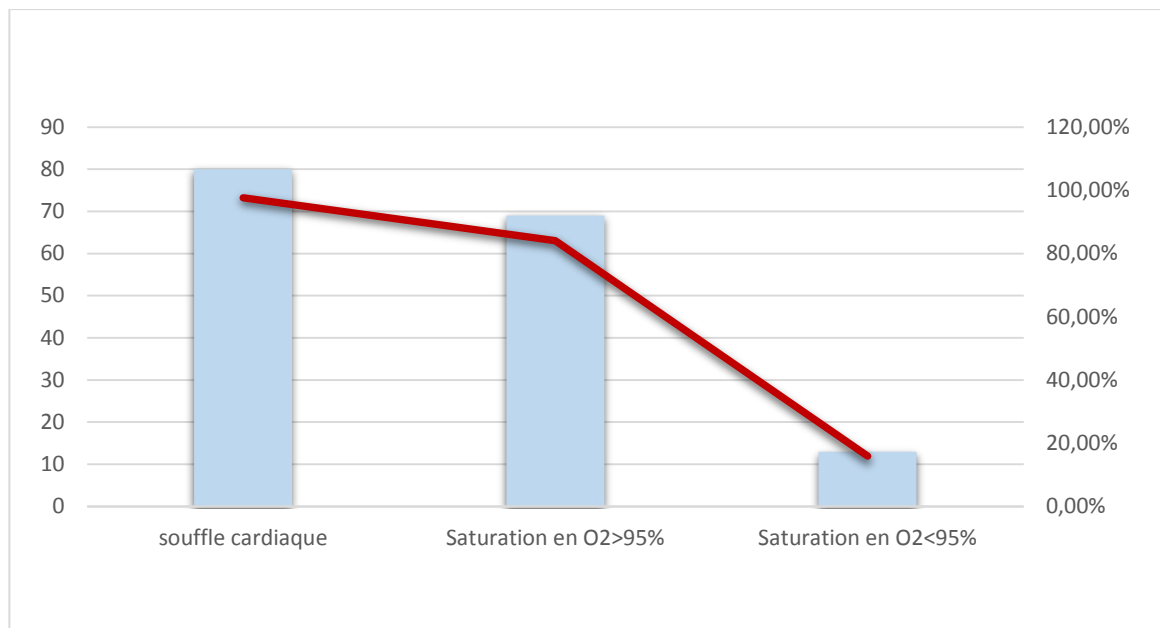
3.2.5) Répartition selon l'âge du père :

L'âge moyen des pères était de : 39,57 ans, réparti comme suit :



3. 3) Examen clinique :

3.3.1) signes physiques :



3.3.2) données de l'ECG :

Tableau 7 Données de l'ECG

Rythme ECG	Pourcentages	Effectifs
Sinusal	86,60%	71
ACFA	2,40%	2
BBD	6,10%	5
ESV	3,70%	3
Tachycardie Jonctionnelle	1,20%	1

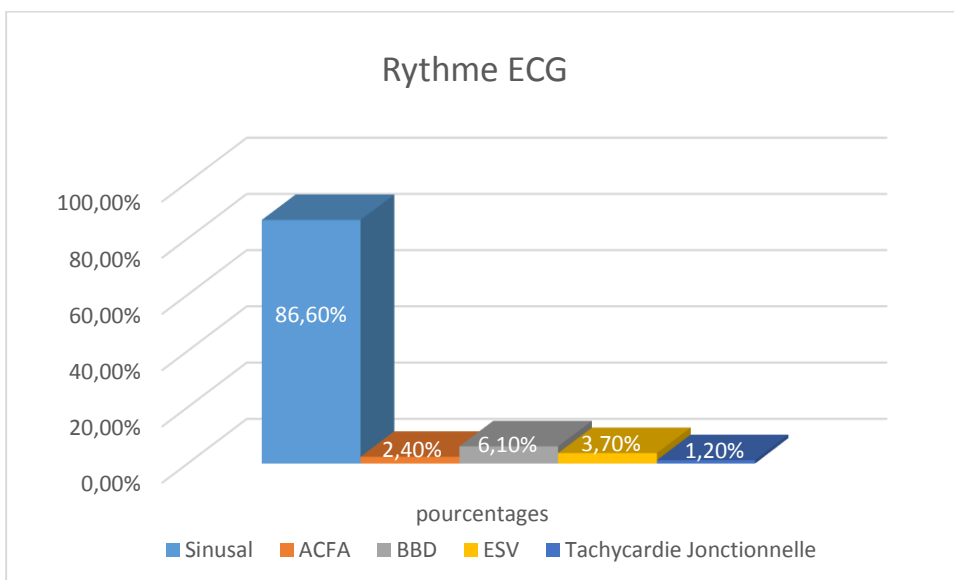
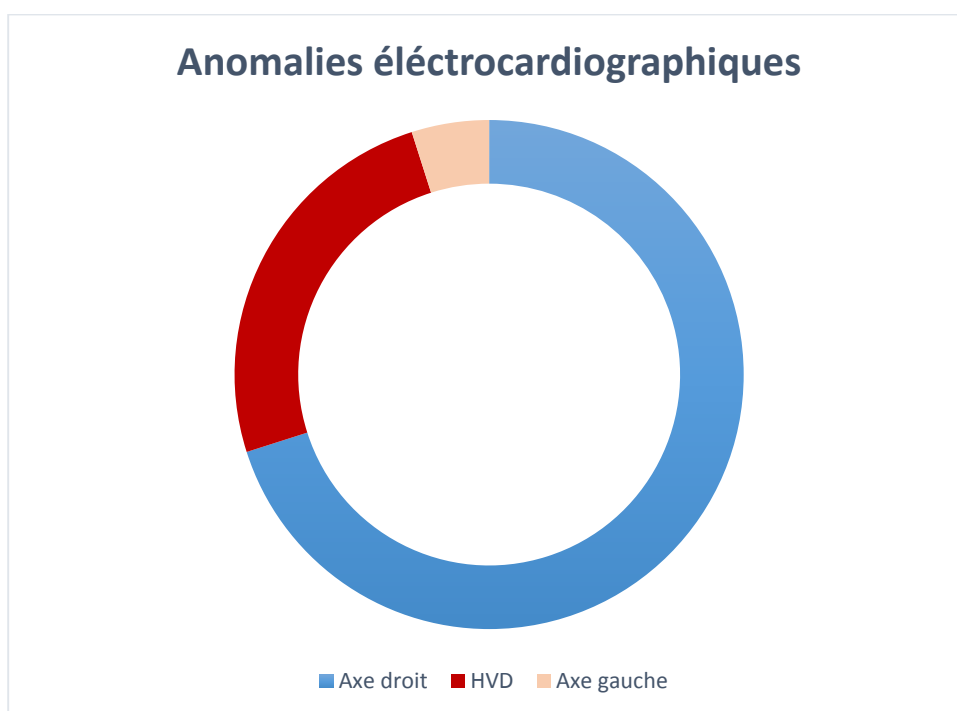


Tableau 8 Anomalie à l'ECG

Anomalies électrocardiographiques	Pourcentages	Effectifs
Axe droit	17,10%	14
HVD	6,10%	5
Axe gauche	1,20%	1



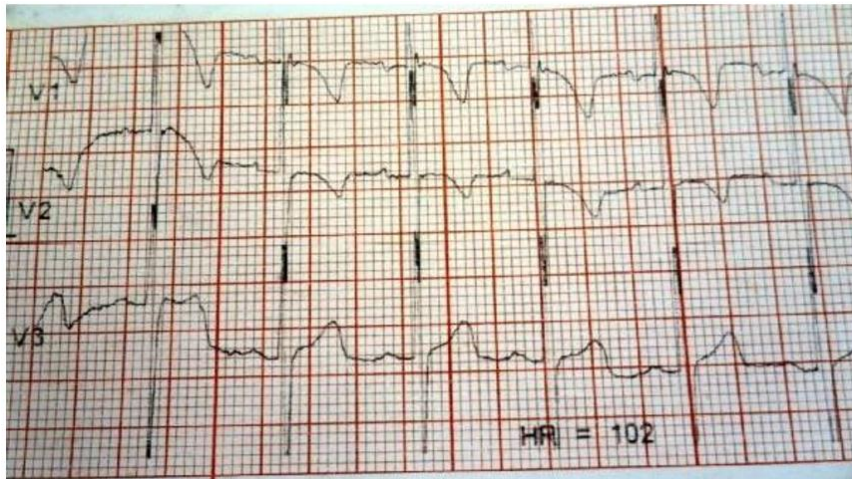


Figure 46 Aspect V1, V2 et V3 à l'ECG d'un cas présentant une HVD

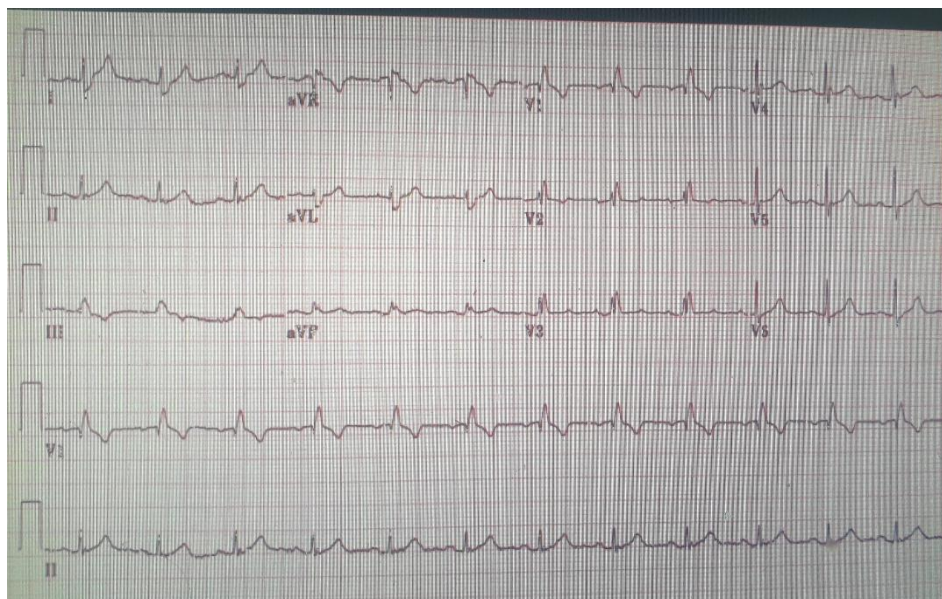


Figure 47 Aspect d'un BBD (image su service)

3.4)Examens paraclinique :

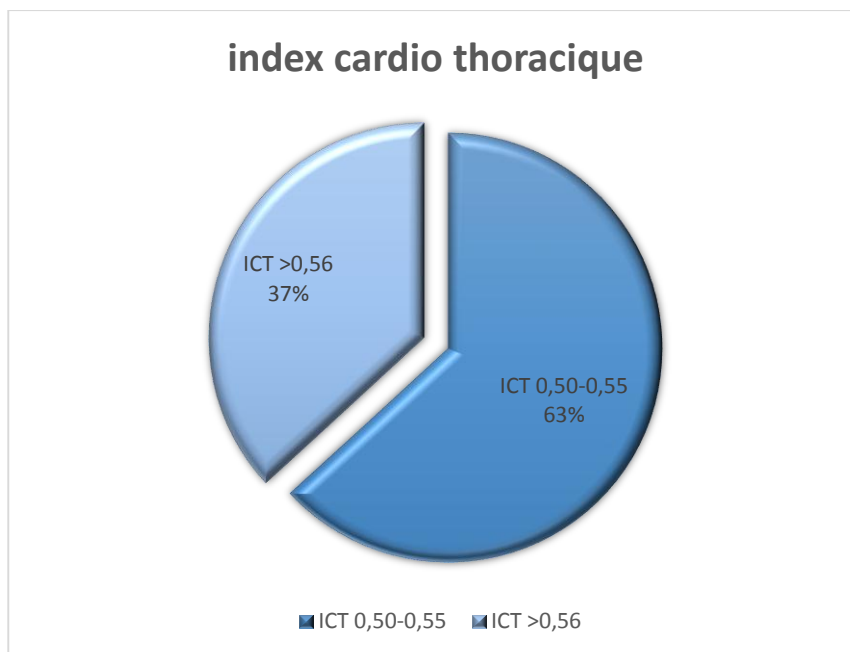
3.4.1) Radiographie thoracique :

La radiographie du thorax standard de face apprécie la dilatation des cavités cardiaques droites par le calcul de l'index cardiothoracique. Le rapport cardiothoracique normal ne dépasse pas 0,50, il est pathologique au-delà de 0,55 et l'on parle alors de cardiomégalie qui est un indice de surveillance important et simple.

Tableau 9 Répartition des patients selon l'ICT pré-op

Index cardiothoracique	Effectifs	Pourcentages
ICT 0,50-0,55	48	58,50%
ICT >0,56	28	34,10%

Une cardiomégalie a été révélée chez 28 patients soit 34,10% de l'effectif de notre série, avec un I.C.T \geq 0,56.



Nous avons également noté la présence d'un arc moyen gauche convexe chez 16 de nos patients soit 19,5%

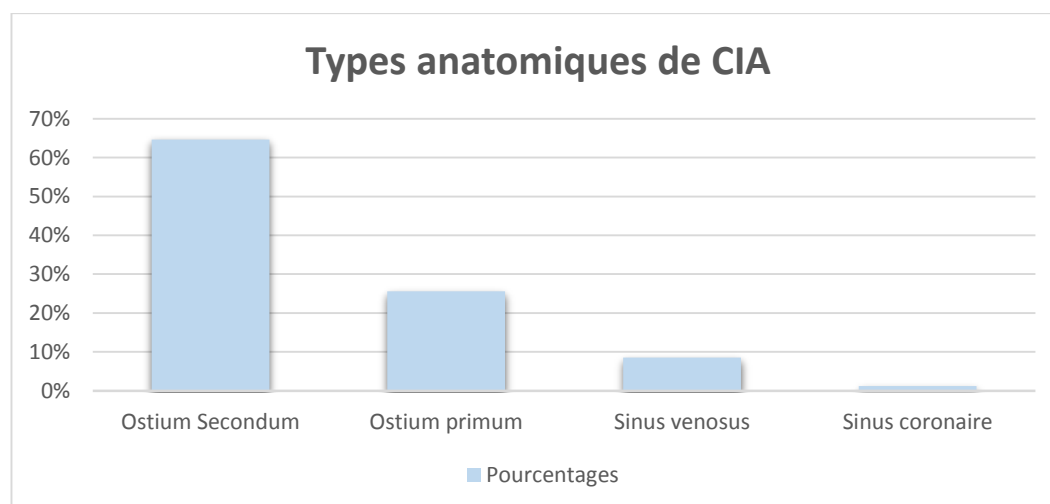
3.4.2) échocardiographie doppler :

3.4.2.1) Types anatomiques des CIA :

Types anatomiques	Effectifs	Pourcentages
Ostium Secundum	53	64,63%
Ostium primum	21	25,60%
Sinus venosus	7	8,50%
Sinus coronaire	1	1,20%

On remarque dans ce tableau que le type de CIA ostium secundum était la forme la plus fréquente chez nos malades et qui représente à elle seule 64,6% des cas soit 53 patients.

La CIA type Ostium primum représente 26,6% de la population d'étude soit 21 malades, pendant que les CIA type sinus venosus représentaient 8,5% avec 7 cas dont 4 étaient associées à un RVPAP. On note la présence d'un seul cas de CIA type sinus coronaire.



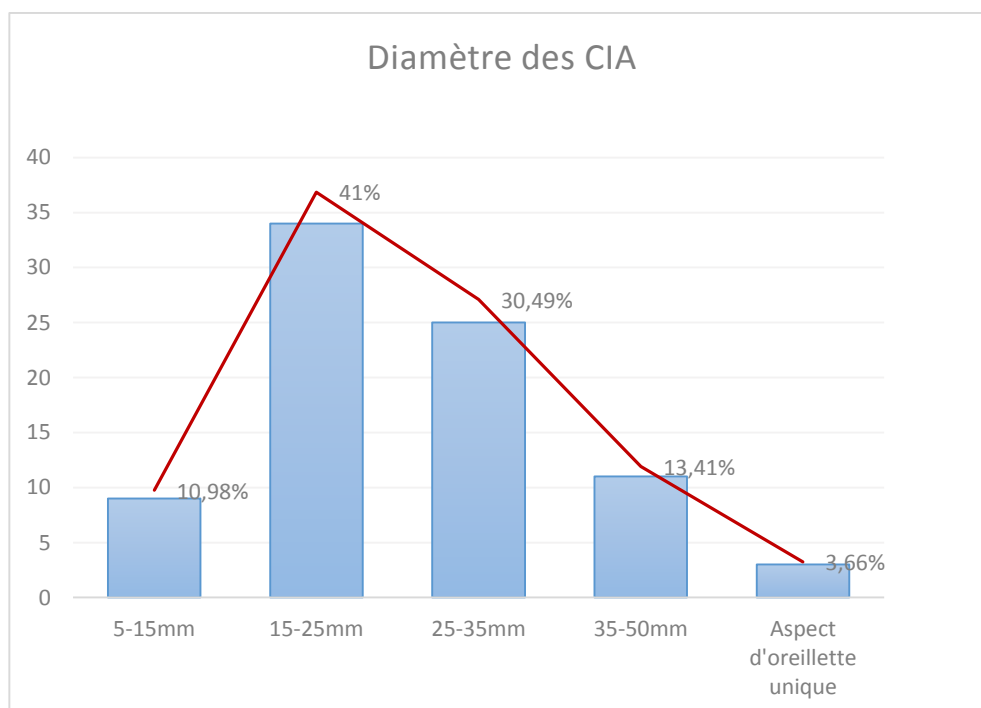
Notre série a mis en évidence la présence de 27 cas de canal atrioventriculaire dont 22% associaient une CIA OS soit 6 cas et 78% associaient une CIA OP soit 21 cas.

Le diagnostic des CIA chez nos patients a été posé par l'échocardiographie-doppler dans 100% des cas.

3.4.2.2) Diamètre des CIA :

La taille moyenne du défaut septal inter-atrial chez nos patients était de 22,82mm de diamètre avec des extrêmes de 5 et 50mm. A noter également que la série comportait 3 cas de CIA d'aspect d'oreillette unique.

Diamètre de la CIA	Effectifs	Pourcentages
5-15mm	9	10,98%
15-25mm	34	41%
25-35mm	25	30,49%
35-50mm	11	13,41%
Aspect d'oreillette unique	3	3,66%



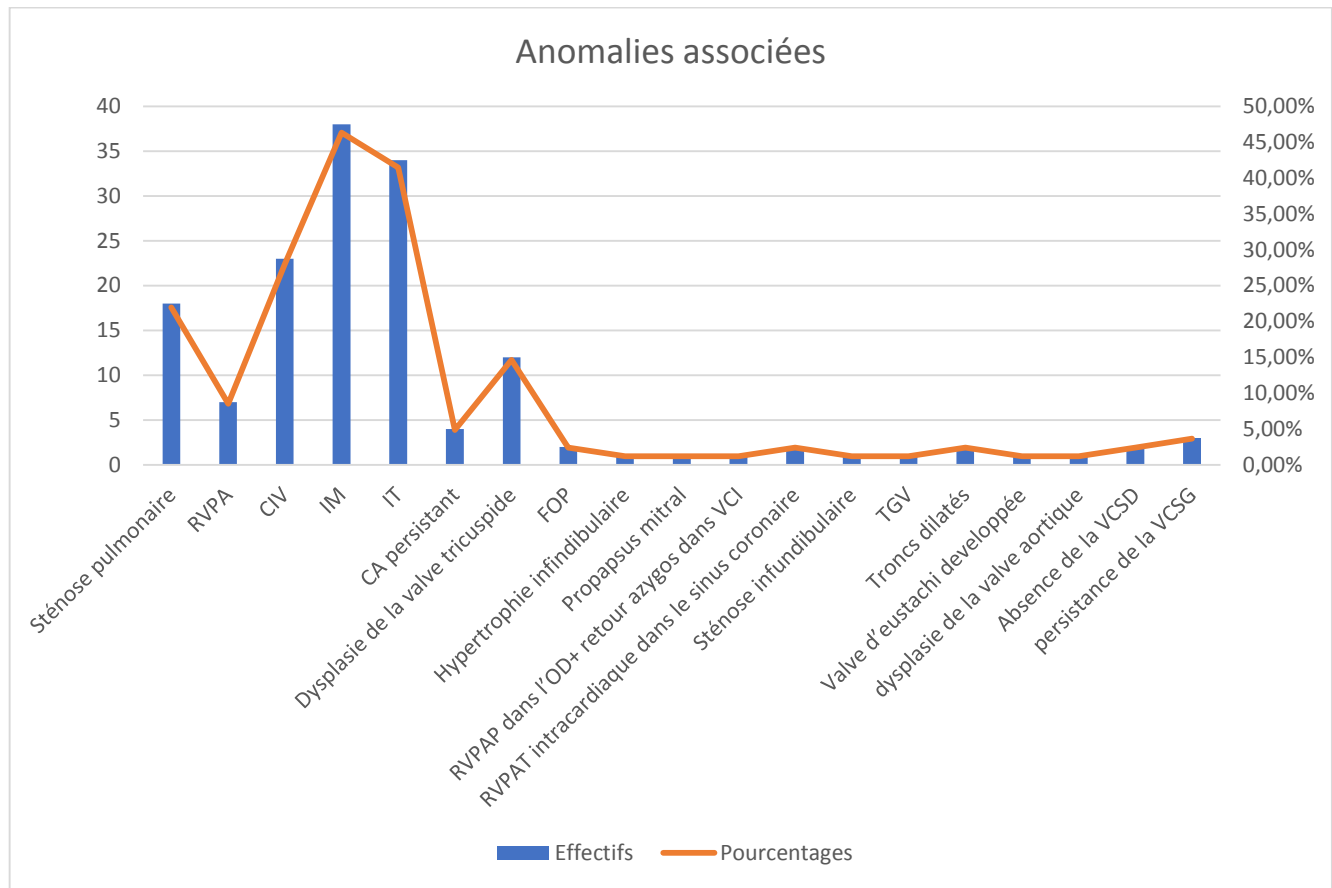
On remarque que 34 de nos patients opérés soit 41% avaient un défaut septal inter-atrial compris entre 15 et 24mm le plus grand diamètre du défaut septal retrouvé dans notre étude était de 35 à 50mm retrouvé chez 13,41% des patients avec 3 cas d'aspect d'oreillette unique soit 3,66%

Les CIA de petit diamètre compris entre 5 et 15mm correspondait aux patients dont la moyenne d'âge est de 6,25 ans tandis que la moyenne d'âge des patient avec une CIA dont le diamètre est supérieur à 35mm est de 22,5 ans.

3.4.2.3) Anomalies associées

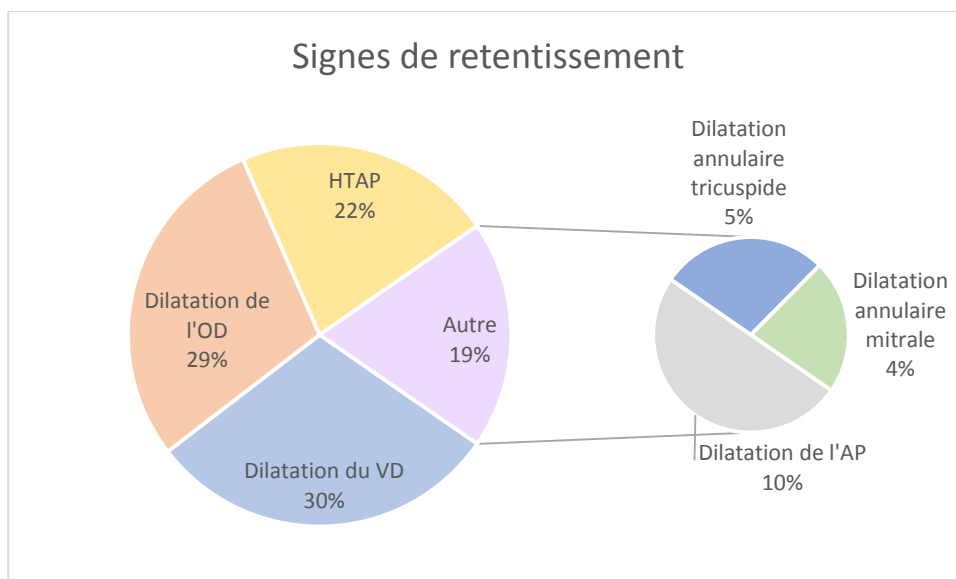
Des anomalies étaient associées à la CIA à plusieurs stades, réparties comme suit :

Anomalies associées	Effectifs	Pourcentages
Sténose pulmonaire	18	21,95%
RVPA	7	8,54%
CIV	23	28,05%
IM	38	46,34%
IT	34	41,46%
CA persistant	4	4,88%
Dysplasie de la valve tricuspide	12	14,63%
FOP	2	2,44%
Hypertrophie infundibulaire	1	1,22%
Propapsus mitral	1	1,22%
RVPAP dans l'OD+ retour azygos dans VCI	1	1,22%
RVPAT intracardiaque dans le sinus coronaire	2	2,44%
Sténose infundibulaire	1	1,22%
TGV	1	1,22%
Troncs dilatés	2	2,44%
Valve d'eustachi développée	1	1,22%
dysplasie de la valve aortique	1	1,22%
Absence de la VCSD	2	2,44%
persistance de la VCSG	3	3,66%



3.4.2.4) Signes de retentissement :

Nous avons noté la présence de signes de retentissement de la CIA témoignant de sa gravité :



3.5) Prise en charge :

Tous nos patients ont bénéficié d'un traitement chirurgical , les données recueillies au cours des interventions sont rapportées dans le tableau suivant :

Temps opératoire	Effectifs	Pourcentage
Voie d'abord de la CIA		
Sternotomie médiane	77	93,90%
Thoracotomie antérolatérale	1	1,22%
Thoracotomie postérolatérale	4	4,88%
Fermeture de la CIA		
Patch	80	97,56%
Patch sauvage en PTFE	70	87,50%
Patch en péricarde autologue	7	8,75%
Patch en péricarde bovin	3	3,75%
Suture directe	2	2,44%
Traitement des lésions associées		
Plastie mitrale	23	28,05%
Plastie tricuspide	5	6,10%
Fermeture de la CIV	14	17,07%
Ligature d'un CA	2	2,44%
Dilatation de SP	5	6,10%
Redirection du RVPA	4	4,88%
Commissurotomie valvulaire pulmonaire	1	1,22%

3.5.1) Voie d'abord :

Dans notre série, tous nos patients ont bénéficié d'une intervention sous CEC.

Parmi ces 82 patients opérés sous CEC, 77 ont été abordés par une sternotomie médiale, 4 par une thoracotomie postérolatérale et 1 par thoracotomie antérolatérale.

– Choix de la voie d'abord :

La sternotomie médiale est généralement considérée comme l'approche de référence et offre la possibilité d'effectuer toute procédure cardiaque supplémentaire. La longueur de l'incision cutanée peut être raccourcie aux extrémités crânienne et caudale pour permettre un meilleur résultat esthétique, mais le sternum est généralement divisé dans son intégralité et donc la récupération requise est inévitable. La ventilation mécanique et les temps de séjour en soins intensifs sont courts et le temps peropératoire, le temps de CEC est généralement plus court en utilisant cette exposition. La canulation se fait via l'aorte ascendante et les deux veines caves directement. (1)

La thoracotomie antérolatérale est mieux utilisée chez les femmes une fois le bourgeon mammaire développé, car l'incision peut être cachée dans le pli mammaire. De bons résultats esthétiques et fonctionnels ont accru sa popularité(2-3)

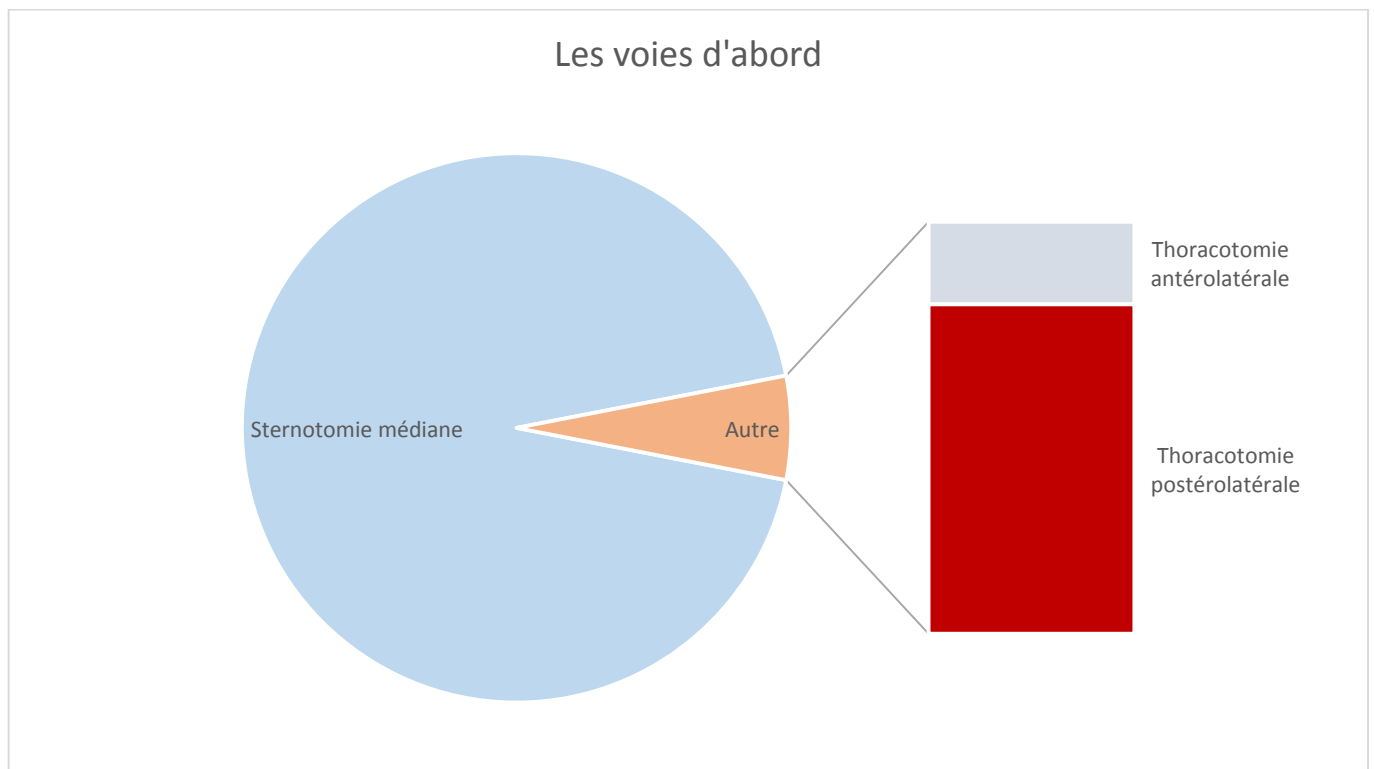


Figure 48 Thoracotomie postéro-latéral - CHU Hassan II de Fès

3.5.2) Fermeture de la CIA :

3.5.2.1) Fermeture par patch :

80 des patients de notre série ont bénéficié d'une fermeture par patch dont 70 étaient fait de patch sauvage en PTFE, 7 en patch en péricarde autologue et 3 en patch en péricarde bovin.

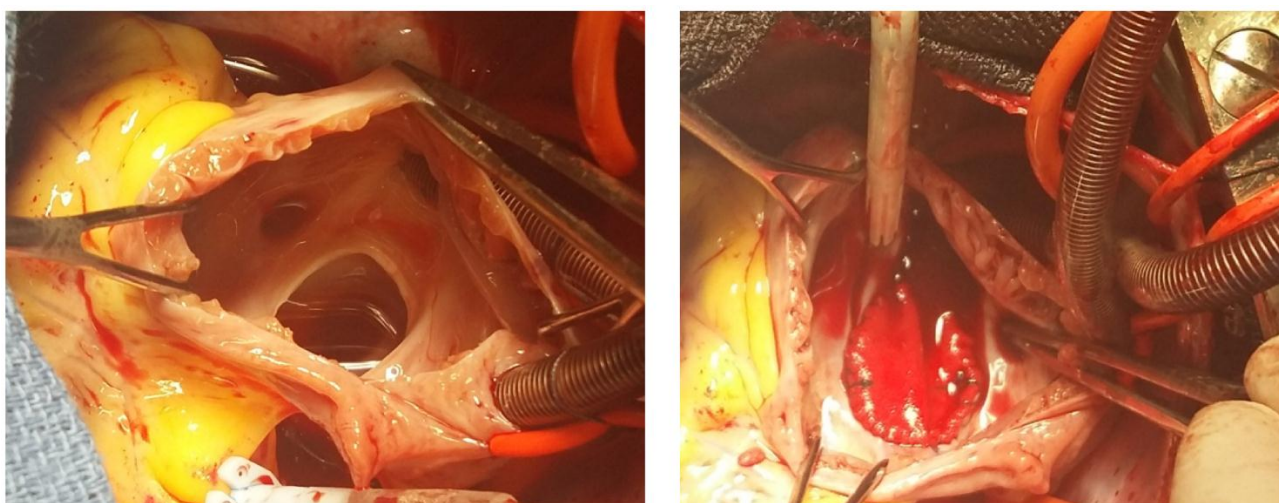
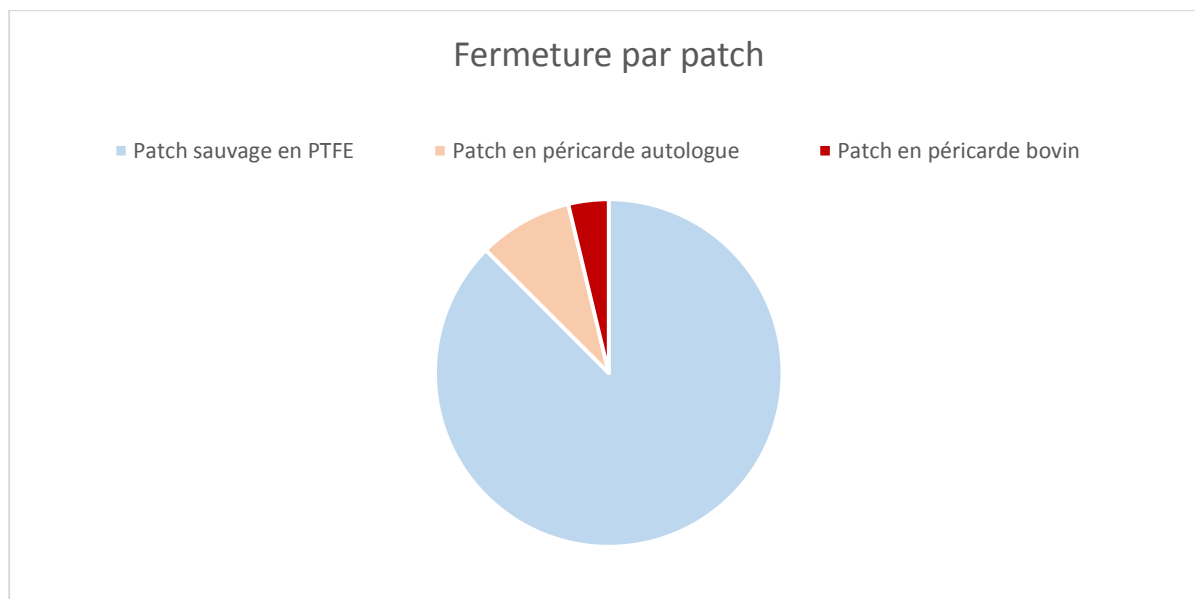


Figure 49 mise en place d'un patch pour fermeture d'une CIA large (image du service)

3.5.2.2) Fermeture par suture directe :

2 patients ont bénéficié d'une fermeture par un surjet direct de la CIA. Le choix de l'utilisation du surjet était justifié par les petits diamètres des CIA qui était de 16mm et 12mm.

3.5.3) Traitement des lésions associées :

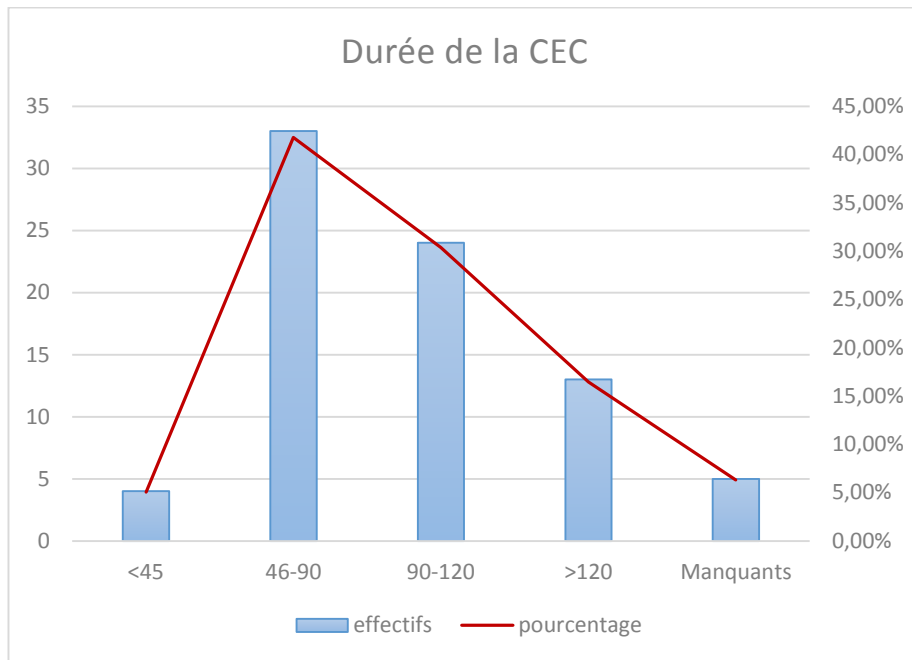
Les gestes chirurgicaux associés à la fermeture de CIV ont consisté en :

- une plastie mitrale dans 23 cas soit 28,05%
- une plastie tricuspide dans 5 cas soit 6,10%
- une fermeture de la CIV associée dans 14 cas soit 17,07%
- une ligature d'un CA dans 2 cas soit 2,44%
- une dilatation de sténose pulmonaire dans 5 cas soit 6,10%
- une résection du RVPA dans 4 cas soit 4,88%
- une commissurotomie valvulaire pulmonaire dans 1 cas soit 1,22%

3.5.4) Timing opératoire3.5.4.1) Durée de la CEC :

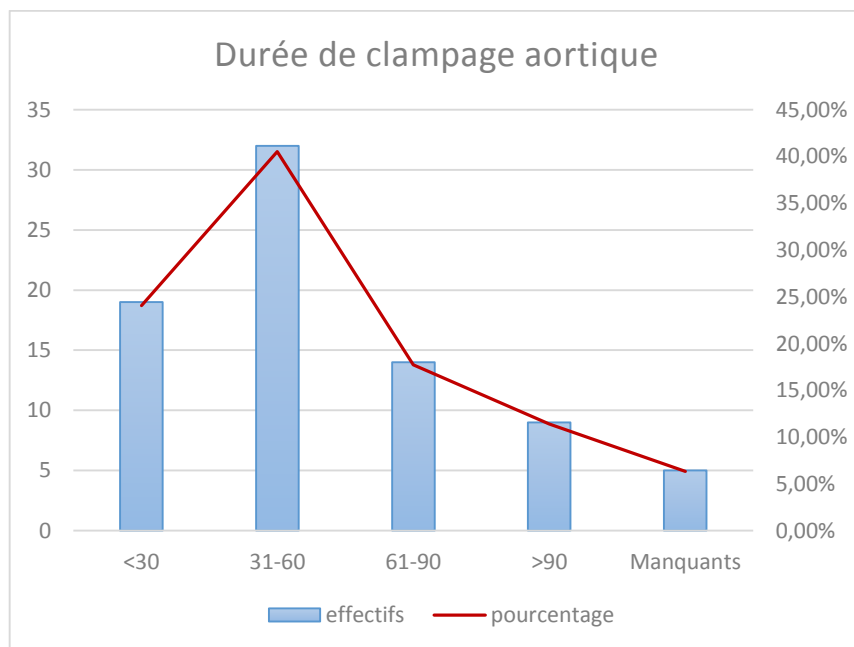
Elle a été en moyenne de 94,54mins avec des extrêmes de 36 et 264mins

Durée de CEC	Effectifs	Pourcentage
<45	4	4,88%
46-90	34	41,46%
90-120	25	30,49%
>120	13	15,85%
Manquants	5	6,10%



3.5.4.2) Durée du clampage aortique :

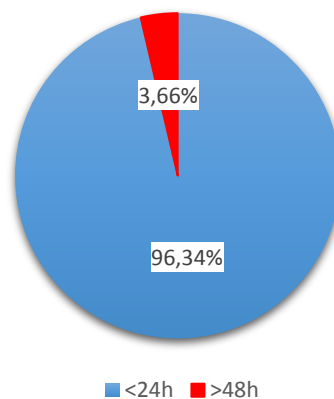
Elle a été en moyenne de 54,38mins avec des extrêmes de 12 et 215mins



3.5.5)Durée du séjour en réanimation :

La durée du séjour en réanimation était de <24h chez 79 de nos patients, 3 patient ont séjournés plus que cette durée, à cause de complications immédiates : saignement post opératoire important, insuffisance respiratoire aigue nécessitant une ventilation prolongée, et épanchement péricardique important, pour lesquelles ils ont nécessité une durée de séjour en réanimation entre 48 et 72h

Durée du séjour en réanimation



3.5.6) Durée d'hospitalisation :

La durée d'hospitalisation moyenne est de 8j pour les patients ayant bénéficiés d'une fermeture chirurgicale, et est de 2j pour les patients ayant bénéficié d'une fermeture pas prothèse

3.5.7) complications :

Nous n'avons pris en considération que les complications majeures, ayant eu des répercussions et ou une thérapeutique complémentaires.

Nous avons dénombré 7 complications chez 13 patients (15.85 %) sur l'ensemble de l'effectif :

- Trois épanchements péricardique important nécessitant un drainage.
- Une brèche aortique entrainant un saignement post opératoire important ayant nécessité une reprise chirurgicale.
- Une endocardite infectieuse nécessitant la mise sous antibiothérapie.

- Une HTAP post opératoire ayant nécessité une ventilation mécanique prolongée.
- Une pneumonie mise sous antibiothérapie.
- Quatre pneumothorax et six épanchements pleuraux nécessitant la mise en place de drains.

3.5.8) mortalités per et post opératoire :

Le taux de mortalité était de 1,21%.

Un seul cas de décès post opératoire a été rapporté à j+4. Il s'agissait d'un patient âgé de 15 mois, avec un Sd de Noonan, suivi pour une sténose pulmonaire serrée valvulaire et sous valvulaire avec une hypertrophie infundibulaire+ CIA OS. Il a été opéré pour la mise en place d'un conduit VD-AP de type CONTEGRA avec une fermeture concomitante de la CIA par surjet. Le décès était en rapport avec une dysfonction du ventriculaire droite. Le patient a fait une DR sur IR sévère non contrôlée par ATB compliqué d'un arrêt cardio-respiratoire.

Nous n'avons pas pu définir de facteurs prédictifs significatifs de la morbidité sur le décès constaté.

DISCUSSION

Les communications inter-auriculaires (CIA) sont des malformations cardiaques congénitales fréquentes. Elles représentent 10% des cardiopathies diagnostiquées à la naissance, 30 à 40% dépistées chez l'adulte [4].

Non traitées, les CIA conduisent à une surcharge de volume chronique du cœur droit avec dilatation des cavités cardiaques droites, et développement tardif de défaillance cardiaque droite, augmentation des résistances vasculaires pulmonaires, hypertension pulmonaire (HTP), arythmies auriculaires ou une embolie paradoxale dont le traitement n'est pas toujours possible[5] .

Les directives actuelles[6] recommandent que tous les patients porteurs de défauts septaux auriculaires hémodynamiquement significatifs devraient subir une fermeture de ce défaut septal, indépendamment des symptômes afin de prévenir les complications à long terme.

Le traitement de la CIA relève uniquement de la chirurgie ou du cathétérisme interventionnel.

Ailleurs, on parle de plus en plus de robotique, une technique à mi chemin entre le cathétérisme interventionnel et la chirurgie conventionnelle qui fait ses premiers pas [7,8].

Notre étude se présente avec une analyse de l'approche chirurgicale et se présente de mettre en évidence les différentes particularités des CIA.

1) Profil épidémiologique

1.1) Répartition selon le sexe

Comme constatée dans la littérature médicale internationale, où la plupart des études ont rapporté que la CIA atteint fréquemment les sujets de sexe féminin, comme dans l'étude de Vaxsmann [13] le pourcentage des patients de sexe féminin était de 77,77% ; cette prédominance féminine a été confirmée dans notre étude avec

un taux de 61% de nos patients étaient de sexe féminin (50 patients). Le tableau ci-dessous illustre cette constatation en exposant le pourcentage de sexe féminin des différentes études.

AUTEURS	Effectif	Pourcentage féminin
Kano [9]	28	64,28%
Steel [10]	40	85%
Zouali [11]	36	83,33%
Murphy [12]	123	62%
Vaksmann[13]	9	77,77%
Notre étude	50	61,00%

1.2) Répartition selon l'âge :

Hopkins, dans une étude rétrospective sur 176 patients (14), montrait 2 pics de fréquence dans la répartition selon les tranches d'âges: le premier pic vers 4-6 ans, âge scolaire où le diagnostic était posé, et le 2ème pic vers 30-39 ans, où le diagnostic était fait suite à l'aggravation de la symptomatologie.

Dans notre étude, on a retrouvé un pic entre 0 et 5 ans (34 patients ; 41 %), et un deuxième pic entre 10 et 15 ans (21 patients ; 25%) dont la majorité étaient de sexe féminin.

2) Circonstances de découverte :

Les patients présentant une CIA isolée sont généralement asymptomatiques pendant l'enfance et l'adolescence (22). Même ceux avec un grand shunt gauche-droit peuvent ne pas avoir des symptômes manifestes jusqu'à l'âge adulte. La découverte fortuite par un échocardiogramme réalisé à cause d'un souffle cardiaque ou une anomalie de la radiographie thoracique ou un électrocardiogramme est courante (23).

La grossesse peut conduire parfois au diagnostic. Rarement, ces défauts peuvent provoquer des symptômes pendant la petite enfance, tel un retard staturo pondéral, une tachypnée, des infections respiratoires à répétition, une insuffisance cardiaque et insuffisance respiratoire nécessitant une ventilation (16).

Concernant les patients d'âge adulte, ils deviendront symptomatiques dans la troisième ou la quatrième décennie (22). En l'absence d'arythmies ou d'hypertension pulmonaire, les manifestations cliniques tels les palpitations, la dyspnée à l'effort et la fatigabilité sont dûs à une surcharge des cavités droites et l'hyper débit pulmonaire. En revanche, la plupart des adultes avec de shunts importants vont exprimer une fatigabilité, une intolérance à l'exercice, des palpitations, une syncope et une dyspnée d'effort. En fin de compte, ils souffriront d'une insuffisance cardiaque droite, avec œdème périphérique, cyanose (cas de syndrome d'Eisenmenger), voire des manifestations de thromboembolie avec des emboles paradoxales (24)

2.1) : la dyspnée

La dyspnée était le maître symptôme qui a conduit les patients à consulter. Elle est due à l'hyper débit pulmonaire. Rudiene [15], dans une étude, retrouvait 81% des patients avec une dyspnée pré opératoire.

Dans notre série, 48 de nos patients (58,5%) se sont présentés avec une dyspnée.

2.2) Retard staturo-pondéral :

Andrews dans une étude (16), suggère que si un nourrisson atteint d'une CIA présente une insuffisance cardiaque et un retard de croissance, une recherche attentive doit être effectuée pour rechercher d'autres causes de symptômes. Il est particulièrement important d'éliminer le drainage veineux pulmonaire anormal, la sténose veineuse pulmonaire ou la pathologie pulmonaire, et la possibilité d'une maladie vasculaire pulmonaire primaire doit être envisagée. Si aucune autre cause

n'est trouvée ou si les symptômes persistent malgré le succès du traitement d'une autre pathologie, une fermeture chirurgicale est recommandée.

Dans notre série le RSP était présent chez 30 patients soit 36,6% dont 16 présentaient une HTAP améliorées après le traitement chirurgical.

2.3) les infections respiratoires à répétition :

Le diagnostic d'une CIA isolée pendant la petite enfance peut être difficile. Dans une étude réalisée par Ivan Dimich (17) les résultats auscultatoires chez les patients étaient variables et non spécifiques pour la CIA. L'évolution clinique était identique chez la totalité des patients. Les huit à dix premiers mois de la vie ont été caractérisés par des épisodes répétés d'infections des voies respiratoires, d'insuffisance cardiaque congestive et de retard de croissance.

Comme l'ont rapporté plusieurs études (18-19), les affections respiratoires restent l'antécédent médical d'hospitalisation le plus fréquent; nous avons fait le même constat avec 50% des cas qui présentaient une bronchiolite ou une pneumonie.

3) Troubles du rythme

Les troubles du rythme, en particulier le flutter auriculaire et la fibrillation auriculaire, sont fréquents chez l'adulte porteur de CIA ; ils sont en rapport avec la dilatation de l'oreillette droite, responsable de modifications électriques cardiaques, et une dysfonction du nœud sinusal.(28) .

Pour Gatzoulis (21) les deux principaux facteurs de risque du flutter auriculaire ou de la FA étaient l'âge au moment de la fermeture de la CIA et la pression artérielle pulmonaire systolique pré opératoire.

Il recommandait ainsi la fermeture des CIA au moment opportun afin d'éviter la survenue de ces complications.

Dans notre série il n'y a eu aucun traitement ablatif. Soixante et onze (71) de nos patients (86,60 %) étaient en rythme sinusal ; 2 patients (2,4 %) étaient en ACFA et 3 patients (3,7%) en TSV.

Par contre, les BBD étaient un peu plus fréquents dans notre série avec 5 cas mais sans appareillage aucun.

4) L'indice cardiothoracique :

Sur le plan rapport cardiothoracique (RCT):

Une cardiomégalie pré-opératoire a été révélée chez 28 patients soit 34,10% de l'effectif de notre série, avec un I.C.T \geq 0,56.

En postopératoire, et dès le premier mois de suivi postopératoire on a constaté une régression significative de la cardiomégalie chez tous nos opérés, estimée à 8%

Après 12 mois de suivi post-fermeture chirurgicale des CIA, on a constaté une diminution encore plus marquée de l'ICT, estimée à environ 10%.

Dans l'étude prospective comparative de Thomson JDR et collaborateurs [122], la médiane de diminution des ICT était de 7,9% pour la fermeture Amplatzer versus 7,5% pour la fermeture chirurgicale des CIA.

On constate que nos résultats sur ce point sont conformes avec les résultats des autres études témoignant de l'effet positif de la fermeture chirurgicale des CIA dans la réduction de la dilatation des cavités cardiaques droites .

5) Les types de CIA :

Pour une meilleure analyse de notre série, nous avons opté pour une analyse des CIA groupés selon les types anatomiques et les problématiques propres à chaque groupe.

5.1) Les communications interauriculaires de type Ostium Secundum

Dans notre série, les CIA du type OS présentait un total de 53 cas soit 64%.

5.1.1) Les CIA Ostium secundum et les troubles de rythme et de conduction chez l'adulte :

Le SGD chronique, associé aux CIA entraîne une augmentation de la charge hémodynamique et un remodelage géométrique, à la fois au niveau cellulaire et macroscopique. Ceci est le plus souvent observé dans l'oreillette droite et le ventricule droit, mais a également été décrite dans les structures cardiaques gauches, en particulier s'il y a des problèmes associés de valvule mitrale. (26–27). Ce stress volémique chronique entraîne à son tour un remodelage électrique qui peut précipiter le développement d'arythmies. Les propriétés électrophysiologiques des myocytes auriculaires sont altérées, une augmentation du temps de conduction intra-auriculaire étant une constatation courante, probablement à cause d'une combinaison de fibrose interstitielle et d'agrandissement de la cavité (28–29). Les propriétés de conduction du nœud sinusal peuvent également être modifiées, même à l'état préopératoire (28–30). Bien que la taille de la cavité puisse s'améliorer après la fermeture ou la réparation de la CIA, de nombreuses caractéristiques électrophysiologiques semblent n'avoir aucune amélioration, ou une amélioration minime (21–28–29). Différents types de CIA peuvent également avoir un impact spécifique sur le nœud sinusal et / ou le nœud AV en fonction de l'origine embryologique et de la proximité anatomique.

5.1.1.1) Les troubles de rythmes :

Les tachyarythmies auriculaires sont fréquemment observées chez les patients avec des CIA. La fibrillation auriculaire et le flutter auriculaire sont relativement rares dans l'enfance, mais deviennent plus fréquentes avec l'augmentation de l'âge au moment de la réparation ou de la fermeture (21–27–31–32). La prévalence de ces arythmies est également corrélée avec la taille du shunt et les complications

hémodynamiques telles que l'hypertension pulmonaire, ainsi qu'avec d'autres comorbidités (27–30–33). La fibrillation chez les patients atteints de CIA peut être traitée de la même manière que la population générale, avec une considération appropriée pour les stratégies de contrôle du rythme avec des médicaments anti-arythmiques et une défibrillation électrique comme indiqué (27). Des directives d'anticoagulation appropriées devraient également être suivies (34). Il faut envisager la fermeture ou la réparation des CIA dans le cadre de la réduction du risque de récurrence de la tachyarythmie et de l'amélioration des symptômes (21–27–35).

5.1.1.2) Les troubles de conduction :

Des anomalies du nœud sinusal et de la conduction du nœud auriculo-ventriculaire ont été décrites chez des patients atteints avec des CIA. Des marqueurs électrophysiologiques de la dysfonction des ganglions sinusaux ont été décrits chez de nombreux patients atteints de CIA (35–36).

Un dysfonctionnement clinique des ganglions sinusaux a été décrit avant et après l'intervention pour les CIA de type ostium secundum (35). Le risque de développer un dysfonctionnement du nœud sinusal est corrélé à une plus grande taille de shunt et à un âge plus avancé à la fermeture (27,28,36).

Un BAV du premier degré est observé chez de nombreux patients avec des CIA, en grande partie secondaire à un temps de conduction intra-auriculaire prolongé (37,28)

Le BAV peut également être trouvé chez les patients atteints de CIA OS secondaires à des mutations dans une famille de facteurs de transcription myocardique étroitement associés qui sont actifs dans le développement embryologique précoce, NKX2.5, GATA4 et TBX5. Le TBX5 est associé au syndrome de Holt-Oram, qui présente également des manifestations extra-cardiaques des membres supérieurs, des anomalies telles que l'absence d'os radial ou de polydactylie.

Les mutations de ces facteurs de transcription présentent une transmission autosomique dominante et sont associées à de multiples formes de cardiopathie congénitale, le plus souvent avec des CIA OS. (35)

Les arythmies majeures sont rares chez les enfants atteints de CIA. Dans une étude de Berger et al. (38), 211 adultes ont été examinés d'un point de vue arythmique, avant et après fermeture du shunt auriculaire: avant la chirurgie, seulement 1% des patients de moins de 40 ans avaient un flutter auriculaire, contre 15% entre 40 et 60 ans. La tachyarythmie auriculaire ou la bradyarythmie chez les patients âgés est le sous-produit d'une dilatation et d'un étirement auriculaire droit de longue date, qui peuvent être soutenus par une régurgitation tricuspide, une hypertension artérielle pulmonaire, une insuffisance ventriculaire droite. Une étude récente de Labombarda et al. a confirmé l'hypothèse, chez les adultes atteints de diverses cardiopathies congénitales, que la fibrillation auriculaire reste l'arythmie auriculaire la plus courante, quelle que soit la complexité de la cardiopathie congénitale, avec un schéma à prédominance paroxystique.

5.1.1.3) Le résultat de notre série :

Dans notre série, les CIA du type OS présentaient un total de 53 cas soit 64%.

Nous avons remarqué que les patients dont l'âge au moment de l'intervention dépassait les 25 ans avaient tous des CIA de types OS, et présentaient tous des troubles de rythmes à l'ECG (ACFA, BBD et ESV).

Notre étude confirme les hypothèses précédemment cités. Les patients avec des CIA de type OS étaient plus à risque de développer des troubles de rythmes à l'âge adulte.

5.1.2) Les CIA OS et la fermeture par cathétérisme :

La fermeture percutanée des communications interauriculaires de type ostium secundum (CIA OS) s'inscrit dans le développement spectaculaire des méthodes de

traitement non chirurgical des cardiopathies congénitales. Elle est considérée une procédure efficace, comparable à la chirurgie, avec d'excellents résultats au long cours avec une morbidité moindre. La fermeture de ces communications par voie percutanée a été proposée très tôt. Depuis les années 1980 essentiellement, de nombreuses prothèses ont été imaginées et ont fait l'objet d'études cliniques aux États-Unis et en Europe. Jusqu'à une date récente, la plupart de ces prothèses présentaient des défauts qui n'en faisaient pas une alternative fiable à la cure chirurgicale: encombrement de la prothèse, pose techniquement difficile, absence de récupération simple, limitation de la taille de la CIA qui peut être fermée, fracture des armatures métalliques après un certain délai, perforation cardiaque, embolisation immédiate ou retardée, shunt résiduel dans une proportion non négligeable [39-40-41]. Le développement de la prothèse d'Amplatz en 1997 a permis de reconsidérer cette technique qui donne un bon niveau de fiabilité et de facilité d'utilisation. En effet la fermeture de la CIA OS en utilisant « l'Amplatzer Occluder » est devenue la procédure de référence compte tenu de sa simplicité, sa sécurité et son taux de réussite élevé, quel que soit son âge. Le taux de succès procédural décrit allait de 85 à 100 % (42-43)

Les options disponibles dans le cas d'une CIA de type ostium secundum nécessitant un traitement sont la réparation chirurgicale ou la fermeture par cathétérisme cardiaque interventionnel permettant la mise en place d'un dispositif d'occlusion. La fermeture par cathétérisme fait intervenir l'échocardiographie et le guidage radioscopique pour déterminer la taille et l'emplacement du défaut et pour mettre en place le dispositif d'occlusion. L'échographie intracardiaque sous anesthésie locale remplace de plus en plus l'échographie transœsophagienne, celle-ci nécessitant une anesthésie générale. De toute manière, l'anesthésie générale est toujours indiquée chez l'enfant pour éviter tout mouvement à la pose du dispositif.

Les obturateurs ont une structure en métal recouverte de tissu ou tissée de polyester. Le dispositif replié, introduit dans le cœur par un cathéter, se déploie pour fermer la CIA. Les petits shunts résiduels qui persistent à la suite de la procédure se ferment souvent au fil du temps lorsque le tissu endothélial recouvre le dispositif. Habituellement, le patient est soumis à une anticoagulothérapie, pendant six mois à la suite de la procédure. De plus en plus, la fermeture des CIA par cathétérisme cardiaque interventionnel est considérée comme étant le traitement courant. Auparavant, la fermeture chirurgicale constituait l'intervention courante en cas de CIA de type secundum, et son usage est toujours répandu (43-44)

Dans une étude réalisé par AMR à l'UMCCP - CHU Hassan II Fès sur le traitement par cathétérisme des cardiopathies congénitale où 24 cas de CIA ont été fermé par prothèse d'Amplatzer. Toutes les CIA ont été fermée avec succès. Aucune complication n'est survenue sur un suivi de 36mois.

Tableau 10 Comparaison entre le système d'occlusion septale AMPLATZER et la chirurgie dans la fermeture de la CIA

Étude et caractéristiques des patients	Cathétérisme interventionnel	Réparation chirurgicale	Complications	Durée du séjour (jours)
Du et collab. (É.-U.) <ul style="list-style-type: none"> Enfants et adultes Âge : 18,1 ± 19,3 ans (groupe du dispositif); 5,9 ± 6,2 ans (groupe de la chirurgie) Poids : 42,3 ± 27,3 kg (groupe du dispositif); 20,6 ± 15,2 kg (groupe de la chirurgie) 	n=459 Taux de réussite=95,7 % Fermeture après 12 mois=98,5 %	n=155 Taux de réussite de la procédure=100 % Fermeture après 12 mois=100 %	Complications globales : 7,2 % le dispositif, 24 % la chirurgie Complications importantes : 1,6 % le dispositif, 5,4 % la chirurgie	dispositif=1,0 chirurgie=3,4
Cowley et collab. (É.-U.) <ul style="list-style-type: none"> Enfants et adultes Âge : 22,9 ± 20,8 ans (groupe du dispositif); 10,5 ± 11,7 ans (groupe de la chirurgie) Poids : 47,8 ± 31,2 kg (groupe du dispositif); 32,8 ± 20,8 kg (groupe de la chirurgie) 	n=45 Taux de réussite =80 % Fermeture complète au congé chez 25/45 patients	n=44 Taux de réussite =100 % Fermeture complète au congé chez 42/44 patients	Complications importantes : dispositif n=0 chirurgie n=10	dispositif=1,0 chirurgie=3,6
Thomson et collab. (R.-U.) <ul style="list-style-type: none"> Enfants et adultes Âge médian : 9,7 ans (groupe du dispositif); 5,5 ans (groupe de la chirurgie) Poids : pas indiqué 	n=27 Taux de réussite 89 % (2 échecs procéduraux et 1 embolisation du dispositif) Réduction du (DTVD) de 17,5 % à 6 mois	n=19 Taux de réussite de 100 % Diminution du DTVD de 15,1 % à 6 mois	Complications globales : 11 % (n=3) le dispositif, 47 % (n=9) la chirurgie Complications influençant la PEC : 11 % (n=3) le dispositif, 21 % (n=4) la chirurgie	dispositif=1,0 chirurgie=6,0
Hughes et collab. (Australie) <ul style="list-style-type: none"> Enfants Âge médian: 6,1 ans (groupe du dispositif); 3,3 ans (groupe de la chirurgie) Poids médian : 20,2 kg (groupe du dispositif); 13,9 kg (groupe de la chirurgie) 	n=43 Taux de réussite de 89 % Fermeture 91 %	n=19 Taux de réussite de la procédure de 100 % Fermeture 100 %	Complications : dispositif n=2 chirurgie n=3	dispositif=29 h chirurgie=88 h
Formigari et collab. (Italie) <ul style="list-style-type: none"> Enfants Âge médian: 7,0 ans (groupe du dispositif); 5,1 ans groupe de chirurgie MI; 5,1 ans (groupe de la chirurgie ouverte) Poids médian : 23 kg (groupe du dispositif); 20,5 kg (groupe chirurgie MI); 18 kg (groupe chirurgie ouverte) 	n=70 Absence de shunt résiduel=100 %	Groupe chirurgie MI n=71 Groupe chirurgie ouverte n=50 Absence de shunt résiduel=100 %	Taux global des complications : 3,8 % (n=2) le dispositif, 9,8 % (n=7) la chirurgie MI, 12,0 % (n=6) la chirurgie ouverte	dispositif=2,1 chirurgie MI=2,8 chirurgie ouverte=6,5
Expérience de l'UMCCP CHU Hassan II <ul style="list-style-type: none"> Enfants et adultes Âge médian: 8,3 ans (groupe du dispositif) 9,57 ± 11,05 ans (groupe de la chirurgie) 	n=24 taux de réussite de la procédure : 100%	N=82 Taux de réussite de la procédure : 81,71% Fermeture à 100% après 12 mois	Taux global des complications : (n=0) le dispositif, (n=15) la chirurgie : 18,29 %	Dispositif=2 Chirurgie= 7

DTVD: diamètre télédiastolique du VD ; MI: Minimalemet invasive

La fermeture des CIA par cathétérisme cardiaque interventionnel comporte les risques inhérents au cathétérisme, telles la perforation d'un vaisseau sanguin et l'apparition d'une thrombose, particulièrement chez le jeune enfant. La mise en place du dispositif peut donner lieu à une autre complication, soit l'embolie gazeuse ou l'embolie découlant d'un caillot, aboutissant à un accident vasculaire cérébral. Des antiplaquettaires sont prescrits après la procédure pour réduire le risque de tels incidents. Sont également présents les risques relatifs aux dispositifs en eux mêmes, comme le déplacement du dispositif, ou l'usure des éléments métalliques au fil du temps(45).

La fermeture des CIA par cathétérisme cardiaque interventionnel offre, semble-t-il, des avantages à court terme, mais les résultats à long terme ne seront pas connus avant un certain temps. Une récente étude allemande (48) conclut que l'observation de ces patients tout au long de leur vie s'impose, comme c'est d'ailleurs le cas concernant les patients atteints d'une anomalie cardiaque congénitale.

5.2) Les Communications interauriculaire de type Ostium Primum :

Dans notre série, les CIA du type OP présentaient un total de 21 cas soit 25,6%

5.2.1) Les communications interauriculaire OP, les CAV partielles et totales et la trisomie 21 :

La trisomie 21 est une maladie génétique bien connue qui expose les personnes affectées à un risque accru de plusieurs morbidités, en particulier la cardiopathie congénitale. La prévalence de la cardiopathie congénitale chez les nourrissons nés avec la T21 se situerait entre 40% et 60%, contre 0,8% dans la population générale (51).

Dans une étude coréenne par Kim.M, Lee.Y. (50), la CIA était la cardiopathie congénitale la plus commune, survenant dans 30,5% des T21, suivi des CIV (19,3%), du canal artériel persistant (17,5%) et de la communication auriculoventriculaire (9,4%).

La plupart des études concernant la distribution des cardiopathies congénitales dans la T21 ont été menées dans des populations caucasiennes, où la CAV était considéré comme la cardiopathie congénitale la plus commune.

Heart defects	No. (%) in DS (n = 394)	No. (%) in chromosomal abnormalities (n = 700)	No. (%) in Non-chromosomal abnormalities (n = 25,275)	<i>P</i> *	<i>P</i> [†]
ASD (Q21.1)	120 (30.5)	163 (23.3)	5719 (22.6)	< 0.001	0.681
VSD (Q21.0)	76 (19.3)	109 (15.6)	3304 (13.1)	< 0.001	0.054
PDA (Q 25.0)	69 (17.5)	81(11.6)	1194 (4.7)	< 0.001	< 0.001
PV atresia/stenosis (Q22.0/Q22.1)	4 (1.0)	6 (0.9)	426 (1.7)	0.304	0.091
TOF (Q21.3)	10 (2.5)	20 (2.9)	361 (1.4)	0.067	0.002
AVSD (Q 21.2)	37 (9.4)	43 (6.1)	271 (1.1)	< 0.001	< 0.001
CoA (Q25.1)	8 (2.0)	18 (2.6)	204 (0.8)	0.008	< 0.001
DORV (Q20.1)	2 (0.5)	9 (1.3)	168 (0.7)	0.703	0.049
TGA (Q20.3)	1 (0.3)	2 (0.3)	143 (0.6)	0.411	0.327
Single ventricle (Q20.4)	1 (0.3)	2 (0.3)	29 (0.1)	0.423	0.196

*Comparison between groups with DS and non-chromosomal abnormalities; [†]Comparison between groups with chromosomal abnormalities and non-chromosomal abnormalities. DS, Down syndrome; ASD, atrial septal defect; VSD, ventricular septal defect; PDA, patent ductus arteriosus; PV, pulmonary valve; TOF, tetralogy of Fallot; AVSD, atrioventricular septal defect; CoA, coarctation of aorta; DORV, double outlet right ventricle; TGA, transposition of great arteries.

Dans la plupart des pays européens, au Soudan et aux États-Unis, la CAV était la cardiopathie congénitale la plus courante (53–54–49). En Asie, d'autre part, la CIV était la cardiopathie la plus fréquente suivi par les CIA OP ou CAV partiels (55–56–57).

Dans une étude libyenne de Z ELMAGRPY, A RAYANI et al. (52), la CAV avec une valve auriculo-ventriculaire commune était la deuxième cardiopathie la plus courante, trouvée chez 103 (19%) patients. Au Guatemala, le canal artériel persistant (29%) suivi de la CIV (28%) étaient les malformations cardiaques les plus courantes (58)

<i>Cardiopathy</i>	<i>ASD</i>	<i>AVSD</i>	<i>VSD</i>	<i>PDA</i>	<i>TOF</i>	<i>CoA</i>	<i>Others</i>
	%	%	%	%	%	%	%
Libya	24	19	12	4	2	1	39
Mexico	38	9	30	21	1	0	1
Guatemala	13	10	28	29	0	0	22
Saudi Arabia	21	23	33	14	5	0	4
India	12	3	26	5	16	0	39
China	13	15	44	12	13	0	2
Italy	5	55	25	5	6	0	4
USA	8	45	35	7	4	1	1
Sudan	5	48	23	7	6	0	11

ASD, atrial septal defect; AVSD, atrioventricular septal defect; VSD, ventricular septal defect; PDA, patent ductus arteriosus; TOF, tetralogy of Fallot; CoA, coarctation of aorta.

En examinant la littérature il apparaît que la fréquence et la distribution des cardiopathies congénitales dans la T21 varient selon la distribution géographiques. La raison de cette différence dans la distribution n'est pas claire, bien qu'une certaine cohérence soit observée entre certains domaines mondiaux. Cette variation dans la répartition géographique peut être causée par de nombreux facteurs, dont l'un pourrait être la constitution génétique de chaque nation ou région du monde; ou cela peut être dû à des mécanismes embryologiques spécifiques.

Dans une étude réalisé par NISLI.K et ONER.N. (49), la CIA ostium primum isolée a été observée chez 12.1% des patients avec une trisomie 21 , et la CAV transitionnelle dans (8.5%) des cas.

La prévalence des cardiopathies congénitales chez les patients avec une T21 diffère d'une région à une autre et d'une population à une autre. Dans notre étude, 8 cas de trisomie 21 ont été rapportés dont 50% présentaient une communication auriculo ventriculaire partielle, 12,5% avaient une CIA OP isolée, et 37,5% avaient une CIA OS

5.2.2) Les CIA ostium primum et les bloc auriculo-ventriculaires :

Un BAV du premier degré est observé chez de nombreux patients avec des CIA, très souvent à cause d'un temps de conduction intra-auriculaire prolongé (37,28). Les troubles de conduction auriculo-ventriculaire de grade supérieur sont plus fréquemment observés chez les patients atteints de CIA ostium primum. Ceci est probablement secondaire au déplacement du nœud AV et de son faisceau et à la proximité de la communication avec ces structures (37). Le bloc AV chez ces patients peut se développer spontanément au fil du temps sans intervention chirurgicale (59-61). Un bloc AV post-chirurgical peut également se développer à la suite d'une blessure au système de conduction pendant la réparation du patch, bien que cela soit rare avec les techniques chirurgicales modernes (26-61).

5.2.3) CIA OP et les fuites mitrales résiduelles :

L'association entre CIA et la régurgitation mitrale est bien connue. Cependant, certains patients présentent une amélioration de la régurgitation mitrale, tandis que d'autres présentent une aggravation de la régurgitation après la fermeture de la CIA.

Dans notre étude, 46,3% des patients présentaient une régurgitation mitrale, dont 50% ont été opérés pour une CIA OP et 44,7% pour une CIA OS et tous ont bénéficié d'une fermeture chirurgicale de la communication. Parmi ces patients, 50% ont bénéficiés d'une plastie mitrale concomittente à la fermeture de la CIA.

Park et ses collègues (64) ont rapporté que 29% des patients ayant subi une fermeture de CIA présentaient une régurgitation mitrale aggravée ou d'apparition récente. Dans un autre rapport, la régurgitation mitrale s'est développée chez 8 des 74 patients (10,8%) ayant subi une fermeture de CIA (65). Dans notre étude la régurgitation mitrale a été amélioré dans 8% des patients et aggravée chez 13%.

En ce qui concerne le moment de l'aggravation de la fuite, Yoshida et ses collègues (65) ont rapporté que l'aggravation de la fuite a été détectée de 0 à 5 ans

après la fermeture de la CIA chez 62,5% des patients et plus de 5 ans après la fermeture du CIA chez 37,5%. Dans une étude menée par Nishimura et ses collègues, ils ont détectée l'aggravation de la fuite de 0 à 5 ans après la fermeture de la CIA chez 50% des patients et plus de 5 ans après la fermeture de la CIA chez les 50% restants.

Un feuillet mitral antérieur épaissi et un feuillet mitral postérieur raccourci étaient des prédicteurs d'aggravation de la fuite dans une étude faite par Nishimura (63) . Les rapports précédents ont montré une relation entre un feuillet mitral antérieur épaissi et l'aggravation de la fuite après la fermeture de la CIA (66–67).

La pathogenèse d'un feuillet mitral postérieur raccourci n'est pas claire; cependant, plusieurs études ont signalé un remodelage structurel des feuillets mitraux. La longueur, la surface et l'épaisseur du feuillet mitrale peuvent augmenter en réponse à la dilatation annulaire mitrale et ventriculaire gauche [16–19]. Cela suggère que le feuillet mitrale lui-même peut changer de longueur en fonction de facteurs externes tels que les contraintes mécaniques ou la charge volumique. Par conséquent, il est possible que la dilatation ventriculaire droite secondaire à une surcharge de volume de prolongée induise une réduction de la taille du ventricule gauche, ce qui pourrait nuire au développement du feuillet mitral et conduire à son raccourcissement. De plus, la taille de la communication était plus grande chez les patients avec aggravation de la fuite mitrale. Le shunt plus important peut induire une plus grande compression du ventricule gauche, ce qui altérer le développement du feuillet mitral postérieur.

La FA périopératoire était également liée à l'aggravation de la fuite dans la présente étude, qui est similaire aux résultats des rapports précédents (64–65). Dans l'analyse univariée, la dimension auriculaire gauche préopératoire était plus importante chez les patients présentant une aggravation de la fuite , ce qui pourrait être lié à l'incidence plus élevée de FA. La FA provoque une dilatation annulaire mitrale

et une rétraction du feuillet mitral postérieur (68–69). Lorsque l'oreillette gauche est agrandie, sa paroi postérieure s'étend derrière la paroi postérieure basale du ventricule gauche et l'anneau postérieur est déplacé sur la crête de l'entrée ventriculaire gauche. En conséquence, le feuillet mitral postérieur est rétracté à la paroi postérieure du ventricule gauche (68). La dilatation annulaire mitrale et la rétraction du feuillet mitral postérieur peuvent entraîner une mauvaise coaptation du feuillet mitral, ce qui provoque une fuite chez les patients atteints de FA. Une FA isolée peut potentiellement provoquer une fuite; cependant, l'incidence de la fuite significative est plus élevée chez les patients atteints de CIA et de FA concomitante que chez ceux atteints de FA isolée (70). Cela peut être lié au changement structurel du feuillet mitral, comme décrit précédemment.

Ces résultats suggèrent que la dilatation annulaire mitrale, un feuillet mitral antérieur épaissi et un feuillet mitral postérieur raccourci pourraient jouer un rôle important dans l'aggravation de la fuite après la fermeture de la CIA. Un feuillet mitral postérieur raccourci ne peut pas, à lui seul, entraîner une fuite importante, car un feuillet mitral antérieur suffisamment grand compense une coaptation valvulaire adéquate jusqu'à ce qu'une dilatation annulaire significative se produise, comme cela a été montré dans plusieurs cas d'hypoplasie congénitale du feuillet mitral postérieur (71–72)

En tenant compte de ces résultats, nous supposons que le mécanisme d'aggravation de l'IM est le suivant: En présence d'un feuillet mitral antérieur épaissi et d'un feuillet mitral postérieur raccourci, la dilatation annulaire associée à la FA et la géométrie ventriculaire gauche restaurée après la fermeture de la CIA peuvent provoquer mauvaise coaptation du feuillet mitral, entraînant une aggravation de la l'IM.

Par conséquent, la prise en charge de la FA périopératoire est considérée comme importante pour prévenir la dilatation annulaire mitrale. Chez les patients atteints de la CIA et de FA, l'ablation par cathéter radiofréquence avant la fermeture percutanée ou une procédure concomitante à la fermeture chirurgicale peut être nécessaires (73–74). De plus, les patients atteints de CIA ont un risque élevé de développer une FA même après la fermeture de la communication (75). Par conséquent, chez les patients atteints de CIA , en particulier ceux qui ont un feuillet antérieur épaissi et un feuillet postérieur raccourci, un suivi attentif et à long terme après la fermeture de la CIA peut être nécessaire.

5.3) Les communications interauriculaires de type sinus venosus :

Les CIA SV représentent 10 % des CIA, dans notre série, les CIA de ce type étaient de 7 cas, soit : 8,5%.

Le retour veineux pulmonaire anormal partiel est associé à 90% des CIA SV (77), dans notre série on a trouvé une très forte association entre les CIA SV et les RVPAP $P=0.001$.

5.3.1) Les CIA sinus venosus et RVPAP : dysfonction sinusale et sténose de la veine pulmonaire : quelle approche chirurgicale ?

Les CIA type Sinus venosus représentent 10% de toute les CIA, elles sont le plus souvent localisés à la jonction de la veine cave supérieure (VCS) et l'oreillette droite (OD), et sont fréquemment associés à des retours veineux pulmonaires anormaux partiels(RVPAP). Le RVPAP peut s'insérer dans la jonction OD–VCS ou de façon supérieure dans la VCS. La complexité des retours veineux rend la fermeture par cathétérisme très difficile, ce qui fait que ce type de communications soit abordé par une fermeture chirurgicale[78–79].

La prise en charge chirurgicale des CIA SV avec RVPAP a évolué au fil des années, allant de la fermeture de la CIA en laissant ou en ligaturant les veines anormales à la

correction totale avec réorientation des veines anormales vers l'oreillette gauche(79–80). Les procédures courantes incluent la technique à simple ou double patch, comme le montrent divers rapports.(81–82) Il y a eu des spéculations selon lesquelles la compartimentation de la VCS avec le réacheminement se compliquait de sténose de la VCS (79,84). Dans une étude menée par Iyer et collègues (76) , ils ont montré que la méthode à double patch est supérieure à la méthode à patch unique en ce qui concerne le rétrécissement de la VCS. Les deux techniques ont été réalisées en même temps pendant la période d'étude et adoptées par les chirurgiens. Cette étude a été entreprise après le rétrécissement VCS, et le syndrome VCS développé chez quelques patients après la technique à patch unique.

Un gradient significatif de la VCS de 6 mmHg a été noté par Trusler et ses collègues(84). dans l'étude de Iyer, des perturbations de flux dans le Doppler dans la VCS dans la région du patch lorsque le gradient est supérieur à 6 mm ont également été observées. Dans la même étude aucun des patients opérés par la technique à 2 patches n'avait de gradient à travers la veine pulmonaire causé par le patch, mais 22,5% des patients avec un seul patch ont des turbulences de flux dans cette région en échocardiographie de suivi postopératoire (P .0001) (76). Cela peut être lié au fait que des patches plus petits sont utilisés dans la méthode à patch unique pour empêcher toute redondance du patch, ce qui peut éventuellement provoquer un rétrécissement VCS. La taille du patch est d'une grande importance dans cette méthode, car un patch plus petit peut provoquer un rétrécissement de la veine pulmonaire et un patch plus grand peut contribuer au rétrécissement de la VCS. Certains chirurgiens appliquent la méthode à patch unique pour le RVPAP à la jonction VCS–OD et une méthode à double patch pour toute autre connexion anormale au-dessus de la jonction(82).

Les troubles du rythme sont des complications connues de la chirurgie. Cela est le résultat de dommages peropératoires au nœud sinusal ou à l'artère du nœud

sinusal. Il y a des rapports qu'une incision dans la VCS ou à travers la jonction cavo-auriculaire peut provoquer un dysfonctionnement du nœud sinusal lors du suivi, même s'il n'y a pas de blessure au nœud ou à l'artère en raison de la fibrose dans cette zone(85). DeLeon et ses collègues (86) ont observé des anomalies du rythme chez seulement 2 des 18 patients présentant des incisions cavo-auriculaires à travers le nœud sinusal. Par conséquent, si l'incision est correctement planifiée et soigneusement suturée, la chance des anomalies du rythme sont moindres. Le seul risque est le parcours varié de l'artère jusqu'au nœud SA, qui peut se situer dans l'aspect latéral de la jonction VCS-OD, mais ce risque persiste pour toutes les techniques sauf celle de Gustafson et ses collègues.(80) Cette modification implique l'incision de la VCS avec anastomose à l'appendice de l'OD et présente l'inconvénient d'une anastomose veineuse avec possibilité de thrombose aiguë ou de sténose ultérieure.(87) La réparation transcavale implique une incision uniquement dans la VCS et est applicable pour le RVPAP à la jonction VCS-OD, en plus le patch ne doit pas être redondant, ce qui peut provoquer une obstruction VCS (88). La technique à double patch pour réparer la CIA SV avec le RVPAP est une technique sûre, simple et reproductible. Il ne provoque pas de VCS ou d'obstruction veineuse pulmonaire et maintient une fonction normale du nœud sinusal dans le suivi à long terme.

Dans notre série, tous les patients ont bénéficié d'une fermeture chirurgicale à deux patch. La procédure s'est déroulée comme suit :

- Installation en décubitus dorsal, billot sous les épaules induction anesthésique stable, une voie artérielle radiale droite et une voie veineuse centrale jugulaire droite.
- Sternotomie médiane
- pericardotomie extrapleurale, suspension soignée du péricarde.
- Exploration des cavités, identification des veines anormales .

- Dissection de la veine cave supérieure à son origine, qui sera contrôlé par un lac prenant la crosse de la grande veine azygos.
- Héparinisation à 3mg/kg mise en place d'une canule aortique et une double canulation cave (canule cave supérieure haute au pied du tronc veineux innominé).
- Départ en circulation extracorporelle, refroidissement modéré à 34 C°, clampage aortique et cardioplégie antérograde au niveau de la racine aortique.
- Atriectomie droite parallèle au sillon interauriculaire, se prolongeant vers la veine cave supérieure.
- Exposition des lésions : CIA sinus venosus et veines pulmonaires anormales.
- La fermeture de cette CIA par un patch péricardique autologue, par un surjet de prolène de 5/0, en orientant les veines pulmonaires vers l'oreillette gauche.
- Mise en place d'un patch péricardique d'élargissement à l'origine de la veine cave supérieure.
- Débullage des cavités gauches, fermeture de l'atriectomie droite par un surjet prolène 5/0.
- Débullage des cavités droites. Déclampage aortique. Le cœur repart spontanément en rythme sinusal.
- Contrôle de l'hémodynamique ainsi que l'hémostase.
- Arrêt de la CEC
- Décanulation, protamination.
- Mise en place de deux électrodes épiscopardiques. Et deux drains médiastinaux.
- Fermeture du péricarde, fermeture du sternum par 5 fils d'acier.
- Fermeture cutanée par un surjet intradermique.

Dans le suivi post opératoire, aucun de nos patients n'a présenté de troubles de rythmes post opératoire à long terme, ni d'obstruction de la VCS ni des veines pulmonaires.

6) cas particuliers :

6.1) CIA et grossesse : faut-il opérer ? à quel risque ?

CIA et grossesse : faut-il opérer ? Quelle attitude thérapeutique et à quel risque ?

Dans notre série nous avons eu un seul cas de CIA OS de 28mm chez une femme de 24 ans à 16SA, pour laquelle elle a été opérée pour fermeture chirurgicale de la communication avec un patch en PTFE. La patiente a été opérée sous CEC qui a duré 56mins, avec un clampage aortique de 37mins. La patiente est restée sous surveillance échographique obstétricale tout le long du geste pour s'assurer de la viabilité fœtale.

La CIA est la cardiopathie la plus fréquente chez les femmes enceintes atteintes d'une cardiopathie congénitale.(145-146) La plupart des femmes atteintes de CIA isolée simple ne présentent aucun symptôme manifeste et peuvent même ignorer leur malformation cardiaque. Il est généralement admis que la grossesse et l'accouchement dans le contexte d'une CIA maternelle sont bien tolérés. La survenue rare concomitante d'hypertension artérielle pulmonaire ou de dysfonction ventriculaire est une raison importante de contre indiquer la grossesse.(145,147,148) Les directives actuelles recommandent une surveillance cardiologique pour toutes les femmes enceintes atteintes de CIA car elles sont à risque (quoique faible) d'embolie paradoxale, d'arythmie et d'insuffisance cardiaque.(26) Ces recommandations sont basées sur des petites séries ou rapports qui ne différencient pas entre les patientes présentant des shunt et des statuts chirurgicaux différents, limitant ainsi la

disponibilité des données sur les grossesses spécifiques aux CIA . (145-146-149-150)

La population d'adultes atteints de cardiopathie congénitale augmente en raison des progrès diagnostiques et thérapeutiques en cardiologie et en chirurgie cardiaque. Par conséquent, les femmes atteintes de cardiopathie congénitale envisagent davantage des grossesses. Ces femmes devraient recevoir des conseils appropriés avant la grossesse concernant le risque de le grossesse et l'incidence de récurrence des cardiopathies congénitales chez leur progéniture.

une étude a été faite par Yap et al. (144) dont le but était de comparer les risques de grossesse chez les femmes non opérées et opérées pour CIA simples de type ostium secundum ou du sinus venosus sans anomalies cardiaques complexes associées telles qu'un retour veineux pulmonaire anormal ou une anomalie septale auriculo-ventriculaire, ou une dysfonction ventriculaire. Dans cette étude multicentrique, ils rapportent les résultats de la grossesse chez les femmes atteintes de CIA «simple», en mettant particulièrement l'accent sur les différences entre les femmes opérées et non opérées.

Pendant la grossesse, la surcharge volémique du ventricule droit à la suite d'une CIA est aggravée, des modifications hémodynamiques cliniquement importantes sont nécessaires pour maintenir la vie intra-utérine et maintenir l'homéostasie maternelle. Il y a une augmentation du volume plasmatique (40-50%) médiée par des altérations neurohormonales conduisant à des niveaux accrus d'aldostérone et donc de rétention de sodium et d'eau.(151-152) Chez les femmes atteintes de CIA, cette "surcharge volumique liée à la grossesse " peut déclencher une dysfonction ventriculaire. La distension du tissu auriculaire peut augmenter davantage le risque d'arythmies (principalement la fibrillation auriculaire ou le flutter) (153-154)

Dans la même étude l'issue de la grossesse était associée à l'attitude thérapeutique. La présence d'une CIA non opérée était associée à un résultat néonatal défavorable. L'incidence plus élevée d'événements néonataux s'explique en partie par la capacité réduite à augmenter le débit cardiaque en présence d'un SGD. En raison de la capacité d'autorégulation limitée, la circulation utéro-placentaire dépend directement du débit cardiaque. Une diminution du débit cardiaque a été associée à une restriction de la croissance intra-utérine et à une incidence plus élevée d'accouchements prématurés.(155–156) De plus, une perfusion placentaire réduite peut entraîner une prééclampsie.(157) Dans l'étude de Yap et al, les femmes atteintes de CIA non opérée présentaient un risque plus élevé de mortalité fœtale, de pré-éclampsie et d'enfants hypotrophes. Actis Dato et al. , dans une autre étude, ont démontré que les femmes atteintes de CIA non opérée avaient une incidence accrue de fausses couches, d'accouchements prématurés et de symptômes cardiaques par rapport aux femmes avec une CIA opérée.(151) D'autres études ont montré qu'une fermeture plus précoce de CIA semble bénéfique, car un âge plus avancé à la réparation chirurgicale est prédictif de décès tardif prématuré, qui devient progressivement plus accru avec l'augmentation de l'âge à l'opération.(154–158–159) Les données susmentionnées fournissent un argument supplémentaire en faveur de la fermeture des CIA cliniquement significatifs (c'est-à-dire fraction shunt > 1,5 ou présence d'une dilatation du cœur droit) avant la grossesse, si les circonstances le permettent.(160) Cependant, de nombreuses femmes atteintes de CIA ne sont pas conscientes de leur malformation cardiaque avant la grossesse. Cela explique l'âge relativement tardif à la réparation chez les femmes ayant une CIA opérée 24 ans dans notre étude, chose démontrée dans l'étude de Zuber et al.(145)

Les arythmies étaient la complication cardiaque la plus fréquemment rapportée par Yap et al (4,3%); en particulier, les femmes âgées et les femmes ayant des antécédents d'arythmie semblaient être plus à risque. (144) Ce risque élevé d'arythmies n'a pas été trouvé dans notre récente revue systématique de la littérature

sur les grossesses chez les femmes atteintes de CIA, où le risque d'arythmies était de 0,8% des grossesses terminées.(161) Si ces complications sont attribuables à la grossesse ou font partie de l'histoire naturelle du patient, ou une combinaison des deux, reste difficile à déterminer.

La grossesse est un état thrombogène à la suite de changements dans la cascade de coagulation et de la stase résultant de la compression de la veine cave. L'embolie paradoxale d'une thrombose veineuse profonde est l'une des préoccupations majeures si des anomalies septales sont toujours présentes pendant la grossesse.(162–163) Cela a été démontré par Yap et al. par la survenue post-partum d'une crise ischémique transitoire chez une femme avec un CIA non opérée. De toute évidence, la fermeture avant la conception de la CIA élimine le risque d'embolisation paradoxale pendant la grossesse.

Enfin, les données des études faites (144–164) ont identifié l'âge maternel plus avancé comme un facteur de risque de complications obstétricales. Ce qui est intéressant vu que l'âge avancé était également associé de manière indépendante à un risque accru de complications cardiaques. Ces résultats peuvent indiquer qu'il devrait y avoir un suivi plus étroit des femmes âgées atteintes de CIA qui envisagent une grossesse.

Comme décrit ci dessus, le traitement traditionnel des CIA comprend la fermeture chirurgicale à l'aide d'un patch, qui nécessite un pontage cardio-pulmonaire, et une sternotomie avec des risques maternels et fœtaux associés importants (166). Une étude menée par Chen Q et al. (165) propose une autre méthode récemment utilisée pour la fermeture de CIA par un dispositif transcathéter guidée par échocardiographie et fluoroscopie pour ces patients; cependant, le plus grand inconvénient de cette procédure est l'exposition aux rayons X, qui peut ne pas convenir aux femmes enceintes (167–168). Pour pallier ces lacunes, ils ont proposé une méthode chez la femme enceinte dans laquelle la technique du transcathéter était totalement guidée par l'échocardiographie transthoracique (ETT).

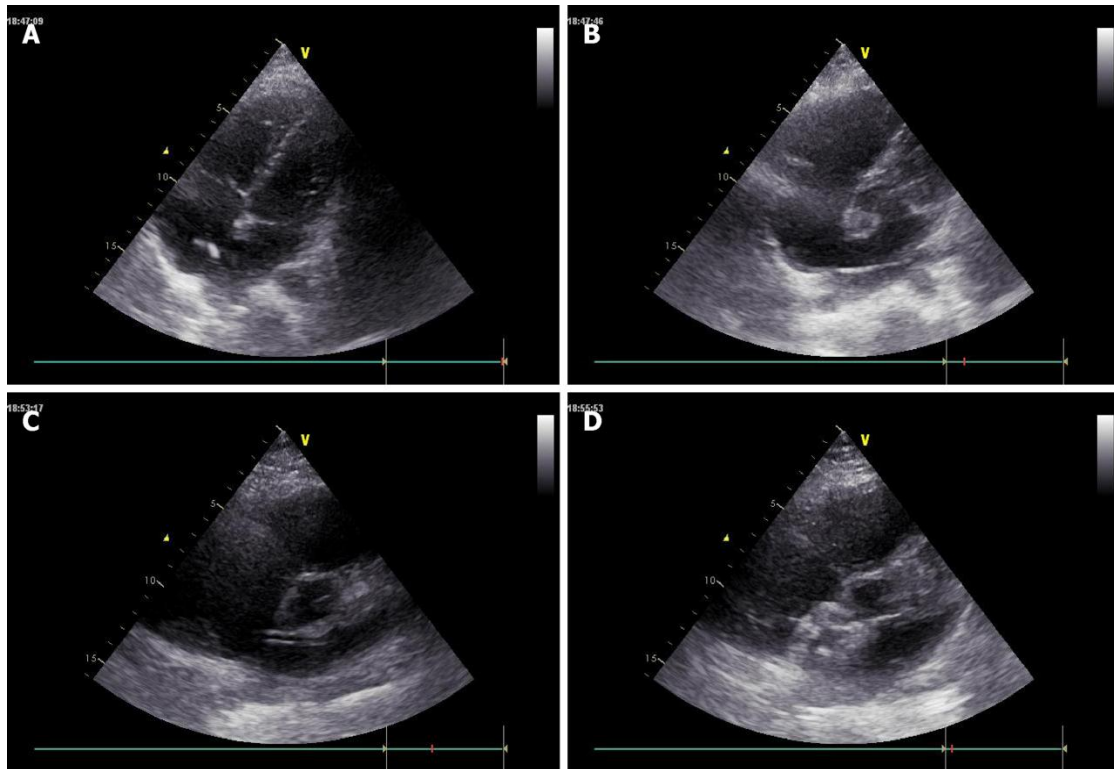


Figure 50 Échocardiographie transthoracique montrant le processus de fermeture par le dispositif transcathéter de la CIA A: Un cathéter multifonctionnel a été avancé dans l'oreillette gauche sous la direction de l'échocardiographie; B: Un fil guide a été inséré dans l'oreillette gauche; C: Une gaine d'accouchement a été insérée dans l'oreillette gauche; D: L'obturateur a été libéré. (165)

Dans cette étude ils ont démontré que la fermeture transcathéter guidée par ETT des CIA chez les patientes enceintes a été réalisée de manière sûre et efficace. Cette méthode évite les cicatrices chirurgicales, les pontages cardio-pulmonaires et l'exposition aux rayons X, et fournit des résultats satisfaisants pour les mères et les fœtus. (165)

6.2) CIA et VCSG :

La persistance d'une veine cave supérieure gauche a été observée chez 0,5% de la population générale et jusqu'à 10% des patients atteints de cardiopathie congénitale [219,220]. Cette anomalie est due à un développement anormal du sinus veineux aux premiers stades de la vie fœtale. Dans 92% des cas, le drainage se produit dans l'oreillette droite; dans le reste des cas, le drainage se produit dans l'oreillette gauche, soit directement, soit à travers un sinus coronaire non couvert en raison de l'incapacité à former le sinus coronaire [221].

Les symptômes dépendent totalement de la présence d'un shunt, d'une malformation cardiaque congénitale concomitante, de troubles de la conduction ou d'arythmies.

Une VCSG persistante se drainant dans le sinus coronaire et l'oreillette droite n'a aucune signification hémodynamique et n'a que des implications pratiques lorsque l'on envisage une approche supérieure gauche pour l'implantation d'un stimulateur cardiaque, un défibrillateur cardioverter ou le positionnement d'une ligne veineuse centrale [221]. Au contraire, une VCSG persistante se drainant directement ou à travers un sinus coronaire non couvert dans l'oreillette gauche représente les mêmes risques que toutes les autres lésions avec SGD et forme un substrat pour une embolie paradoxale. Ce dernier peut entraîner un accident vasculaire cérébral ou le développement d'abcès intracrâniens. Cependant, le shunt de droite à gauche à travers cette veine persistante n'est généralement pas suffisant pour provoquer une désaturation systémique cliniquement significative.

En cas de complications liées au shunt de droite à gauche, une correction chirurgicale est indiquée [222–223].

CONCLUSION

Grâce aux progrès de la chirurgie cardiovasculaire dans la prise en charge des cardiopathies congénitale, certaines pathologies, préalablement connues, rencontrent un regain d'intérêt . comme est le cas de la communication interauriculaire.

Notre étude observationnelle, rétrospective a montré que la fermeture chirurgicale des communications inter auriculaire était fiable et sûre. Cette technique est efficace avec une mortalité faible, un taux de complications post opératoires bas et une survie à moyen et long terme excellente.

La chirurgie est la méthode de correction des CIA dont l'efficacité est la plus constante et la reproductibilité la plus aisée.

Elle est d'autant indiquée que les patients sont plus âgés et porteurs le plus souvent, d'une insuffisance tricuspide, facteur prédictif de morbidité.

La fermeture du défaut septal avec un substitut synthétique ou naturel- péricarde autologue non traité le plus souvent- est recommandée pour éviter l'apparition de troubles du rythme, et la persistance d'un shunt résiduel.

La correction de la régurgitation tricuspide est primordiale pour espérer un remodelage du ventricule droit, d'autant que le geste est simple et ne rallonge pas le temps opératoire.

Les CIA vieillies, ont un pronostic plus nuancé. Avec un risque évolutif en faveur &d'une fermeture précoce.

D'autre part, la fermeture percutanée du defect, qui évite une intervention lourde, er qui entraîne un préjudice esthétique moindre, peut sembler une alternative séduisante à la chirurgie sous CEC.

Il faut savoir toutefois que toutes les CIA ne sont pas candidates à un traitement percutané. Cette technique est en cours de perfectionnement, offrant plus de perspectives pour le futur.

Pour le moment, il semble que le traitement chirurgical sous CEC des CIA reste la methode de référence pour traiter efficacement et sans exception les différentes formes de CIA et quelque soient les lésions qui s'y associent.

RESUME

Résumé

La communication inter auriculaire (CIA) est l'anomalie cardiaque la plus fréquente après la CIV. Elle représente près de dix pour cent (10%) des cardiopathies congénitales dépistées à la naissance. Elles s'observent deux fois plus souvent chez la fille que chez le garçon. Réputées simples, les CIA révèlent néanmoins de nombreux pièges diagnostiques et évolutifs, expliquant l'absence de consensus dans leur prise en charge.

Malgré que la fermeture chirurgicale, avec une intervention sous circulation extra-corporelle, soit le gold standard dans le traitement de ces défaut, leur prise en charge reste actuellement en pleine évolution faisant suite au développement de nouvelles voies d'abord chirurgicales plus esthétiques, avec l'essor récent des techniques de fermeture percutanée par cathétérisme interventionnel. Cette véritable révolution thérapeutique a suscité un regain d'intérêt quant à l'anatomie, la physiologie et l'histoire naturelle des CIA, rendant nécessaire une clarification de l'ensemble de ces sujets.

Matériel et méthodes :

Le travail consiste en une étude rétrospective portant sur 82 cas de cardiopathies congénitales à type de communications inter auriculaires suivies à l'UNITE MEDICO-CHIRURGICALE cardio pédiatrique au CHU HASSAN II FES, durant une période de 9 ans allant de janvier 2011 jusqu'à décembre 2019.

Les malades concernés sont de deux sexes et d'âge différents. Tous les malades ont bénéficié d'un examen clinique et d'une échocardiographie pour confirmation du diagnostic. Parmi ces 82 patients (extrêmes d'âges : de la naissance à 54 ans, âge moyen : 9,57 ans), 53 cas présentaient une CIA ostium secundum, 21 cas une CIA ostium primum , 7 cas une CIA sinus venosus, et 1 cas de CIA sinus coronaire. Le diamètre moyen était de 22,82mm avec des extrêmes allant de 5 à 50mm. Nous avons

étudié les cas de communication interauriculaires de tous types, avec ou sans anomalies associées telles un retour veineux pulmonaires anormal, ou d'autres lésions associées.

Après exploration radiologique et échocardiographique doppler, tous les patients ont été opérés sous circulation extracorporelle, par sternotomie médiane 77 cas, thoracotomie postéro-latérale 4 cas, et 1 cas de thoracotomie antérolatérale, avec fermeture de la communication par un patch (97,5%) ou par suture directe (2,5 %).

47,5 % de nos patients ont bénéficié dans le même temps opératoire d'une cure chirurgicale de lésion associée.

Résultats :

La mortalité per-opératoire a été nulle, un seul cas de décès post-opératoire a été enregistré pour différentes affections associées à la CIA , quant aux suites opératoires, elles ont été simples sauf pour un seul cas qui a nécessité une reprise chirurgicale à la suite d'une brèche aortique entraînant un saignement important. L'intervention chirurgicale a permis une amélioration clinique chez tous les patients.

Conclusion :

Malgré l'avènement de nouvelles techniques moins invasives, la cure chirurgicale conventionnelle sous CEC, par son efficacité, sa reproductibilité et sa faisabilité, reste un élément incontournable dans l'arsenal thérapeutique pour la correction des CIA. Elle permet d'améliorer la symptomatologie fonctionnelle, et de prévenir les complications à long terme.

Abstract

Atrial septal defects (ASD) is the most common heart defect after VSD. It represents almost ten percent (10%) of congenital heart defects diagnosed at birth. They are seen twice as often in girls than in boys. Reputed to be simple, ASDs nevertheless reveal numerous diagnostic and evolving traps, explaining the lack of consensus in their management.

Despite the fact that surgical closure, with an intervention under extra-corporeal circulation, is the gold standard in the treatment of these defects, their management currently remains in full evolution following the development of new more aesthetic surgical approaches, with the recent development of percutaneous closure techniques by interventional catheterization. This true therapeutic revolution has sparked renewed interest in the anatomy, physiology and natural history of ASDs, making it necessary to clarify all of these subjects.

Material and methods :

Our work consists of a retrospective study on 82 cases of atrial septal defects at the Pediatric cardio-medical unit at CHU HASSAN II FES, during a period of 9 years going from January 2011 to December 2019.

The patients concerned are of two sexes and of different ages. All patients underwent clinical examination and echocardiography to confirm the diagnosis. Among these 82 patients (age range: from birth to 54 years, mean age: 9.57 years), 53 cases presented with an ASD ostium secundum, 21 cases with an ASD ostium primum, 7 cases with an ASD sinus venosus, and 1 case of an ASD coronary sinus. The average diameter was 22.82mm with extremes ranging from 5 to 50mm. We have studied cases of ASD of all types, with or without associated anomalies such as an abnormal pulmonary venous return, or other associated lesions.

After radiological and Doppler echocardiographic exploration, all patients were operated under extracorporeal circulation, by median sternotomy 77 cases, posterolateral thoracotomy 4 cases, and 1 case of anterolateral thoracotomy, with closure of the communication by a patch (97.5%) or by direct suture (2.5%).

47.5% of our patients underwent surgical treatment for an associated lesion at the same time.

Results:

The per-operative mortality was zero, a single case of post-operative death was recorded for various affections associated with the ASD, as for the postoperative operations, they were simple except for one case which required a resumption of surgery after an aortic breach resulting in significant bleeding. The surgical intervention resulted in clinical improvement in all patients.

Conclusion:

Conventional surgical treatment under ECC, by its efficiency, reproducibility and feasibility, remains an essential element in the therapeutic arsenal for the correction of ASDs. It improves the functional symptomatology and prevents long-term complications.

ملخص

يعد عيب الحاجز الأذيني التشوه القلبي الأكثر انتشارا بعد عيب الحاجز البطيني ويشكل 10 بالمائة من اعتلالات القلب المتحرى عنها عند الولادة. نلاحظ هذا العيب عند الإناث بشكل مضاعف مقارنة بالذكور، والشائع عنها أنها بسيطة لكنها تخفي العديد من الفخاخ التشخيصية والتطورية، ما يفسر غياب بيان متفق عليه لعلاجها.

بالرغم من كون العلاج الجراحي - مع دورة دموية خارج جسمية- هو الاعتيادي في هذه الحالات، إلا أن تدبيرها العلاجي يبقى في تقدم نتيجة اختراع مآتي جراحية تجميلية أكثر وظهور تقنيات غلق جلدي عن طريق التدخل القثطري ما يستلزم مراجعة تشريحية ووظيفية وإمراضية توضيحية لعيب الحاجز الأذيني من أجل مواكبة هذا التطور العلاجي الفعلي.

مواد وطرق البحث:

هذا العمل عبارة عن دراسة استعادية لـ 82 حالة من اعتلالات القلب الوليدية من نوع عيب الحاجز الأذيني التي تمت متابعتها في الوحدة الطبية الجراحية لأمراض القلب عند الأطفال في المركز الاستشفائي الحسن الثاني بفاس، خلال فترة 9 سنوات من يناير 2011 إلى دجنبر 2019.

المرضى المعنيون بالأمر هم من الجنسين ومن أعمار مختلفة، كلهم استفادوا من فحص سريري وفحص قلبي بالصدى لإقرار التشخيص. من بين هؤلاء 82 (حدود السن: من الميلاد إلى 54 سنة، مع متوسط عمر مقدر في 9.57 سنة) 53 حالة أظهرت عيب حاجز أذيني على مستوى الفوهة الثانوية و 21 حالة من العيب على مستوى الفوهة الأولية، و 7 حالات على مستوى الجيب الوريدي وحالة واحدة على مستوى الجيب التاجي.

شكل السمك المتوسط 22.82 مم مع حدود تمتد من 5 إلى 50 مم. قمنا بدراسة العيوب الحاجزية الأذينية من كل نوع، مع أو بدون شذوذ مرافقة مثل الارتجاع الوريدي الرئوي غير العادي أو آفات مرافقة أخرى.

بعد الاستقصاء الإشعاعي والصدوي القلبي بالدوبلر، تم إجراء العملية لجميع المرضى بدوران خارج جسمي عن طريق بضع قصي منصف في 77 حالة وبضع صدري خلفي وحشي في 4 حالات وحالة واحدة للبضع الصدري الامامي الوحشي، وغلق العيب برقعة (97.5 بالمائة) أو درز مباشر (2.5 بالمائة)

استفاد 47.5 بالمائة من مرضانا من علاج جراحي للآفات المرافقة في نفس الوقت الجراحي للعيب الحاجزي الأذيني.

النتائج:

لم تسجل أي حالة وفاة إبان الجراحة، بينما سجلت حالة واحدة لوفاة بعد جراحية بسبب عدة أضرار مرافقة للعيب، في حين كانت التوابع الجراحية بسيطة باستثناء حالة واحدة التي استلزمت استعادة جراحية بعد اختراق أبهري أدى لنزيف مهم. مكن التدخل الجراحي من تحسن سريري ملحوظ عند كافة المرضى

خاتمة:

بالرغم من ظهور تقنيات أقل ضرر، يظل العلاج الجراحي التقليدي مع دوران خارج جسمي -بنجاعته وسيرورته- الحل الأمثل في المخطط العلاجي من أجل تصحيح عيوب الحاجز الأذيني، إذ يمكن من تحسين الأعراض الوظيفية والوقاية من المضاعفات بعيدة المدى

BIBLIOGRAPHIE

- (1) **Liava'a M, Kalfa D.** Surgical closure of atrial septal defects. *J Thorac Dis* 2018;10(Suppl 24):S2931–S2939. doi: 10.21037/jtd.2018.07.116
- (2) **Vida VL, Padalino MA, Boccuzzo G, et al.** Minimally invasive operation for congenital heart disease: a sex-differentiated approach. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2009;138:933–6.
- (3) **Abdel-Rahman U, Wimmer-Greinecker G, Matheis G, et al.** Correction of simple congenital heart defects in infants and children through a minithoracotomy. *Ann Thorac Surg* 2001;72:1645–9.
- (4) **Houyel L.** Communications inter auriculaires. *Encycl. Med Chir. Cardiologie.* 2003; 11-940-C-20
- (5) **Diller GP, R Alonso-Gonzalez, Kempny A, et al.** Concentrations de peptides natriurétiques de type B chez les patients contemporains du syndrome d'Eisenmenger: valeur prédictive et réponse à la thérapie de ciblage de la maladie. *Cœur. Mai 2012. 98 (9): 736–42*
- (6) **Baird CB, Stamou SC, Skipper E, et al.** Total endoscopic repair of a pediatric atrial septal defect using the da Vinci robot and hypothermic fibrillation *Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery* 6 (2007) 828–829
- (7) **Blalock A, Hanlon CR.** Interatrial septal defect—its experimental production under direct vision without interruption of the circulation. *Surg Gynecol Obstet* 1948; 87:183–7
- (8) **Masura J, Gavora P, Formanek A, Hijazi ZM.** Transcatheter closure of secundum atrial septal defects using the new self-centering amplatzer septal occluder: initial human experience. *Cathet Cardiovasc Diagn.* Dec 1997; 42(4):388–393
- (9) **Kano Y, Abe T, Tanaka M, Takeuchi E.** Electrophysiological abnormalities before and after surgery for atrial septal defect. *Journal of electrocardiology; 26 (3) : 1993*

- (10) **Steele PM, Hons MB, Fuster VA et al.** Isolated atrial septal defect with pulmonary vascular obstructive disease – longterm follow-up and prediction of outcome after surgical correction. *Circulation* 1987; 76 (5) : 1037– 1042
- (11) **Zouali RM, Drissa H, Mahdhaoui A et al.** Les communications interauriculaires type ostium secundum opérées au-delà de l'âge de 16 ans. *La Tunisie médicale* 1994 ; 72701–706
- (12) **Murphy JG, Gersh BJ, McGoon MD et al.** Long term outcome after surgical repair of isolated atrial septal defect *N Engl J Med.*1990. 13 ; 323(24) :1645–50
- (13) **VAKSMANN G, REY C, MYSCINSKI C, DUPUIS C.** Communication inter-auriculaire avec hypertension artérielle pulmonaire sévère chez l'enfant. *ARCH MAL COEUR* 1987;4:455–460
- (14) **Hopkins RA, Bert AA, Buchholz B, et al.** Surgical Patch Closure Of Atrial Septal Defects. *Ann Thorac Surg* 2004; 77: 2144–50
- (15) **Rudiene V, Gumbienne L, Dranenkiene A et al.** Surgical correction of atrial septal defect in the elderly. *Kardiochirurgia i Torakochirurgia Polska* 2014; 11 (4): 391–396
- (16) **R. Andrews et al.:** Atrial Septal Defect and Failure to Thrive. *Pediatric Cardiology* Vol. 23, No. 5, 200
- (17) **Dimich I., Steinfeti.L ,Sang C. Park.** Symptomatic atrial septal defect in infants. *American Heart Journal* may 1973 ; Vol. 85, No. 5, pp. 601–604.
- (18) **Acrachi Bah K.** Cardiopathies congénitales en milieu pédiatrique: aspects épidémiologiques, cliniques, paracliniques et évolutifs à propos de 355 cas au CHU de Dakar. Thèse Méd, Université Cheikh Anta Diop de Dakar; 2007. p. 132:100. In press.

- (19) **Basse.I** . Les communications interauriculaires chez l'enfant: diagnostic et prise en charge à propos de 49 cas aux CHU pédiatriques de Dakar ; *Pan Afr Med J*. 2018; 30: 245
- (20) **Goodman DJ, Harrison DC, Cannom DS**. Atrioventricular conduction in patients with incomplete endocardial cushion defect. *Circulation* 1974;49:631–
- (21) **Gatzoulis MA, Freeman MA, Siu SC et al**. Atrial arrhythmia after surgical closure of atrial septal defects in adults *N Engl J Med* 1999; 340: 839–46
- (22) 19. **Campbell M**. Natural history of atrial septal defect. *Br Heart J* 1970;32:820–6. 10.1136/hrt.32.6.820
- (23) **Khairy P, Marelli AJ**. Clinical use of electrocardiography in adults with congenital heart disease. *Circulation* 2007;116:2734–46. 10.1161/CIRCULATIONAHA.107.691568
- (24) **Lok SI, Winkens B, Dimopoulos K, et al**. Recurrence of cerebrovascular events in young adults with a secundum atrial septal defect. *Int J Cardiol* 2010;142:44–9. 10.1016/j.ijcard.2008.12.085
- (25) **Marelli, AJ, Ionescu-Ittu, R, Mackie, AS, et al**. Lifetime prevalence of congenital heart disease in the general population from 2000 to 2010. *Circulation*. 2014;130:749–56.
- (26) **Webb G, Gatzoulis MA**. Atrial septal defects in the adult: recent progress and overview. *Circulation* 2006;114:1645–53.
- (27) **Chubb H, Whitaker J, Williams SE, et al**. Pathophysiology and management of arrhythmias associated with atrial septal defect and patent foramen ovale. *Arrhythm Electrophysiol Rev* 2014;3:168–72.
- (28) **Morton JB, Sanders P, Vohra JK, et al**. Effect of chronic right atrial stretch on atrial electrical remodeling in patients with an atrial septal defect. *Circulation* 2003;107:1775–82.

- (29) **Pryor R, Woodwark GM, Blount SG.** Electrocardiographic changes in atrial septal defects: ostium secundum versus ostium primum (endocardial cushion) defect. *Am Heart J* 1959;58:689–700.
- (30) **Clark EB, Kugler JD.** Preoperative secundum atrial septal defect with coexisting sinus node and atrioventricular node dysfunction. *Circulation* 1982;65:976–80.
- (31) **Roos–Hesselink JW, Meijboom FJ, Spitaels SE,** et al. Excellent survival and low incidence of arrhythmias, stroke and heart failure long-term after surgical ASD closure at young age – A prospective follow-up study of 21–33 years. *Eur Heart J* 2003;24:190–7.
- (32) **Brouwer C, Hazekamp MG, Zeppenfeld K.** Anatomical substrates and ablation of reentrant atrial and ventricular tachycardias in repaired congenital heart disease. *Arrhythm Electrophysiol Rev* 2016;5:150–60.
- (33) **Vecht JA, Saso S, Rao C, et al.** Atrial septal defect closure is associated with a reduced prevalence of atrial tachyarrhythmia in the short to medium term: a systematic review and meta-analysis. *Heart* 2010;96:1789–97.
- (34) **January CT, Wann LS, Alpert JS, et al.** 2014 AHA/ACC/ HRS guideline for the management of patients with
- (35) **Williams MR, Perry JC.** Arrhythmias and conduction disorders associated with atrial septal defects. *J Thorac Dis* 2018;10(Suppl 24):S2940–S2944. doi: 10.21037/ jtd.2018.08.27
- (36) **Mehta AV, O’Riordan AC, Sanchez GR, et al.** Acquired nonsurgical complete atrioventricular block in a child with endocardial cushion defect. *Clin Cardiol* 1982;5:603–5.
- (37) **Goodman DJ, Harrison DC, Cannom DS.** Atrioventricular conduction in patients with incomplete endocardial cushion defect. *Circulation* 1974;49:631–
- (38) **Berger F, Vogel M, Kramer A, et al.** Incidence of atrial flutter/fibrillation in adults with atrial septal defect before and after surgery *Ann Thorac Surg* 1999; 68: 75–78
- (39) **Berger F, Ewert P, Björnstad PG, Dähnert I, Krings G, Brilla–Austenat I and al.** Transcatheter closure as standard treatment for most interatrial defects: experience in 200 patients treated with the Amplatzer’s septal occluder. *Cardiol Young* 1999;9: 468–473.

- (40) **Chessa M, Carminati M, Butera G, Bini RM, Drago M, Rosti L et al.** Early and late complications associated with transcatheter occlusion of secundum atrial septal defect. *J Am Coll Cardiol* 2002;39:1061–5.
- (41) **Butera G, Carminati M, Chessa M et Delogu A, Drago M, Piazza L al.** CardioSEAL/STARflex versus Amplatzer devices for percutaneous closure of small to moderate (up to 18 mm) atrial septal defects. *Am Heart J* 2004;148:507–10.
- (42) **Thanopoulos BD, Laskari CV, Tsaousis GC, Zarayelyan A, Vekiou A, Papadopoulos GS.** Closure of atrial septal defects with the Amplatzer occlusion device: preliminary results. *J Am Coll Cardiol* 1988;31:1110–6.
- (43) **Du ZD, Hijazi ZM, Kleinman CS, Silverman NH, Larntz K.** Comparison between transcatheter and surgical closure of secundum atria septal defect in children and adults: Results of a multicenter non randomized trial. *J Am Coll Cardiol* 2002;39 :1836–1844.
- (44) **L. ABID et al.** FERMETURE PERCUTANEE DES COMMUNICATIONS INTER-AURICULAIRES OSTIUM-SECUNDUM *J.I. M. Sfax, N°28; Février18 ; 45 - 54*
- (45) **Johnson JN, Marquardt ML, Ackerman MJ, et al.** Electrocardiographic changes and arrhythmias following percutaneous atrial septal defect and patent foramen 25. ovale devise closure. *Catheter Cardiovasc Interv* 2011;78:254–61.
- (46) **Li X, Wissner E, Kamioka M, et al.** Safety and feasibility of transseptal puncture for atrial brillation ablation in 26. patients with atrial septal defect closure devices. *Heart Rhythm* 2014;11:330–5
- (47) **Santangeli P, Di Biase L, Burkhardt JD, et al.** Transseptal access and atrial brillation ablation guided by intracardiac echocardiography in patients with atrial septal closure devices. *Heart Rhythm* 2011;8:1669–75.
- (48) **Fischer G, Stieh J, Uebing A, Hoffmann U, Morf G, Kramer HH.** Experience with transcatheter closure of secundum atrial septal defects using the Amplatzer sep- tal occluder: a single centre study in 236 consecutive patients. *Heart* 2003;89(2):199–204.

- (49) **NISLI.K, ONER.N.** Congenital heart disease in children with Down's syndrome: Turkish experience of 13 years . *Acta Cardiol* 2008; 63(5): 585–589
- (50) **Kim.M, Lee.Y.** Prevalence of Congenital Heart Defects Associated with Down Syndrome in Korea. *J Korean Med Sci* 2014; 29: 1544–1549
- (51) **Khoury MJ, Erickson JD.** Improved ascertainment of cardiovascular malformations in infants with Down's syndrome, Atlanta, 1968 through 1989. Implications for the interpretation of increasing rates of cardiovascular malformations in surveillance systems. *Am J Epidemiol* 1992; 136: 1457– 64.
- (52) **Z ELMAGRPY, A RAYANI.** Down syndrome and congenital heart disease : why the regional difference as observed in the Libiyen experience. *CARDIOVASCULAR JOURNAL OF AFRICA* · Vol 22, No 6, November/December 2011
- (53) **Placidi S, Digilio MC, Marino B.** Types of cardiac defects in children with Down's syndrome. *Cardiol Young* 2006: 198–199.
- (54) **Freeman SB, Taft LF, Dooley KJ, Allran K, Sherman SL, Hassold TJ, et al.** Population based study of congenital heart defects in Down syndrome. *Am J Med Genet* 1998; 80: 213–217.
- (55) **Abbag FI.** Congenital heart diseases and other major anomalies in patients with Down syndrome. *Saudi Med J* 2006; 27: 219–222.
- (56) **Lo NS, Leung PM, Lau KC, Yeung CY.** Congenital cardiovascular malformations in Chinese children with Down's syndrome. *Chin Med J (Engl)* 1989; 102: 382–386.
- (57) **Kava MP, Tullu MS, Muranjan MN, Girisha KM.** Down syndrome: clinical profile from India. *Arch Med Res* 2004; 35: 31–35.
- (58) **Vida VL, Barnoya J, Larrazabal LA, Gaitan G, Garcia FM, Castaneda AR.** Congenital cardiac disease in children with Down's syndrome in Guatemala. *Cardiol Young* 2005; 15: 286–290
- (59) **Mehta AV, O'Riordan AC, Sanchez GR, et al.** Acquired nonsurgical complete atrioventricular block in a child with endocardial cushion defect. *Clin Cardiol* 1982;5:603–5.
- (60) **Asakai H, Weskamp S, Eastaugh L.** Atrioventricular block after ASD closure. *Heart Asia* 2016;8:26–31. 24.

- (61) Lukács L, Szántó G, Kassai I, et al. Late results after repair of partial atrioventricular septal defect in adolescents and adults. *Tex Heart Inst J* 1992;19:265–9.
- (62) Chung IM, Rajkumar G. Genetics of congenital heart defects: the NKX2–5 gene, a key player. *Genes* 2016;7:6.
- (63) Shunsuke Nishimura, MD, Chisato Izumi, MD. Incidence and Predictors of Aggravation of Mitral Regurgitation After Atrial Septal Defect Closure. *Ann Thorac Surg* 2017;104:205–10
- (64) Park JJ, Lee SC, Kim JB, et al. Deterioration of mitral valve competence after the repair of atrial septal defect in adults. *Ann Thorac Surg* 2011;92:1629–33.
- (65) Yoshida S, Numata S, Tsutsumi Y, et al. Mitral valve regurgitation after atrial septal defect repair in adults. *J Heart Valve Dis* 2014;23:310–5
- (66) Furuta S, Wanibuchi Y, Ino T, Aoki K. Etiology of mitral regurgitation in secundum atrial septal defect. *Jpn Circ J* 1982;46:346–51.
- (67) Izumi C, Kondo H, Inoko M, et al. Progression of mitral regurgitation after patch closure in patients with secundum atrial septal defect. *Cardiovasc Rev Rep* 2001;22:297–301.
- (68) Silbiger JJ. Novel pathogenetic mechanisms and structural adaptations in ischemic mitral regurgitation. *J Am Soc Echocardiogr* 2013;26:1107–17.
- (69) Takahashi Y, Abe Y, Sasaki Y, et al. Mitral valve repair for atrial functional mitral regurgitation in patients with chronic atrial fibrillation. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2015;21: 163–8.
- (70) Zhou X, Otsuji Y, Yoshifuku S, et al. Impact of atrial fibrillation on tricuspid and mitral annular dilatation and valvular regurgitation. *Circ J* 2002;66:913–6.
- (71) Cacciulli S, Gelsomino S, Fradella G, Bevilacqua S, Favilli S, Gensini GF. Severe hypoplasia of the posterior mitral leaflet. *Ann Thorac Surg* 2008;86:1978–9.
- (72) Ozkan H, Tiryakioglu O, Cetinkaya AS, Uyanik EC, Bozat T. Agenesis of the mitral posterior leaflet in elderly. *Ann Thorac Surg* 2014;97:319–21

- (73) **Lakkireddy D, Rangisetty U, Prasad S, et al.** Intracardiac echo-guided radio-frequency catheter ablation of atrial fibrillation in patients with atrial septal defect or patent foramen ovale repair: a feasibility, safety, and efficacy study. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2008;19:1137-42.
- (74) **Nie JG, Dong JZ, Salim M, et al.** Catheter ablation of atrial fibrillation in patients with atrial septal defect: long-term follow-up results. *J Interv Card Electrophysiol* 2015;42:43-9.
- (75) **Nyboe C, Olsen MS, Nielsen-Kudsk JE, Hjortdal VE.** Atrial fibrillation and stroke in adult patients with atrial septal defect and the long-term effect of closure. *Heart* 2015;101:706-11.
- (76) **Anand P. Iyer Sameet Pathak, Krishnamanohar Somanrema.** Comparative study of single- and double-patch techniques for sinus venosus atrial septal defect with partial anomalous pulmonary venous connection. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* :Volume 133, Number 3
- (77) **Cooley DA, Ellis PR, Bellizi ME.** Atrial septal defects of the sinus venosus type: surgical considerations. *Dis Chest* 1961;39:158-60.
- (78) **. Davia JE, Cheitlin MD, Bedynek JL.** Sinus venosus atrial septal defects: analysis of 50 cases. *Am Heart J.* 1973;85:177-85.
- (79) **Kirklin JW, Ellis FH, Wood ED.** Treatment of anomalous pulmonary venous connections in association with interatrial communications. *Surgery.* 1956;39:389-98.
- (80) **Gustafson RA, Warden HE, Murray GF, Hill RC, Rozar GE.** Partial anomalous pulmonary venous connection to the right side of the heart. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1989;98:861-8.
- (81) **.Ohmi M, Mohri H.** A single pericardial patch technique for repair of partial anomalous pulmonary venous drainage associated with sinus venosus atrial septal defect. *Ann Thorac Surg.* 1988;46:360-1.

- (82) **Backer CL, Mavroudis C.** Paediatric Cardiac Surgery. 3rd edition. Philadelphia: Mosby; 2003. p. 283–97.
- (83) **Robicsek F, Daugherty HK, Cook JW, Selle JG.** Sinus venosus type of atrial septal defect with partial anomalous pulmonary venous return. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1979;78:559–62.
- (84) **Trusler GA, Kazenelson G, Freedom RM, Williams WG, Rowe RD.** Late results following repair of partial anomalous pulmonary venous connection with sinus venosus atrial septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1980;79:776–81.
- (85) **Tung KSK, James TN, Effler DB, McCormack J.** Injury of the sinus node in open-heart operations. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1967;53: 814–29.
- (86) **DeLeon SY, Jenny EF, Ilbawi MN, Husayni TS, Quinones JA, Ow EP, et al.** Surgical techniques in partial anomalous pulmonary veins to the superior vena cava. *Ann Thorac Surg.* 1993;55:1222–6.
- (87) **Pathi V, Guererro R, MacArthur KJ, Jamieson MPG, Pollock JCS.** Sinus venosus defect: single patch repair with caval enlargement. *Ann Thorac Surg.* 1995;59:1588–9
- (88) **Nicholson IA, Chard RB, Nunn GR, Cartmill TB.** Transcaval repair of sinus venosus syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2000;119: 741–4.
- (89) **Patel A et al.** Transcatheter closure of atrial septal defects in adults > or = 40 years of age: immediate and follow-up results. *J Interv Cardiol* 2007; 20: 82–8
- (90) **Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, et al.** ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (writing committee to develop guidelines on the management of adults with congenital heart disease). *Cardiol.* 2008; 52:e143–263

- (91) **Craig RJ, Selzer A.** Natural history and prognosis of atrial septal defect
Circulation. 1968; 37:805-15
- (92) **Fleg JL, Shapiro EP, O'Connor F, et al.** Left ventricular diastolic filling performance in older male athletes. *JAMA. 1995; 273:1371-5*
- (93) **Swinne CJ, Shapiro EP, Lima SD, Fleg JL.** Age-associated changes in left ventricular diastolic performance during isometric exercise in normal subjects. *Am J Cardiol. 1992; 69:823-6*
- (94) **John Sutton MG, Tajik AJ, McGoon DC.** Atrial septal defect in patients ages 60 years or older: operative results and long-term postoperative follow-up. *Circulation. 1981 Aug; 64(2):402-9*
- (95) **Loscalzo J.** Paradoxical embolism: clinical presentation, diagnostic strategies, and therapeutic options. *Am Heart J. 1986; 112:141-5*
- (96) **Ward R, Jones D, Haponik EF.** Paradoxical embolism. An underrecognized problem. *Chest. 1995; 108:549-58*
- (97) **Daliento L, Somerville J, Presbitero P, et al.** Eisenmenger syndrome. Factors relating to deterioration and death. *Eur Heart J. 1998;19:1845-55*
- (98) **Arrington CB, Tani LY, Minich LL, Bradley DJ.** An assessment of the electrocardiogram as a screening test for large atrial septal defects in children. *J Electrocardiol. 2007 Nov-Dec. 40(6):484-8*
- (99) **Oliver JM, Gallego P, González A et al.** Predisposing conditions for atrial fibrillation in atrial septal defect with and without operative closure. *Am J Cardiol. 2002; 89:39-43*
- (100) **Staffen RN, Davidson WR Jr.** Echocardiographic assessment of atrial septal defects. *Echocardiography. 1993;10:545-52*
- (101) **Wu ET, Akagi T, Taniguchi M, et al.** Differences in right and left ventricular remodeling after transcatheter closure of atrial septal defect among adults. *Catheter Cardiovasc Interv. 2007. 69(6): 866-71*

- (102) Walker RE, Moran AM, Gauvreau K, Colan SD. Evidence of adverse ventricular interdependence in patients with atrial septal defects. *Am J Cardiol.* 2004 Jun 1. 93(11):1374–7
- (103) Giardini A, Donti A, Formigari R, et al. Determinants of cardiopulmonary functional improvement after transcatheter atrial septal defect closure in asymptomatic adults. *J Am Coll Cardiol.* 2004; 19. 43(10):1886–91
- (104) Godart F, Rey C, Francart C, et al. Two-dimensional echocardiographic and color Doppler measurements of atrial septal defect, and comparison with the balloon-stretched diameter. *Am J Cardiol.* 1993; 72:1095–7
- (105) Shrivastava S, Radhakrishnan S. Echocardiographic anatomy of atrial septal defect: « nomenclature of the rims ». *Indian Heart J.* 2003; 55:88–9
- (106) Rigatelli G, Dell' Avvocata F, Cardaioli P, et al. Five-year Follow-up of Intracardiac Echocardiography-assisted Transcatheter Closure of Complex Ostium Secundum Atrial Septal Defect. *Congenit Heart Dis.* 2011 Oct 20
- (107) Sanders SP, Yeager S, Williams RG. Measurement of systemic and pulmonary blood flow and QP/QS ratio using Doppler and two-dimensional echocardiography. *Am J Cardiol.* 1983; 51:952–6
- (108) Ovaert C, Kammache I, Bonello B, et al. Percutaneous occlusion of intra cardiac communications. *Arch Cardiovasc Dis Supplements.* 2011; 3:154–62
- (109) Tsai SK, Hsiung MC, Wei J, et al. Transesophageal echocardiography for incremental value of Amplatzer cribriform septal occluder for percutaneous transcatheter closure of complex septal defects: Case series. *J Chin Med Assoc.* 2017 Apr 25

- (110) Silversides CK, Dore A, Poirier N et al. Canadian cardiovascular society 2009 consensus conference on the management of adults with congenital heart disease: shunt lesions.
- (111) Laszlo G. Respiratory measurements of cardiac output: from elegant idea to useful test. *J Appl Physiol.* 2004;96:428-37
- (112) Van Praagh S, Carrera ME, Sanders SP, et al. Partial or total direct pulmonary venous drainage to right atrium due to malposition of septum primum *Chest* 1995; 107: 1488-1498
- (113) Lutembacher R. De la sténose mitrale avec communication inter auriculaire. *Arch Mal Coeur.* 1916; 9:237-60
- (114) Kulkarni SS, Sakaria AK, Mahajan SK and Shah KB. Lutembacher's syndrome *J Cardiovasc Dis Res.* 2012 ;3(2) :179-181
- (115) Lakhdar R, Drissa M, Drissa H. Natural history of atrial septal defect in the sixth decade: Study of 5 cases. *La Tunisie Médicale.* 2013 ; Vol 91, n° 4: 243-47
- (116) Campbell M. Natural history of atrial septal defect *Br Heart J* 1970; 32: 820-6
- (117) Saxena A, Divekar A, Soni Nandini R. Natural history of secundum Atrial Septal Defect *Indian Heart J* 2005; 57: 35-38
- (118) Helgason H, Jonsdottir G. Spontaneous closure of atrial septal defects *Pediatric cardiol* 20: 195, 2999
- (119) Cockerham J.T, Martin T.C, Guttierrez F.R et al. Spontaneous closure of atrial septal defect in infant and young children *Ann J Cardiol* 52: 1267, 1983
- (120) Zaver AG, Nadas AS. Atrial septal defect-secundum type *Circulation.* 1965; 31/32:24-32
- (121) Chida K, Ohkawa S, Sakai M, et al. An autopsy case of secundum atrial septal defect - Survival for 92 years *Heart.* 1987; 19:1224

- (122) Ueda K. [Clinical profiles, pathologic spectrum and management of atrial septal defect in patients aged 50 or over: how should it be treated?] *J Cardiograph Supplement. 1984;1:129-36*
- (123) Himbert J, Renais J, Garcia-Moll M, et al. Histoire naturelle des communications interauriculaires *Arch Mal Cœur 1965 ; 58 : 690-710*
- (124) Petit J, Losay J, Bouchard F et al. Evolution hémodynamique de la communication inter auriculaire de type ostium secundum et sinus venosus. Etude de 1189 patients. *Arch. Mal Cœur 1986 ; 79 : 1162- 1167*
- (125) Butera G, Bossone E, Chessa M, et al. Range of pulmonary artery pressures in patients undergoing percutaneous atrial septal defect device closure *Monaldi Arch Chest Dis. 2003; 60:258-60*
- (126) Morton JB, Sanders P, Vohra JK, et al. Effect of Chronic Right Atrial Stretch on Atrial Electrical Remodeling in Patients With an Atrial Septal Defect. *Circulation 2003; 107: 1775*
- (127) Berger F, Vogel M, Kramer A, et al. Incidence of atrial flutter/fibrillation in adults with atrial septal defect before and after surgery *Ann Thorac Surg 1999; 68: 75-78*
- (128) Andrews R, Tulloh R, Magee A, Anderson D. Atrial septal defect with failure to thrive in infancy: hidden pulmonary vascular disease? *Pediatr Cardiol. 2002; 23:528-30*
- (129) Haworth SG. Pulmonary vascular disease in secundum atrial septal defect in childhood *Am J Cardiol. 1983; 51:265-72*
- (130) Wood P. The Eisenmenger syndrome or pulmonary hypertension with reversed central shunt *Br Med J. 1958; 2:701-9; 55-62*
- (131) Rabinovitch M, Haworth SG, Castaneda AR, et al. Lung biopsy in congenital heart disease: a morphometric approach to pulmonary vascular disease. *Circulation. 1978;58:1107-22*

- (132) Yamauchi H, Yamaki S, Fujii M, et al. Reduction in recalcitrant pulmonary hypertension after operation for atrial septal defect *Ann Thorac Surg.* 2001;72:905-6
- (133) Shibata Y, Abe T, Kuribayashi R, et al. Surgical treatment of isolated secundum atrial septal defect in patients more than 50 years old *Ann Thorac Surg.* 1996;62:1096-9
- (134) Silversides CK, Siu SC, Mc Laughlin PR, et al. Symptomatic atrial arrhythmias and transcatheter closure of atrial septal defects in adult patients. *Heart.* 2004; 90: 1194-8
- (135) Oliver JM, Gallego P, Gonzalez AE, et al. [Surgical closure of atrial septal defect before or after the age of 25 years. Comparison with the natural history of unoperated patients] *Rev Esp Cardiol.* 2002; 55:953-61
- (136) Mantovan R, Gatzoulis MA, Pedrocco A, et al. Supraventricular arrhythmia before and after surgical closure of atrial septal defects: spectrum prognosis and management. *Europace* 2003 5(2): 133-138
- (137) Byrick R, Korley EK, McKee M, et al. Paradoxical fat embolism after intramedullary rodding J Orthop *Trauma.* 2002; 16:211-12
- (138) Forteza AM, Rabinstein A, Koch S, et al. Endovascular closure of a patent foramen ovale in the fat embolism syndrome: changes in the embolic patterns as detected by transcranial Doppler. *Arch Neurol.* 2002; 59:455-9
- (139) Rodriguez RA, Sinclair B, Weatherdon D, Letts M. Patent foramen ovale and brain microembolization during scoliosis surgery in adolescents *Spine.* 2001; 26: 1719-21

Fang F, Wang J, Yip GW, Lam YY. Predictors of mid-term functional tricuspid regurgitation after device closure of atrial septal defect in adults: Impact of pre-operative tricuspid valve remodeling. *Int J Cardiol.* 2015; 187:447-52

- (140) Said SM, Dearani JA, Burkhart HM. Management of tricuspid regurgitation in congenital heart disease: Is survival better with valve repair? *J Thorac. Cardiovasc Surg.* 2014. 147; 1:412-419
- (141) Alonso-Gonzalez R, Dimopoulos K. Atrial septal defect and pulmonary hypertension, not always a simple lesion *European Society of Cardiology, 2015. E-Learning*
- (142) Netzer RO, Altwegg SC, Zollinger E, et al. Infective endocarditis: determinants of long term outcome. *Heart.* 2002; 88:61-6
- (143) C Yap, W Drenthen, FJ Meijboom, et al. Comparison of pregnancy outcomes in women with repaired versus unrepaired atrial septal defect. *BJOG An International Journal of Obstetrics and Gynaecology*, 2 June 2009 1593-1601 Web 14 August 2009.
- (144) Zuber M, Gautschi N, Oechslin E, Widmer V, Kiowski W, Jenni R. Outcome of pregnancy in women with congenital shunt lesions. *Heart* 1999;81:271-5
- (145) Kaemmerer H, Bauer U, Stein JI, Lemp S, Bartmus D, Hoffmann A, et al. *Pregnancy in congenital cardiac disease: an increasing challenge for cardiologists and obstetricians—a prospective multicenter study. Z Kardiol* 2003;92:16-23.
- (146) Uebing A, Steer PJ, Yentis SM, Gatzoulis MA. Pregnancy and congenital heart disease. *BMJ* 2006;332:401-6.

- (147) Deanfield J, Thaulow E, Warnes C, Webb G, Kolbel F, Hoffman A, et al. Management of grown up congenital heart disease. *Eur Heart J* 2003;24:1035-84.
- (148) Siu SC, Sermer M, Colman JM, Alvarez AN, Mercier LA, Morton BC, et al. Prospective multicenter study of pregnancy outcomes in women with heart disease. *Circulation* 2001;104:515-21.
- (149) Shime J, Mocarski EJ, Hastings D, Webb GD, McLaughlin PR. Congenital heart disease in pregnancy: short- and long-term implications. *Am J Obstet Gynecol* 1987;156:313-22.
- (150) Thornburg KL, Jacobson SL, Giraud GD, Morton MJ. Hemodynamic changes in pregnancy. *Semin Perinatol* 2000;24:11-4.
- (151) Mabie WC, DiSessa TG, Crocker LG, Sibai BM, Arheart KL. A longitudinal study of cardiac output in normal human pregnancy. *Am J Obstet Gynecol* 1994;170:849-56.
- (152) Campbell M. Natural history of atrial septal defect. *Br Heart J* 1970;32:820-6.
- (153) Attie F, Rosas M, Granados N, Zabal C, Buendia A, Calderon J. Surgical treatment for secundum atrial septal defects in patients >40 years old. A randomized clinical trial. *J Am Coll Cardiol* 2001;38:2035-42.
- (154) Vasapollo B, Valensise H, Novelli GP, Larciprete G, Di Pierro G, Altomare F, et al. Abnormal maternal cardiac function and morphology in pregnancies complicated by intrauterine fetal growth restriction. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002;20:452-7.
- (155) Francis ST, Duncan KR, Moore RJ, Baker PN, Johnson IR, Gowland PA. Non-invasive mapping of placental perfusion. *Lancet* 1998;351:1397-9.
- (156) Roberts JM, Gammill HS. Preeclampsia: recent insights. *Hypertension* 2005;46:1243-9.

- (157) **Murphy JG, Gersh BJ, McGoon MD, Mair DD, Porter CJ, Ilstrup DM, et al.** Long-term outcome after surgical repair of isolated atrial septal defect. Follow-up at 27 to 32 years. *N Engl J Med* 1990;323:1645-50.
- (158) **Roos-Hesselink JW, Meijboom FJ, Spitaels SE, van Domburg R, van Rijen EH, Utens EM, et al.** Excellent survival and low incidence of arrhythmias, stroke and heart failure long-term after surgical ASD closure at young age. A prospective follow-up study of 21-33 years. *Eur Heart J* 2003;24:190-7.
- (159) **Therrien J, Warnes C, Daliento L, Hess J, Hoffmann A, Marelli A, et al.** Canadian Cardiovascular Society Consensus Conference 2001 update: recommendations for the management of adults with congenital heart disease part III. *Can J Cardiol* 2001;17:1135-58.
- (160) **Drenthen W, Pieper PG, Roos-Hesselink JW, van Lottum WA, Voors AA, Mulder BJ, et al.** Outcome of pregnancy in women with congenital heart disease: a literature review. *J Am Coll Cardiol* 2007;49:2303-11.
- (161) **Harvey JR, Teague SM, Anderson JL, Voyles WF, Thadani U.** Clinically silent atrial septal defects with evidence for cerebral embolization. *Ann Intern Med* 1986;105:695-7.
- (162) **Loscalzo J.** Paradoxical embolism: clinical presentation, diagnostic strategies, and therapeutic options. *Am Heart J* 1986;112:141-5.
- (163) **Jolly M, Sebire N, Harris J, Robinson S, Regan L.** The risks associated with pregnancy in women aged 35 years or older. *Hum Reprod* 2000;15:2433-7.
- (164) **Chen Q, Cao H, Zhang GC, Chen LW, Xu F.** Successful totally transthoracic echocardiography guided transcatheter device closure of atrial septal defect in pregnant women. *World J Clin Cases* 2019; 7(6): 734-741
- (165) **Luo H, Wang J, Qiao C, Zhang X, Zhang W, Song L.** Evaluation of different minimally invasive techniques in the surgical treatment of atrial septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2014; 148: 188-193

- (166) Aytemir K, Oto A, Özkutlu S, Canpolat U, Kaya EB, Yorgun H, Şahiner L, Sunman H, Ateş AH, Kabakçı G. Transcatheter interatrial septal defect closure in a large cohort: midterm follow-up results. *Congenit Heart Dis* 2013; 8: 418–427
- (167) Hoashi T, Yazaki S, Kagisaki K, Kitano M, Kubota SM, Shiraishi I, Ichikawa H. Management of ostium secundum atrial septal defect in the era of percutaneous trans-catheter device closure: 7-Year experience at a single institution. *J Cardiol* 2015; 65: 418–422
- (168) Rey C. Prise en charge des communications inter auriculaires vieilles *La Lettre du Cardiologue* · n° 417 – septembre 2008
- (169) Adler DH, Willis IV PW, et al. Atrial Septal Defect Treatment & Management *Medscape References. 2016 Drugs, Diseases and Procedures*
- (170) Konstantinides S, Geibel A, Olschewski M, et al. A comparison of surgical and medical therapy for atrial septal defect in adults. *New Engl J Med.* 1995, 333; n° 8, 44
- (171) Dajani AS, Taubert KA, Wilson W, et al. Prevention of bacterial endocarditis: recommendations by the AHA. *JAMA* 1997; 277: 1794– 801
- (172) King TD, Mills NL. Nonoperative closure of atrial septal defects *Surgery. Mars* 1974; 75(3):383–388
- (173) Lock JE, Rome JJ, Davis R, et al. Transcatheter closure of atrial septal defects. Experimental studies. *Circulation. Mai* 1989; 79(5):1091–1099
- (174) Smith BG, Wilson N, Richens T, Knight WB. Midterm follow-up of percutaneous closure of secundum atrial septal defect with Helex Septal Occluder *J Interv Cardiol.* 2008; 21:363–8
- (175) Stolt VS, Chessa M, Aubry P, et al. Closure of ostium secundum atrial septum defect with the Atrisept occluder: early European experience. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2010; 75:1091–5

- (176) Berger F, Ewert P, Björnstad PG, et al. Transcatheter closure as standard treatment for most interatrial defects: experience in 200 patients treated with the Amplatzer Septal Occluder. *Cardiol Young. Sept 1999; 9(5):468–473*
- (177) Masura J, Gavora P, Formanek A, Hijazi ZM. Transcatheter closure of secundum atrial septal defects using the new self-centering amplatzer septal occluder: initial human experience. *Cathet Cardiovasc Diagn. Dec 1997; 42(4):388–393*
- (178) Thanopoulos BD, Laskari CV, Tsaousis GS, et al. Closure of atrial septal defects with the Amplatzer occlusion device: preliminary results. *J. Am. Coll. Cardiol. 1998;31; 1110–1116*
- (179) RaghuramAR, Krishnan R, Kumar S, Balamurugan K. Complications in atrial septal defect device closure *Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery 7 (2008) 167–169*
- (180) Yilmaz K, Ewert P, Hetzer R, Stamm C. Surgical repair after ineffective device closure of an inferior sinus venosus defect *Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery 14 (2012) 485–487*
- (181) Amesdro P, Soulatges C, Fraisse A. Infective Endocarditis After Device Closure of Atrial Septal Defects: Case Report and Review of the Literature. *Catheter Cardiovasc Interv. 2016 Sep 19*
- (182) Jalal Z et al. Long-term Complications After Transcatheter Atrial Septal Defect Closure: A Review of the Medical Literature. *Can J Cardiol. 2016, 32 (11); 1315–18*
- (183) Tobis J, Shenoda M. Percutaneous Treatment of Patent Foramen Ovale and Atrial Septal Defects *J Am Coll Cardiol 2012;60:1722–32*

- (184) Mylotte D, Quenneville SP, Kotowycz MA, et al. Long-term cost-effectiveness of transcatheter versus surgical closure of secundum atrial septal defect in adults. *Int J Cardiol.* 2014 Mar 1; 172(1):109-14
- (185) O'Byrne ML, Gillespie MJ, Shinohara RT. Cost comparison of transcatheter and operative closures of ostium secundum atrial septal defects. *Am Heart J.* 2015 May; 169 (5):727-35
- (186) Torracca L, Ismeno G, Alfieri O. Totally Endoscopic Computer-Enhanced Atrial Septal Defect Closure in Six Patients. *Ann Thorac Surg* 2001; 72: 1354-7
- (187) Xiao C, Gao C, Yang M, et al. Totally robotic atrial septal defect closure: 7-year single-institution experience. *Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery* 19 (2014) 933-937
- (188) Baird CB, Stamou SC, Skipper E, et al. Total endoscopic repair of a pediatric atrial septal defect using the da Vinci robot and hypothermic fibrillation *Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery* 6 (2007) 828-829
- (189) Hopkins RA, Bert AA, Buchholz B, et al. Surgical Patch Closure Of Atrial Septal Defects. *Ann Thorac Surg* 2004; 77: 2144-50
- (190) Fernando Tadeu Vasconcelos. Adult congenital heart disease: experience with the surgical approach *Rev Bras Cir Cardiovasc* 2013; 28(3):371-9
- (191) Bryndza M, Wasilewski G, Pfitzner R, et al. Atrial septal defect surgery in adults--populational and epidemiological analysis *Pol Merkur Lekarski.* 2015 Aug; 39(230):77-80
- (192) Giamberti A, Mazzea E, Di Chiara L, et al. Right submammary minithoracotomy for repair of congenital heart defects. *European Journal of Cardio-thoracic Surgery* 18 (2000) 678-682
- (193) Doll N, Walther T, Falk V, et al. Secundum ASD closure using a right lateral Minithoracotomy: Five year experience in 122 patients. *Ann Thorac Surg.* 2003; 75(5):1527-30

- (194) Houyel L, Petit J, Planché C, et al. Thoracotomie postéro-latérale droite pour la chirurgie à cœur ouvert chez l'enfant : indications et résultats. *Arch Mal Cœur* 1999 ; 92 : 641-664
- (195) Sousa Uva M, Roussin R, Petit J, et al. Thoracotomie postéro-droite pour le traitement des lésions simples et isolées du cœur. *Presse Méd* 1995; 24: 402-404
- (196) Horvath KA, Burke RP, Collins JJ, Cohn LH. Surgical treatment of adult atrial septal defect : early and long term results. *J Am Coll Cardiol* 1992; 20: 1156-1159
- (197) Ucak A, Temizkan V, Ugur M, et al. Comparison of primary repair and patch plasty procedure on the P wave in adult atrial septal defect closure *Cardiovasc J Afr.* 2016 Jul/Aug 23; 27(4):285-261
- (198) Stark J, De Leval M. Secundum atrial septal defect and partial anomalous pulmonary venous return *In: Surgery for congenital heart defects. Philadelphia: WB Saunders, 1994: 343-353*
- (199) King TD, Mills NL. Secundum atrial septal defects: non operative closure during cardiac catheterization. *J Am Med Assoc.* 1976; 235(23):2506-09.
- (200) James TN. The connecting pathways between the sinus node and A-V node and between the right and the left atrium in the human heart *Am Heart J.* 1963 Oct; 66:498-508
- (201) Siddiqui WT, Parveen S, Siddiqui MT, Amanullah MM. Clinical outcomes of surgically corrected atrial septal defects *J Pak Med Assoc.* 2013; 63: 662
- (202) Humenberger M, Rosenhek R, Gabriel H et al. Benefit of atrial septal defect closure in adults: impact of age *European Heart Journal* (2011) 32, 553-560
- (203) Mascio C.E., Pasquali S.K., Jacobs J.P. et al. Outcomes in adult congenital heart surgery: Analysis of the Society of Thoracic Surgeons Database *J Thorac Cardiovasc Surg* 2011; 142:1090-7

- (204) Nyboea C, Fenger-Grøn M, Nielsen-Kudsk J.E. et al. Closure of secundum atrial septal defects in the adult and elderly patients *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery* 43 (2013) 752-757
- (205) Lin YS, Liu PH, Wu LS, et al. Major adverse cardiovascular events in adult congenital heart disease: a population-based follow-up study from Taiwan *BMC Cardiovascular Disorders* 2014, 14:38
- (206) Chen TS, Hsiao YC, Cheng CC et al. In-Hospital and 4-Year Clinical Outcomes Following Transcatheter Versus Surgical Closure for Secundum Atrial Septal Defect in Adults. A National Cohort Propensity Score Analysis *Medicine Volume* 94, Number 38, September 2015
- (207) Mavroudis C, Stulak J.M., Niv A, et al. Prophylactic atrial arrhythmia surgical procedures with congenital heart operations: Review and Recommendations *Ann Thorac Surg* 2015; 99:352-9
- (208) Baumgartner H et al. ESC Guidelines for the management of grownup congenital heart disease (new version). *Eur Heart J* 2010; 31: 2 915-57
- (209) Kefer J et al. Percutaneous transcatheter closure of interatrial septal defect in adults: procedural outcome and long-term results. *Catheter Cardiovasc Interv* 2012; 79: 322-30
- (210) de Lezo JS et al. Effectiveness of percutaneous device occlusion for atrial septal defect in adult patients with pulmonary hypertension *Am Heart J* 2002; 144: 877-80
- (211) Khan AA et al. The impact of transcatheter atrial septal defect closure in the older population: a prospective study. *JACC Cardiovasc Interv* 2010; 3: 276-81
- (212) Balint OH et al. Outcomes in patients with pulmonary hypertension undergoing percutaneous atrial septal defect closure *Heart* 2008; 94: 1 189-93

- (213) **Sukmawan R et al.** Geometric changes of tricuspid valve tenting in tricuspid regurgitation secondary to pulmonary hypertension quantified by novel system with transthoracic real-time 3- dimensional echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 2007; 20: 470
- (214) **Kort HW et al.** Resolution of right heart enlargement after closure of secundum atrial septal defect with transcatheter technique *J Am Coll Cardiol* 2001; 38: 1 528-32
- (215) **Shah D et al.** Natural history of secundum atrial septal defect in adults after medical or surgical treatment: a historical prospective study. *Br Heart J* 1994; 71: 224-7, discussion 228
- (216) **Rhee EK et al.** Impact of anatomic closure on somatic growth among small, asymptomatic children with secundum atrial septal defect. *Am J Cardiol* 2000; 85: 1 472-5
- (217) **Thilen U, Persson S.** Closure of atrial septal defect in the adult. Cardiac remodeling is an early event. *Int J Cardiol* 2006; 108: 370-5
- (218) **Winter FS.** Persistent left superior vena cava. Survey of the world literature and report of thirty additional cases. *Angiology* 1954;5: 90 - 131.
- (219) **Biffi M, Boriani G, Frabetti L, et al.** Left superior vena cava persistence in patients undergoing pacemaker or cardioverter-defibrillator implan- tation: a 10 year experience. *Chest* 2001;120:139 - 44.
- (220) **Meadows WP, Sharp JT.** Persistent left superior vena cava draining into the left atrium without arterial oxygen unsaturation. *Am J Cardiol* 1965;16:273 - 9.
- (221) **Kabbani SS, Feldman M, Angelini P, et al.** Single left superior vena cava draining into the left atrium: surgical repair. *Ann Thorac Surg* 1973;16:518 - 25.
- (222) **Reddy VM, Mc Elhinney DB, Hanley FL.** Correction of left superior vena cava draining to the left atrium using extracardiac techniques. *Ann Thorac Surg* 1997;63:1800 - 2.



Royaume du Maroc المملكة المغربية

كلية الطب والصيدلة
+0524401+ | +012112+ 8 +00000+
FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

أطروحة رقم 20/053

سنة 2020

العلاج الجراحي للإتصالات الأذينية (بصدد 82 حالة)

الأطروحة

قدمت و نوقشت علانية يوم 2020/03/03

من طرف

الآنسة سهبي هدى

المزداة في 1995/03/11 بفاس

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية

أمراض القلب الخلقية - اتصالات أذينية - جراحة القلب

اللجنة

الرئيس السيد مصطفى هرنودو..... أستاذ في التخدير و الإنعاش
المشرف السيد المصطفى الكواش..... أستاذ في علم التشريح
أعضاء السيدة الحلو إكرام..... أستاذة في علم أمراض القلب
 السيد محمد عدنان بردعي..... أستاذ مبرز في التخدير و الإنعاش