Royaume du Maroc المملكة المغربية

Université Sidi Mohamed Ben Abdellah

كلية الطب والصيدلة
FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 2019

Thèse N° 024/19

LES SHUNTS GAUCHE-DROIT CHEZ L'ADULTE (A propos de 51 cas)

THESE
PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 19/02/2019

PAR
Mme. EL HOUARI ASSIA
Née le 11 Décembre 1993 à Fès

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :
Cardiopathie congénitale – Chirurgie – Shunt gauche-droit

JURY

M. MESSOUAK MOHAMMED..... PRESIDENT ET RAPPORTEUR
Professeur de Chirurgie cardio-vasculaire

M. ATMANI SAMIR..... JUGES
Professeur de Pédiatrie

M. BOUARHROUM ABDELLATIF..... JUGES
Professeur de Chirurgie Vasculaire Périphérique

PLAN

LISTE DES ABREVIATIONS 7

INTRODUCTION 9

I. EMBRYOLOGIE CARDIAQUE 12

1. Constitution du tube cardiaque 13

2. Septation cardiaque 13

2.1. Cloisonnement de l'oreillette 18

2.2.Cloisonnement du canal auriculo-ventriculaire 18

2.3.Cloisonnement des ventricules 20

2.4.Cloisonnement du tronc et du cône artèriel 21

2.5.Formation des valves 22

2.6.Système de stimulation et de conduction cardiaque 23

RAPPELS ANATOMIQUES 27

I.Généralités 28

1. Vue de la base du cœur 28

2. Vue inférieure du cœur 30

3. Face droite du cœur 31

4. La face gauche du cœur 32

5. La face antérieure du cœur 33

II.Le retour veineux pulmonaire 34

III.Vascularisation et innervation 35

1. Les artères coronaires 35

2. Le système nodal et sa vascularisation 36

RAPPEL PHYSIOPATHOLOGIQUE 38

I.Physiologie du shunt 39

II. Retentissement du shunt 40

LES CARACTERISTIQUES DE CHAQUE CARDIOPATHIE CONGENITALE AVEC SHUNT GAUCHE DROIT 41
A -COMMUNICATION INTERAURICULAIRE 42
I. Anatomie pathologique 42
II. Diagnostic 47
III. Evolution 49
B-LA COMMUNICATION INTERVENTRICULAIRE 49
1. ANATOMIE 49
2. PHYSIOPATHOLOGIE 51
3. DIAGNOSTIC 52
4 .EVOLUTION 53
C-CANAL ATRIOVENTRICULAIRE 54
1.ANATOMIE 54
2.PHYSIOPATHOLOGIE 63
3.DIAGNOSTIC DU CAV COMPLET 64
4.DIAGNOSTIC DU CAV PARTIEL 64
D-PERSITANCE DU CANAL ARTERIEL 65
1.ANATOMIE 65
2.PHYSIOPATHOLOGIE 67
3.DIAGNOSTIC 67
TRAITEMENT 69
A-TRAITEMENT MEDICAL 70
B-TRAITEMENT CHIRURGICAL DE CHAQUE CARDIOPATHIE CONGENITALE A SHUNT GAUCHE DROIT 71
LA COMMUNICATION INTERAURICULAIRE 72
1. Buts du traitement chirurgical 73

2. Moyens 73
2.1 la fermeture sous CEC 74
2.2 Fermeture par voie percutané 84
2.3 Occlusion percutané totalement assisté par ordinateur 90
LA COMMUNICATION INTERVENTRICULAIRE 92
1. But du traitement chirurgical 93
2. Méthodes de traitement : 93
2.1. Fermeture d'une CIV périmembraneuse : 93
2.2. Fermeture des CIV autres que périmembraneuses : 100
3. FERMETURE DES CIV PAR CATHETERISME INTERVENTIONNEL 114
LE CANAL ATRIO-VENTRICULAIRE 119
1. Conduite générale de l'opération 120
2 .Forme partielle 121
3 .Formes complètes 128
4 .Formes intermediaires 134
LA PERSISTANCE DU CANAL ARTERIEL 136
1 Techniques de fermeture chirurgicale du canal artériel 137
1.1 Fermeture par thoracotomie 137
1.2 Fermeture par sternotomie 143
1.3 Fermeture par vidéochirurgie 143
2 Chirurgie robot-assistée 146
3-Complications 146
MATERIELS ET METHODES 148
I.Définition de l'étude 149
II.Méthodes 149
RESULTATS 150

I. Données épidémiologiques et cliniques 151
A. Répartition par sexe 151
B. Répartition par tranche d'âge 152
C. Antécédents retrouvés 153
D. Signes fonctionnels 154
E. Données de l'examen clinique 155
II. Données paracliniques 156
A. Données de l'ECG 156
1. Rythme 157
2. Troubles du rythme 158
3. Signes d'hypertrophie des cavités cardiaques 158
B. Données de la radiographie pulmonaire 158
C. Données de l'échocardiographie 159
1. Types anatomiquesde la cardiopathie congenitale 159
2. Retentissement sur les cavités droites 160
3. HTAP 161
III. Traitement chirurgical 164
A. Procédure chirurgicale 164
B. Données per-opératoires 171
1. Technique de fermeture de la CIA 173
2. Traitement des lésions associées 173
3. Données de la CEC 173
C. Mortalité opératoire 175
IV. Evolution des patients 176

DISCUSSION 179

I. Profil épidémiologique 180

A. Incidence 180

B. Répartition selon le sexe 182

C. Répartition selon l'âge 182

II. Etude clinique 183

A. Circonstances de découverte 183

B. Examen clinique 183

III. Examens paracliniques 183

A. Radiographie thoracique 183

B. Electrocardiogramme 184

C. Echocardiographie Doppler 185

D. Cathétérisme cardiaque 186

IV. Traitement 187

A. Traitement medical 187

B. Traitement chirurgical 187

1-Traitement palliative 188

2-Traitement curative 188

3-choix de la technique 189

C. Mortalité opératoire 194

V. Evolution post-opératoire 194

CONCLUSION 196

RESUMES 198

BIBLIOGRAPHIE 204

LISTE DES ABREVIATIONS

ACFA : Arythmie complète par fibrillation auriculaire

AG : Auricule gauche

AMG : Arc moyen gauche

Ao : Aorte

AP : Artère pulmonaire

BAV : Bloc auriculo-ventriculaire

BBD : Bloc de bronche droit

BBG : Bloc de bronche gauche

CAV : Canal atrioventriculaire

CC : Cardiopathie congénitale

CD : Coronaire droite

CEC : Circulation extracorporelle

CIA : Communication interauriculaire

CIV : Communication interventriculaire

CMV : Cardiomégalie

ECG : Electrocardiogramme

FA : Flutter auriculaire

G-D : Gauche-droite

HAD : Hypertrophie auriculaire droite

HAG : Hypertrophie auriculaire gauche

HTAP : Hypertension artérielle pulmonaire

HVD : Hypertrophie ventriculaire droite

HVG : Hypertrophie ventriculaire gauche

IVA : Interventriculaire antérieure

mmHg : Millimètre de mercure

NYHA : New York heart association

OD : Oreillette droite

OG : Oreillette gauche

OS : Ostium secundum

PAP : Pression artérielle pulmonaire

PAPS : Pression artérielle pulmonaire systolique

PCA : Persistance du canal artériel

PFO : Persistance foramen ovale

QS : Débit systémique

QP : Débit pulmonaire

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

Les cardiopathies congénitales sont parmi les malformations les plus fréquentes. Elles représentent 2% de toutes les maladies cardiaques , elles touchent environ 8 naissances sur 1000. On recense aujourd'hui plus de 200 cardiopathies congénitales différentes, de la plus simple à la plus complexe [1; 2].

Les cardiopathies congénitales de l'adulte regroupent les malformations traitées dans l'enfance qui décompensent secondairement et celles qui, asymptomatiques à la naissance, se révèlent tardivement.

On parle de shunt quand une partie du sang emprunte un « chemin » plus court que celui qu'il aurait dû parcourir normalement. L'expression "gauche-droit" caractérise le sens du shunt, qui se produit d'une cavité gauche (oreillette ou ventricule) ou de l'aorte vers une des structures du ventricule droit (oreillette – ventricule-circulation pulmonaire).

Les cardiopathies avec shunt gauche-droit les plus fréquentes sont :

- Les communications inter-auriculaires entre les deux oreillettes.
- Les communications inter-ventriculaires entre les deux ventricules.
- La persistance du canal artériel entre l'aorte et l'artère pulmonaire.

D'autres malformations cardiaques, plus rares, sont également responsables d'un shunt gauche-droit :

- Canal atrioventriculaire (dans une forme partielle ou complète).
- Retour veineux pulmonaire anormal partiel
- Fistule ou fenêtre aorto-pulmonaire.
- Communication ventricule gauche-oreillette droite.
- Fistules coronaro-cardiaques ou coronaro-pulmonaires.
- Certaines formes de Tronc artériel commun...

L'objectif de cette étude rétrospective portant sur 51 cas de cardiopathies congénitales (CIA ,CIV ,CAV , PCA) est de mener une étude épidémiologique des

cardiopathies congénitales non-cyanogènes avec shunt gauche-droit au sein du service de chirurgie cardiovasculaire du CHU HASSAN II de Fès, d'étudier les circonstances de découverte de celles-ci, d'analyser les problèmes que pose la prise en charge diagnostique et thérapeutique de ces patients .

RAPPELS

EMBRYOLOGIQUES

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

I. EMBRYOLOGIE CARDIAQUE:

1. 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 [3].

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 différentiation plus tardive qui participent principalement à la formation des oreillettes, migrent partiellement vers les ventricules [4].

Par ailleurs, des cellules de la crête neurale participent également à la formation du cœur (bourgeons du cône artériel) [5].

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 (j22) créant une cavité simple, le tube cardiaque

primitif. (Voir figure n°1) Leurs extrémités caudales constitueront les aortes dorsales.

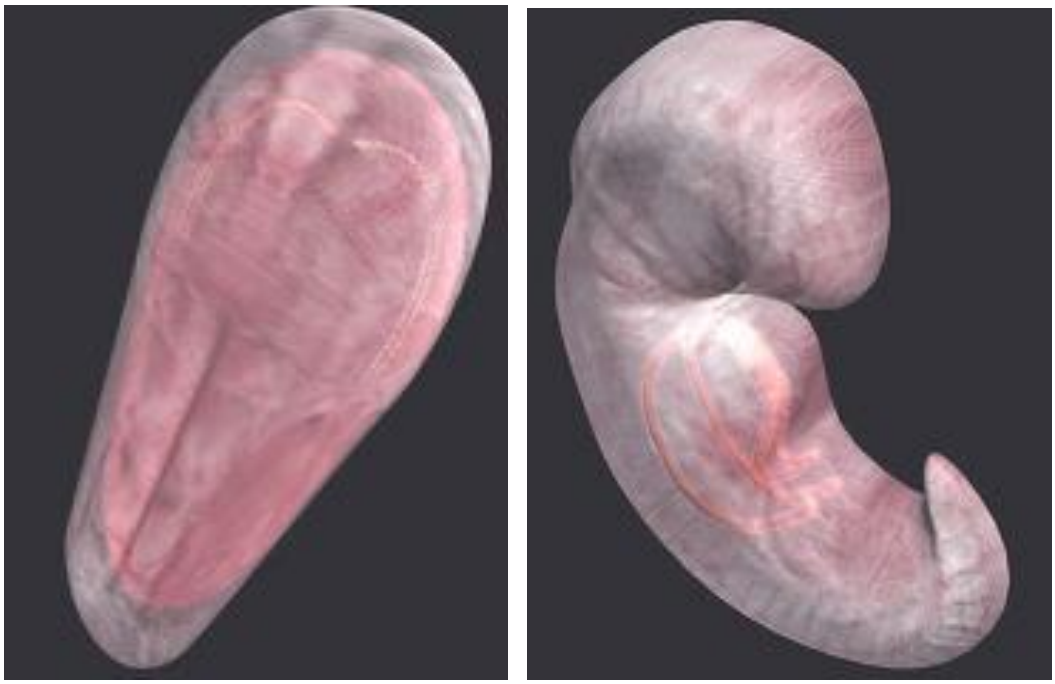
Simultanément, à partir de j18, le centre du tube cardiaque s'allonge pour former les gros vaisseaux efférents ainsi que le ventricule primitif.

À j21, une série de constrictions (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 (Voir Figure n°2).

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 [6]. Les rôles de la gelée cardiaque sont encore mal connus : contribution mécanique au bon fonctionnement de la pompe cardiaque [7], régulation biochimique de la formation des trabéculations [7], structure de support des bourrelets du cône.

Des cellules mésoblastiques proépicardiques, issues de la région du sinus veineux et dérivées de progéniteurs communs aux cardiomyocytes, recouvrent alors le cœur et forment l'épicarde (péricarde viscéral). C'est à partir de ce dernier que naîtront notamment les artères coronaires [8].



1 2

Figure 1: 1 et 2 : Les tubes endocardiques pairs fusionnent, formant le tube Cardiaque primitif. Le mésoblaste est représenté en rouge. Apparition des îlots Angioformateurs formant en avant l'aire cardiogène. [9]

Figure 2: Le tube cardiaque primitif avec, de sa partie caudale à sa partie crâniale : le sinus veineux, l'oreillette primitive, le ventricule primitif, le conus, le troncus et les aortes dorsales paires. [9]

La courbure et l'inflexion cardiaque commenceront au jour 23 : 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. (voir figure 3)

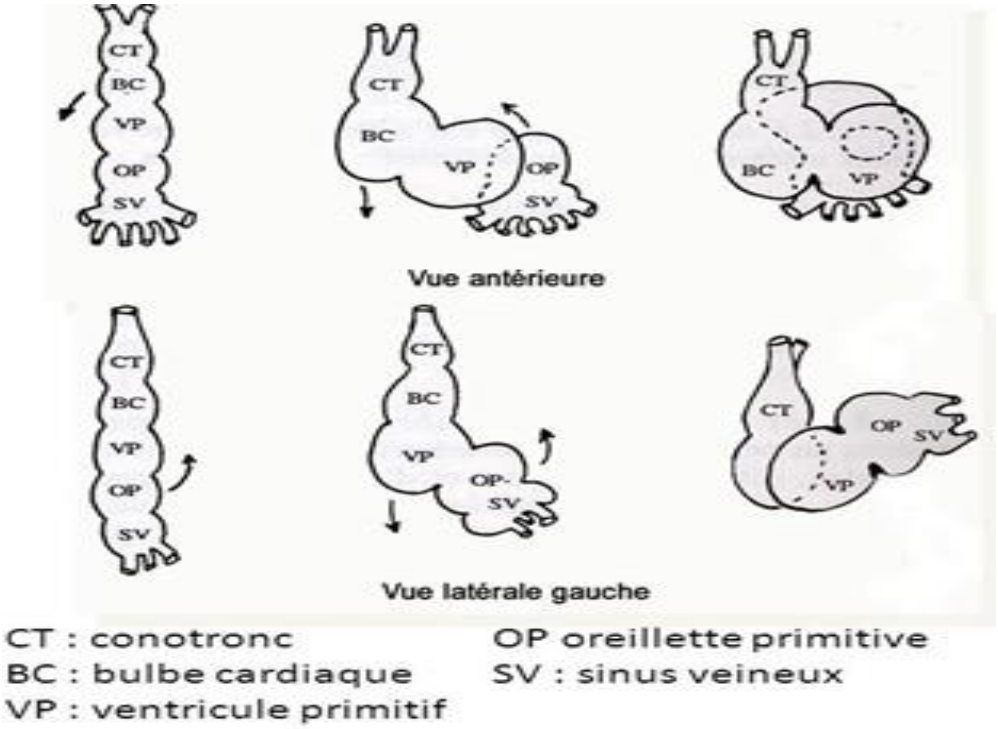
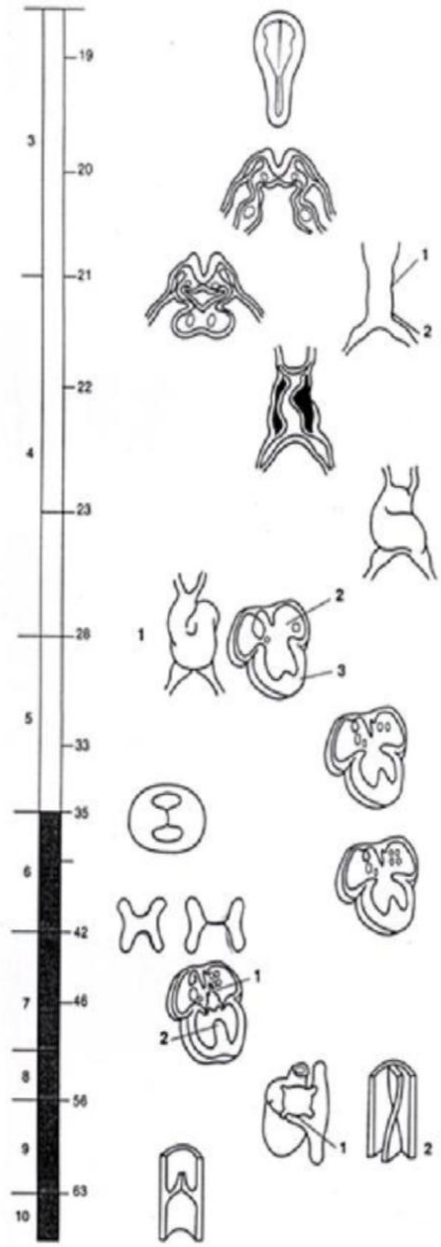


Figure 3 : Série de schémas montrant la plicature du tube cardiaque primitif ou boucle cardiaque.

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 [10].

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. (Voir Figure n°4)

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



19 jours
Dans la région du coeur, la vasculogenèse fournit les tubes endocardiques latéraux
20 jours
La courbure de l'embryon rapproche l'un de l'autre les tubes endocardiques latéraux dans la région thoracique
21 jours
Les tubes endocardiques fusionnent pour former le tube cardiaque primitif; celui-ci montre les sillons qui marquent le début de la division en cavités
1. Sillon bulboventriculaire
2. Sillon atrioventriculaire
22 jours
Le coeur commence à battre
Le mésoblaste splanchnopleural colonise le tube cardiaque et forme le myocarde ainsi que la gelée cardiaque; des cellules mésothéliales envahissent le myocarde et forment l'épicarde
23 jours
Début de l'inflexion du tube cardiaque
28 jours
1 L'inflexion est achevée
2 Le septum primum commence à se constituer
3 Le septum musculaire interventriculaire amorce son développement
33 jours
Début de la formation des valves atrioventriculaires (achevées à 3 mois)
35 jours
Apparition des bourrelets droit et gauche dans le cône du cœur et dans le tronc artériel
6e semaine
Les oreillettes définitives et les auricules sont présentes
42 jours
Les bourrelets endocardiques supérieur et inférieur fusionnent pour constituer le septum intermedium
46 jours
1 L'ostium secundum et le foramen ovale apparaissent lorsque le septum primum rencontre le septum intermedium
2 Fin de la croissance du septum interventriculaire musculaire
63 jours
Les valves semi-lunaires sont complètes.

Figure 4: Schéma de l'embryologie cardiaque. Le développement cardiaque se caractérise par une organisation séquentielle et le cloisonnement des cavités et des orifices. [11]

2. Septation cardiaque [12] :

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.

2.1. Cloisonnement de l'oreillette :

Il commence par la séparation progressive des deux futures cavités atriales par le septum primum ; croissant de la partie dorso-céphalique de l'embryon, il se dirige vers le canal atrio-ventriculaire. Il délimite avec le septum intermedium, un orifice, l'ostium primum. Celui-ci va se fermer progressivement, mais le cœur gauche ne recevant pas de sang du retour pulmonaire, la fermeture prématurée de l'ostium primum aboutirait à la régression du ventricule gauche, aussi, avant que ne se produise la fusion du septum primum et du septum intermedium, s'établit un nouvel orifice, issu de la coalescence de multiples petits orifices, à la partie céphalique du septum primum. L'ostium secundum assure ainsi la permanence du shunt droit gauche nécessaire jusqu'à la naissance. Au même moment, à droite du septum primum, mais de progression cranio-caudale, vers la paroi sinusale, apparaît le sep- tum secundum. La fusion des deux septa, sur une partie de leur surface, aboutit à la consolidation de la cloison inter-atriale. Mais la progression du septum secundum cesse avant qu'il n'ait atteint la paroi dorsocaudale, laissant persister un orifice caractéristique, de forme ovale, et qui portera le nom de foramen ovale : le bord du septum secundum restera marquer chez l'adulte en constituant le limbe ou anneau de la fosse ovale. Le bord libre du septum primum, en regard de l'orifice résiduel, va se prolonger d'un élément tendant à obturer cet orifice, qui agira en fait comme une valve antireflux; c'est la valvule de Vieussens ou valvule du

foramen ovale (voir figure n°5).

Les anomalies du cloisonnement des oreillettes sont parmi les plus fréquentes des cardiopathies congénitales. L'une des plus importantes est la persistance de l'ostium secundum , caractérisée par une large communication inter auriculaire. Elle est due à une résorption excessive du septum primum ou à un développement insuffisant du septum secundum. La plus grave des anomalies de ce groupe est l'agénésie complète de la cloison. Elle réalise une oreillette commune ou cœur triloculaire bi ventriculaire et est habituellement associée à d'autres malformations cardiaques.

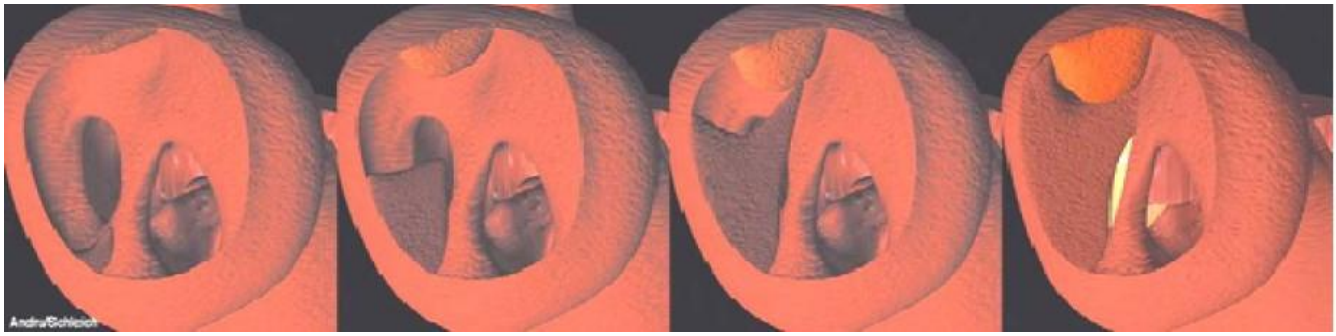


Figure 5: Cloisonnement de l'oreillette primitive par le septum primum en bas et le septum secundum en haut. [9]

2.2. Cloisonnement du canal auriculo-ventriculaire :

Le cloisonnement du canal auriculo-ventriculaire débute par la formation au niveau de la gelée cardiaque de deux bourrelets antéropostérieurs symétriques, les bourrelets endocardiques. Ces deux bourrelets vont fusionner et diviser le canal atrioventriculaire en un canal droit (tricuspide) et un canal gauche (mitral) (Voir Figure n°6).

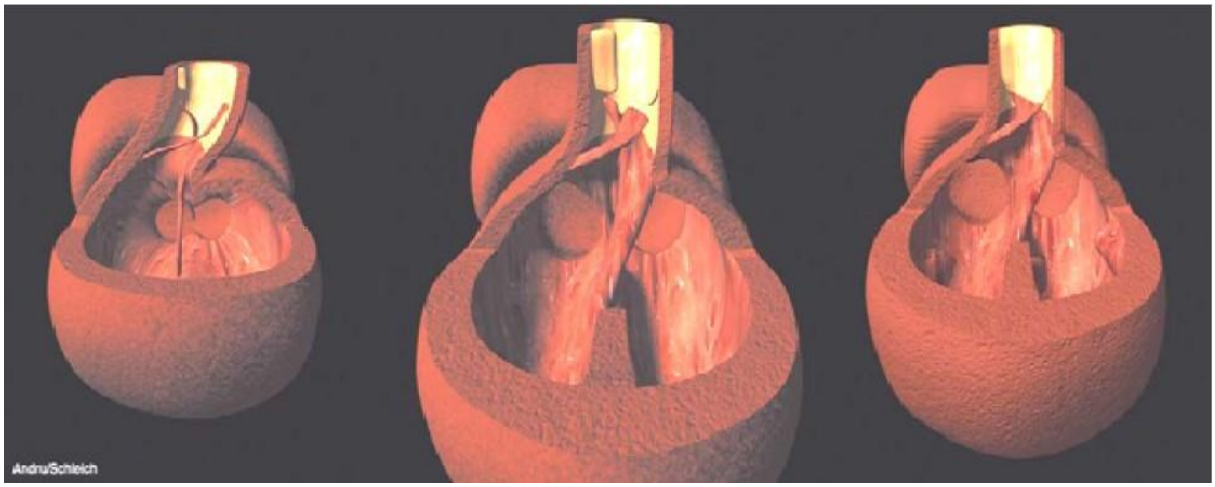


Figure 6: Apparition des bourgeons endocardiques supérieur et inférieur formant le septum inter medium, séparant le canal atrioventriculaire en un orifice mitral et tricuspide. [9]

2.3. Cloisonnement des ventricules :

Les étapes de la morphogenèse du massif ventriculaire sont encore très controversées, mais on peut estimer que la formation des ventricules se fait grâce au cloisonnement inter ventriculaire et aux modifications du conus. La cloison inter ventriculaire est composée d'une épaisse portion musculaire et d'une mince portion membraneuse formée par un bourrelet endocardique auriculo-ventriculaire inférieur, un bourrelet aorticopulmonaire droit et un bourrelet aorticopulmonaire gauche (Figure n°7).

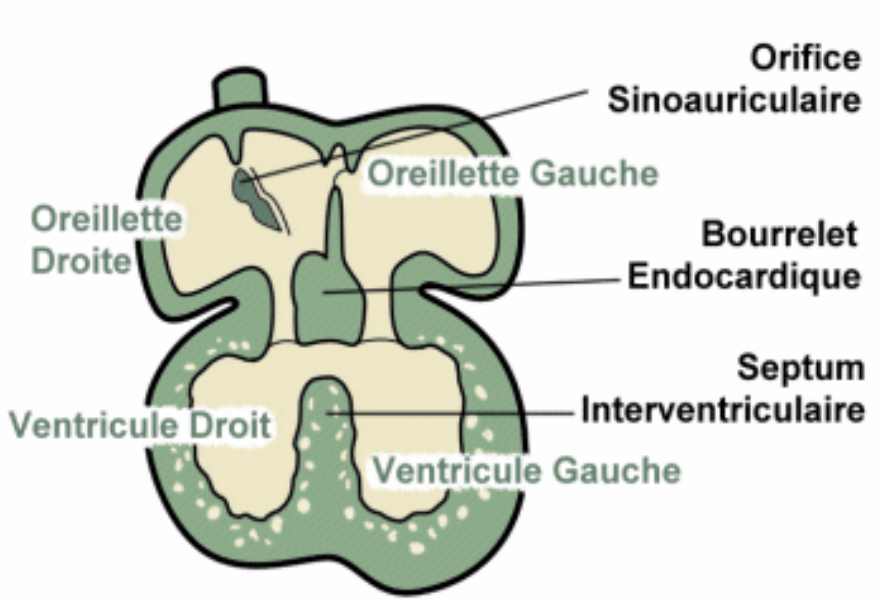


Figure 7: Cloisonnement ventriculaire. [14]

2.4. Cloisonnement du tronc et du cône artèriel:

Le cloisonnement du bulbe cardiaque se fait au cours de la 5e semaine de gestation (Voir Figure n°4). Le bulbe se divise en tronc artériel (aorte et tronc de l'artère pulmonaire), cône artériel (région infundibulaire) et portion musculaire du ventricule droit.

La séparation du tronc en aorte et artère pulmonaire se fait par la constitution et la progression du septum interaorticopulmonaire. La particularité de ce cloisonnement tient au fait que le septum se dispose selon une ligne spirale, de telle sorte que le bord droit devient ventral puis gauche puis dorsal, expliquant l'enroulement de l'aorte autour de l'artère pulmonaire.

Les bourrelets aorticopulmonaire du cône séparent l'infundibulum aortique et pulmonaire, et obturent la cloison inter ventriculaire. (Voir Figure n°8).

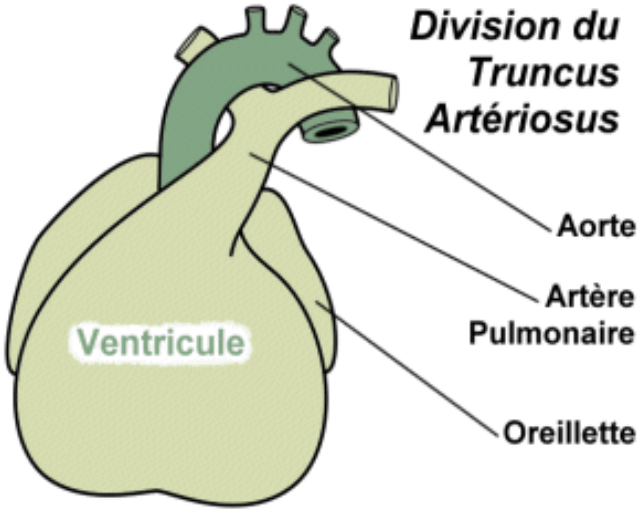


Figure 8: Ventricules bien individualisés avec ses grosses artères. [13]

2.5. Formation des valves :

Les valves auriculo-ventriculaires commencent à se former entre la 5ème et la 8ème semaine. Il s'agit d'excroissances musculo-tendineuses issues du myocarde ventriculaire. La valve de droite présentera trois feuillets tandis que la valve gauche n'en présentera que deux.

Au niveau du tronc artèriel, on constate qu'après le cloisonnement, chaque voie d'évacuation contient trois tubercules disposés en triangle : deux proviennent du partage des tubercules latéraux et le troisième s'est développé soit sur la paroi antérieure soit sur la paroi postérieure du tronc. Ces tubercules sont à l'origine des trois cuspides des valves semi-lunaires aortiques et pulmonaires (voir figure n°9).

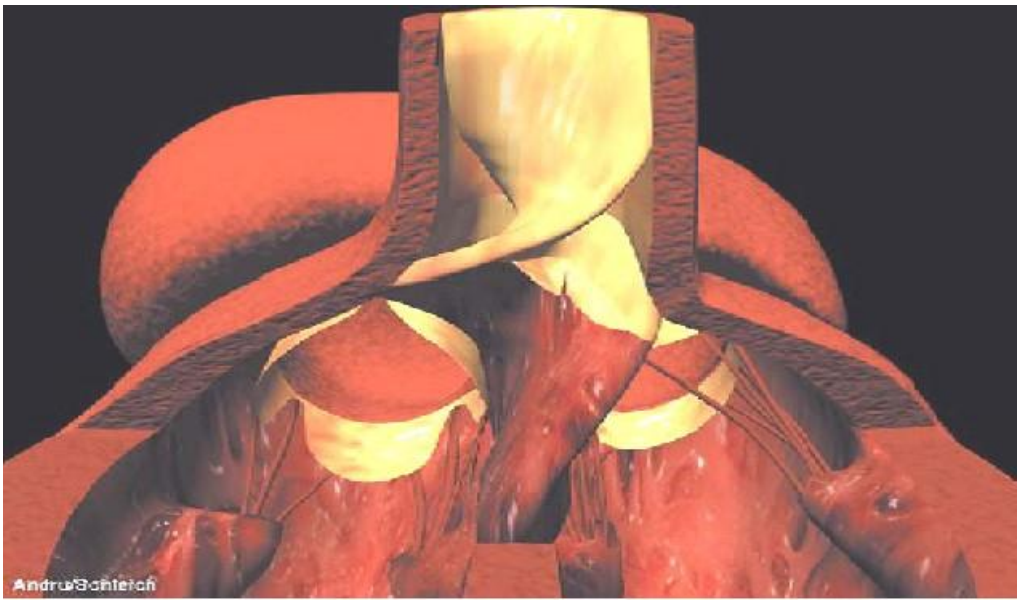


Figure 9: Formation des valves auriculo-ventriculaires (tricuspide et mitrale) avec leurs cordages et leurs piliers. Apparition des valves semi-lunaires (ou sigmoïdes) en position pulmonaire. [9]

2.6. Système de stimulation et de conduction cardiaque :

Les premières contractions cardiaques sont dues à une activité myogène. Elles prennent naissance spontanément par la partie auriculaire primitive du tube cardiaque et se propagent de cellules en cellules. Le nœud sino-atrial se met en place le premier, il est situé dans la partie droite de l'oreillette primitive près du sinus vei- neux droit. Très rapidement, les cellules du bourgeon endocardique supérieur se mettent à former un second centre de stimulation : le nœud atrio-ventriculaire. Ces nœuds sont caractérisés par des vitesses de conduction basses, liées à des canaux calciques lents. Par la suite, un faisceau de His qui propage les influx nerveux et qui bifurque sur la crête septal en une branche pour le ventricule droit et une autre pour le ventricule gauche.

C'est un système de conduction rapide, comportant de la connexine 43 traduisant l'existence de gap jonctions en nombre important et lié à des canaux calciques rapides.

Enfin, il convient de signaler qu'une étude utilisant des techniques immuno-histochimiques(notamment un anticorps anti-tissu nodal) a montré que le tissu de conduction auriculo-ventriculaire ne peut se former correctement que si les différents septa sont normalement formés et alignés.

II. La circulation fœtale et néonatale [14,15]

Les deux courts-circuits ou shunts cardiaques :

- Communication des oreillettes droite et gauche à travers le foramen ovale.
- Communication du tronc pulmonaire et l'aorte à travers le canal artériel.

En raison du flux sanguin cardiaque parallèle et des deux shunts précités, la circulation suivante va s'établir au niveau fœtal. Le sang riche en nutriments et en O2 en provenance du placenta atteint l'oreillette droite par l'intermédiaire de la veine ombilicale et de la veine cave inférieure. La majeure partie du sang passe à travers le foramen ovale dans l'oreillette gauche et par la valvule mitrale dans le ventricule gauche. Depuis là le sang est éjecté dans l'aorte. En parallèle du sang riche en CO2 passe de la veine cave supérieure dans le ventricule droit, se mélange en partie avec le sang riche en O2 provenant de la veine cave inférieure issue du placenta et provient au ventricule droit. En raison de la pression élevée dans les poumons, la majorité du sang passe directement dans l'aorte descendant par l'intermédiaire du tronc artériel et atteint ainsi la grande circulation sans passer par les poumons (voir figure n°10).

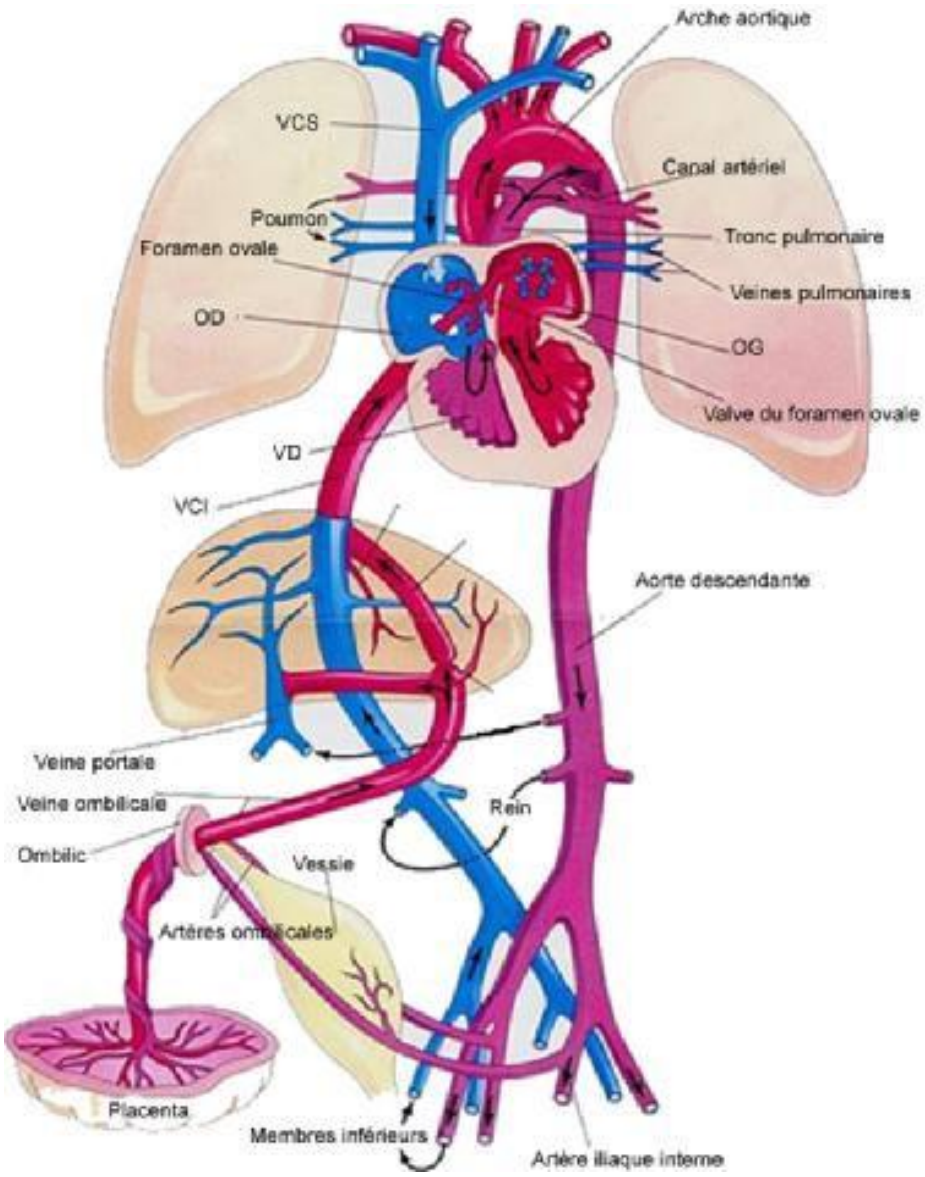


Figure 10: Schéma montrant l'organisation de la circulation fœtale : le sang oxygéné arrive par la veine ombilicale ; il s'ensuit 3 shunts : à travers le foie par le canal veineux d'Arantius, à travers le cœur par le foramen ovale, et enfin shunt du système pulmonaire par le canal artériel. [16]

Après la naissance [17,18], les compartiments vasculaires pulmonaire et systémique sont branchés en série et totalement séparés grâce à plusieurs événements :

La ligature du cordon exclut le système ombilical et placentaire du reste de la circulation ; or c'est une zone à faible résistance et haut débit. Il en résulte une augmentation des résistances vasculaires systémiques.

L'expansion mécanique des poumons entraine une élévation de la pression artérielle en oxygène d'où une vasodilatation artériolaire pulmonaire par l'effet direct de l'oxygène ainsi que d'autres métabolites. Cette vasodilatation sera responsable d'une chute rapide des résistances vasculaires pulmonaires et donc une aug- mentation du débit pulmonaire.

Le canal veineux d'Arantius devient virtuel et se ferme progressivement sur quelques semaines.

De son côté, le canal artériel voit le shunt droit-gauche à son niveau se transformer en un shunt gauche-droit puis ce canal se ferme à son tour. Notons que l'inversion du shunt est due notamment à la baisse des résistances vasculaires pulmonaires. Il résulte de tout cela l'augmentation du débit pulmonaire et donc une augmentation du retour veineux à l'OG. Les pressions de l'OG deviennent supérieures aux pressions de l'OD, ce qui entraine la fermeture fonctionnelle du foramen ovale.

RAPPELS ANATOMIQUES

I. Généralités:

Le cœur est un organe formé essentiellement d'un muscle, le myocarde, lequel est entouré d'un sac séreux, le péricarde et tapissé à l'intérieur par une fine membrane, l'endocarde.

Il a la forme d'une pyramide triangulaire dont le sommet est en bas, à gauche et en avant ; la base regarde en haut, en arrière et à droite ; son grand axe est oblique en bas, en avant et à gauche.

Les trois faces sont antérieure, inférieure et latérale gauche.

Le cœur comprend quatre cavités : deux cavités droites, formées par l'oreillette et le ventricule droit et deux cavités gauches, formées par l'oreillette et le ventricule gauche. Les cavités droite et gauche sont totalement séparées par une cloison (septum).

1.Vue de la base du cœur :

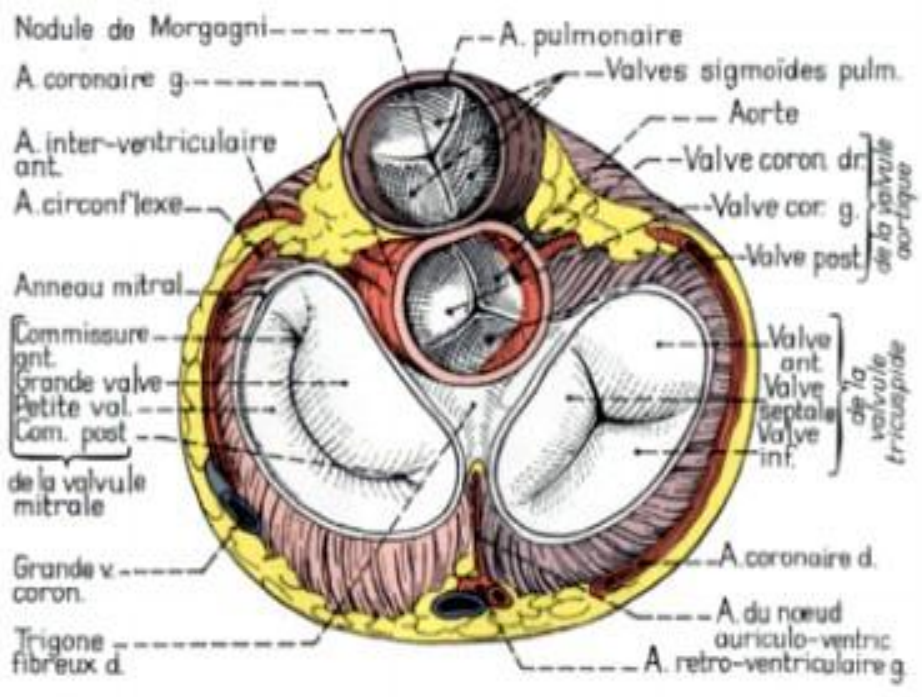


Figure 11 : Vue schématique de la base du cœur.

Le cœur est vu par sa base après section de l'aorte et de l'artère pulmonaire juste après leur origine, et ablation des deux oreillettes, juste au-dessus de la jonction auriculo-ventriculaire. On voit ainsi les quatre appareils valvulaires du cœur en position de fermeture.

- En haut, c'est la valvule pulmonaire avec ses trois valves sigmoïdes, chacune présentant au milieu de son bord libre le nodule de Morgagni.
- Au-dessous, est visible la valvule aortique avec ses trois valves également, la droite au-dessous de la naissance de l'artère coronaire droite, la gauche
- au-dessous de l'origine de l'artère coronaire gauche, et la postérieure en arrière.
- En bas et à droite, est située la valvule tricuspide avec ses trois valves, antérieure, septale et inférieure, l'orifice tricuspidien étant circonscrit par l'artère coronaire droite.
- En bas et à gauche, on voit l'orifice mitral circonscrit par l'artère circonflexe. La valvule mitrale possède deux valves, la grande valve et la petite valve séparées par les commissures antérieure et postérieure.

A la jonction des trois orifices, aortique, mitral et tricuspidien et des trois anneaux fibreux qui les bordent, est constitué un épais noyau fibreux, le trigone droit.

2. Vue inférieure du cœur :

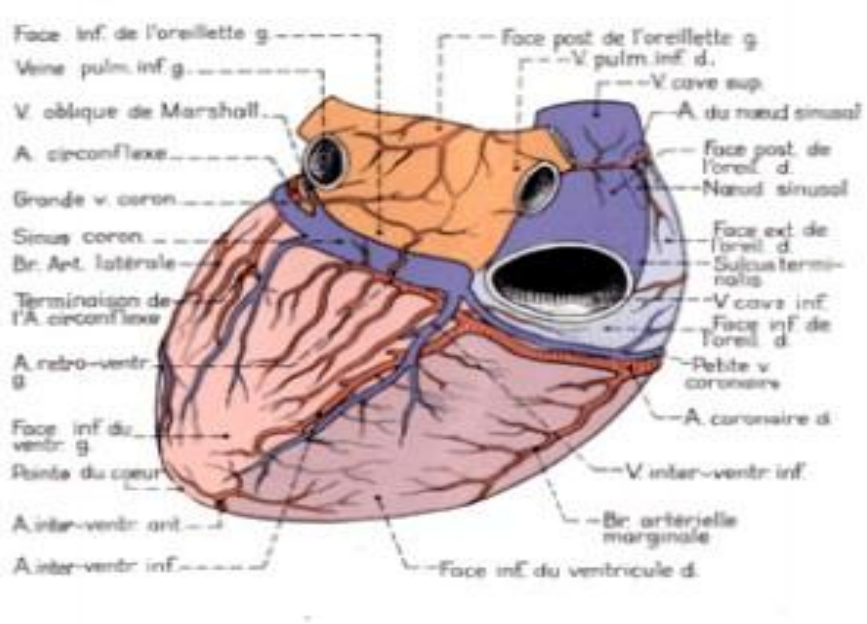


Figure 12 : Vue schématique de la face inférieure du cœur.

La vue inférieure du cœur montre les faces inférieures des quatre cavités :

- En haut et en arrière, l'oreillette droite en avant de la veine cave inférieure.
- En bas et à droite, le ventricule droit.
- A gauche, le ventricule gauche.
- Ces quatre cavités sont séparées par quatre sillons qui se réunissent au centre, à la « croix » des sillons.
- Dans le sillon auriculo-ventriculaire gauche, chemine le sinus veineux coronaire qui reçoit la grande veine coronaire, la veine oblique de Marshall, la veine inférieure du ventricule gauche et la petite veine coronaire.
- Dans le sillon inter-ventriculaire inférieur, courent l'artère et la veine de même nom.
- Le sillon auriculo-ventriculaire droit est parcouru par l'artère coronaire droite qui longe la petite veine coronaire et donne à la croix des sillons l'artère rétro-ventriculaire gauche. L'artère coronaire droite a émis au bord droit du cœur une grosse branche marginale.

- Au bord gauche du cœur, apparaît une artère latérale, branche de l'artère circonflexe qui se termine habituellement à la face inférieure du ventricule gauche.

3. Face droite du cœur :

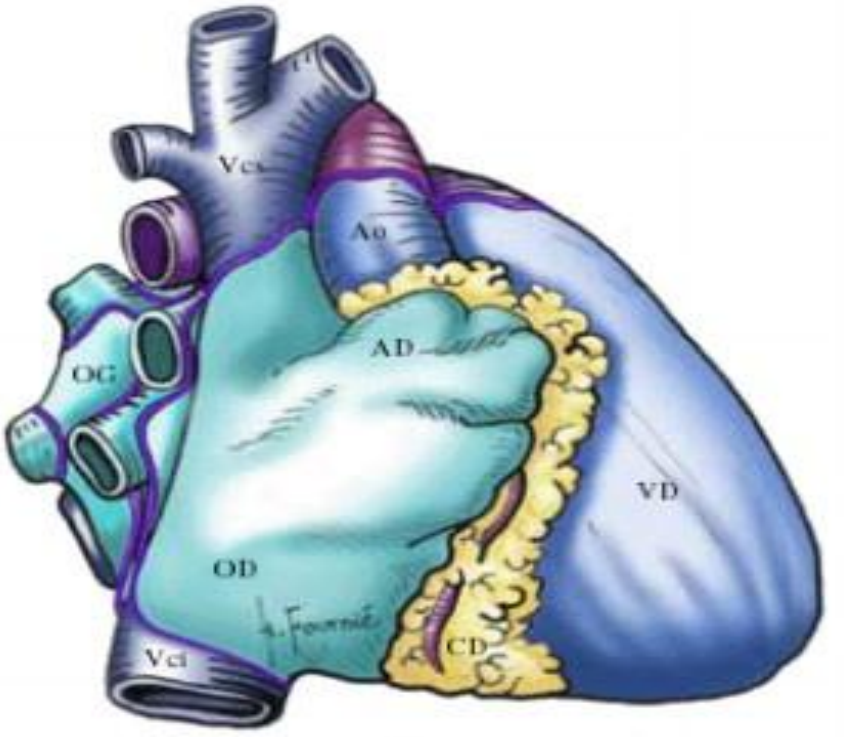


Figure 13: Vue droite du cœur.

La face droite du cœur est constituée principalement par l'oreillette droite (OD) ou atrium droit qui reçoit en haut la veine cave supérieure (VCS) en bas la veine cave inférieure (VCI) et se prolonge en haut et en avant par l'auricule droite (AD). En arrière de l'oreillette droite, apparaît le bord postéro-droit de l'oreillette gauche (OG) recevant les deux veines pulmonaires droites, supérieure et inférieure. Au-dessus de l'oreillette gauche et derrière la veine cave supérieure, sous la veine grande azygos, émerge la branche droite de l'artère pulmonaire. En avant, le ventricule droit (VD) est peu visible. Il donne naissance à l'artère pulmonaire. Entre

l'artère pulmonaire et la veine cave inférieure, apparaît la face droite de l'aorte ascendante (Ao). Dans la graisse du sillon auriculo-ventriculaire droit, chemine l'artère coronaire droite (CD).

4. La face gauche du cœur :

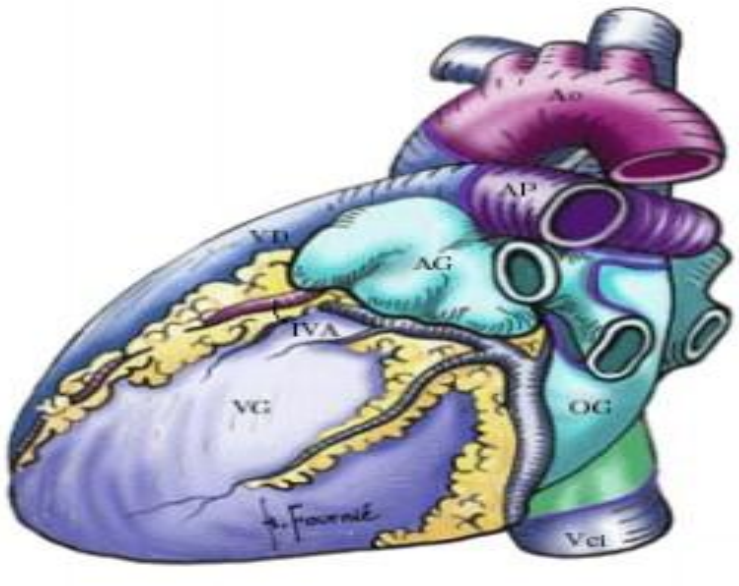


Figure 14 : Vue gauche du cœur.

La face gauche du cœur est formée surtout par le ventricule gauche (VG). En avant de lui, apparaît l'infundibulum du ventricule droit (VD) d'où naît l'artère pulmonaire (AP) qui se bifurque en branches droite et gauche, au-dessous de la crosse aortique (Ao) à laquelle elle est reliée par le ligament artériel. En arrière du ventricule gauche, apparaît la face gauche de l'oreillette gauche (OG) ou atrium gauche qui reçoit les deux veines pulmonaires gauches et se prolonge vers le haut et l'avant par l'auricule gauche (AG). Dans le sillon interventriculaire antérieur, chemine l'artère de même nom (IVA) accompagnée par la grande veine coronaire qui passe ensuite dans le sillon auriculo-ventriculaire gauche et se termine dans le sinus veineux coronaire.

5. La face antérieure du cœur :

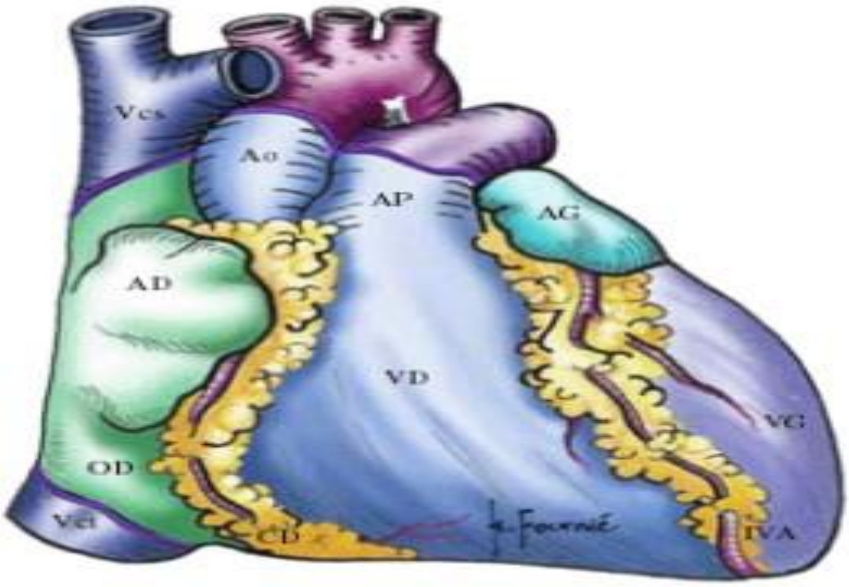


Figure 15 : Vue antérieure du cœur.

La face antérieure du cœur correspond surtout au ventricule droit (VD) qui se prolonge vers le haut par l'artère pulmonaire (AP) bifurquée au-dessous et à gauche de la crosse aortique à laquelle elle est réunie par le ligament artériel. A droite, apparaît l'oreillette droite (OD) ou atrium droit entre les deux veines caves supérieures et inférieure. Dans le sillon auriculo-ventriculaire droit, court l'artère coronaire droite (CD). A gauche, une petite portion du ventricule gauche (VG) est visible. Dans le sillon interventriculaire antérieur, court l'artère de même nom (IVA). L'auricule gauche (AG) apparaît sous l'artère pulmonaire (AP) gauche, l'auricule droite (AD) cache en partie l'aorte ascendante (Ao).

II. Le retour veineux pulmonaire :

Le retour veineux pulmonaire normal se fait vers l'oreillette gauche via les quatre veines pulmonaires.

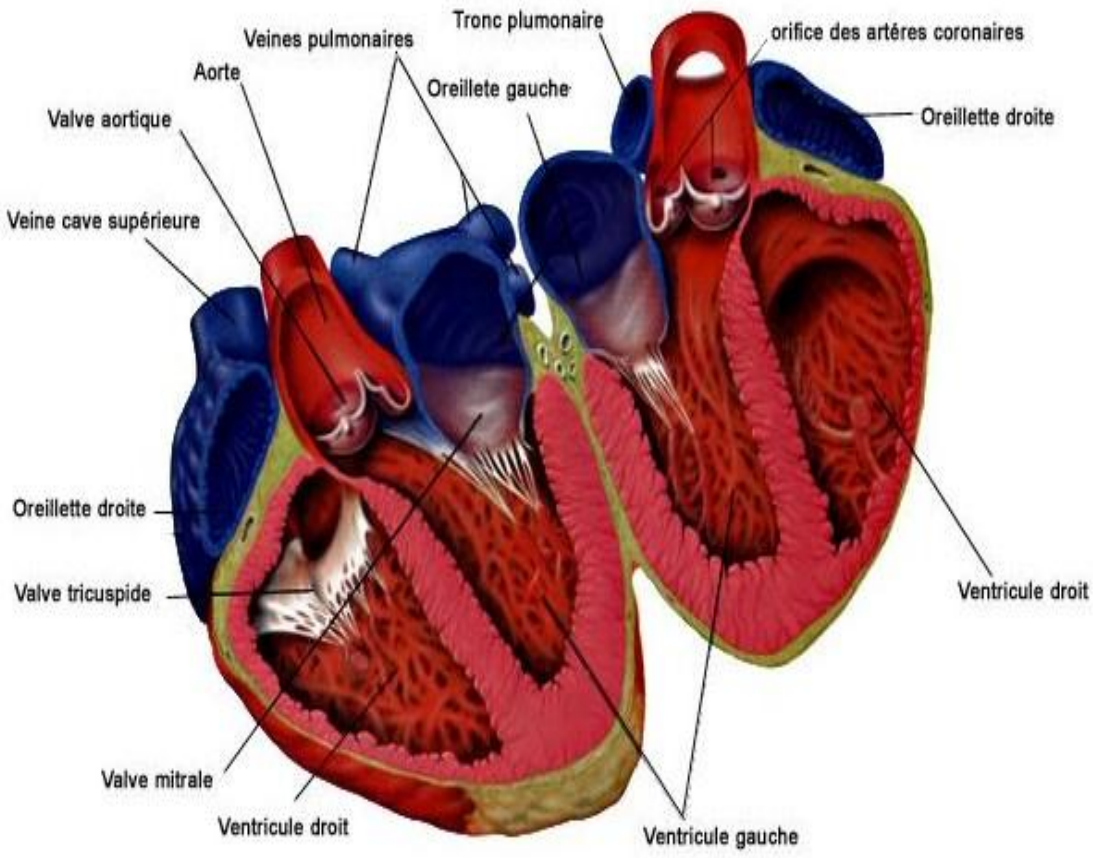


Figure 16 : Sur cette coupe du cœur exposant ses quatre cavités, on voit l'afférence des deux veines pulmonaires gauches (supérieure et inférieure), et de l'une des deux veines pulmonaires droites.

III. Vascularisation et innervation :

1. Les artères coronaires :

Les deux artères coronaires naissent à la racine de l'aorte, juste au-dessus des valves sigmoïdes aortiques, à partir de deux orifices: les ostia coronaires. L'artère coronaire gauche est composée de 3 segments: le tronc commun, l'artère inter ventriculaire antérieure et l'artère circonflexe. Elle vascularise le cœur gauche, une partie du SIV et la branche gauche du faisceau de His.

L'artère coronaire droite composée de 3 segments, se prolonge par l'artère inter ventriculaire postérieure. Cette coronaire vascularise le cœur droit, le nœud sinusal, le tronc du faisceau de Hiss et la branche droite du faisceau de His.

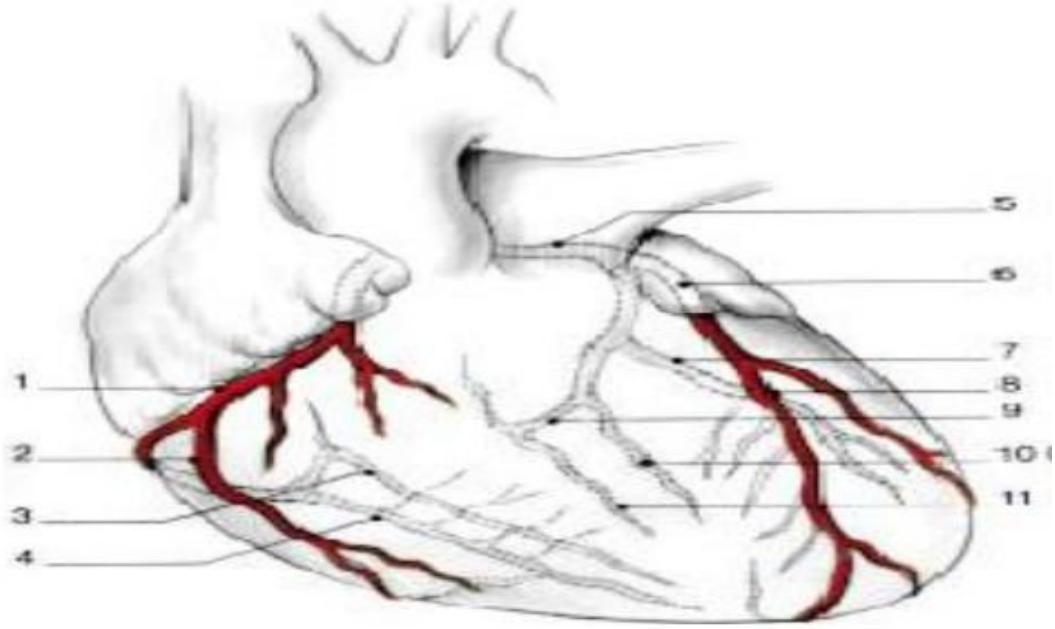


Figure 17: Représentation schématique des artères coronaires

1. Coronaire droite
2. Marginale droite
3. Rétroventriculaire (diaphragmatique, postérolatérale droite)
4. Interventriculaire postérieure
5. Tronc commun gauche
6. Interventriculaire antérieure proximale
7. Première marginale
8. Interventriculaire antérieure moyenne
9. Circonflexe distale
10. Deuxième marginale
11. Postérolatérale gauche.

2. Le système nodal et sa vascularisation :

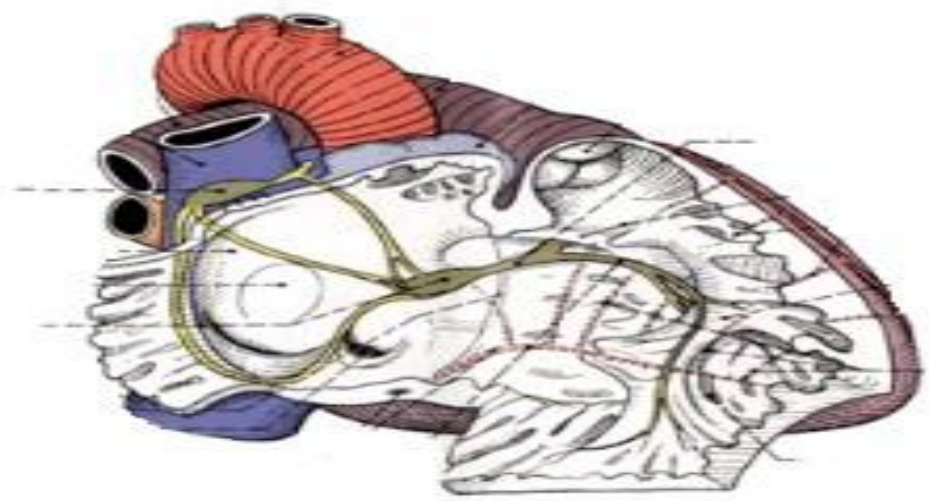


Figure 18 : Vue schématique du cœur montrant les nœuds sino-auriculaires et auriculo-ventriculaire, ainsi que le faisceau de His avec ses deux branches.

Sur une vue antéro-droite du cœur, les cavités droites, oreillette et ventricule, sont ouvertes, permettant de voir le système nodal et sa vascularisation.

A la jonction de la veine cave supérieure et de l'oreillette droite, est situé le nœud sino auriculaire de Keith et Flack. Au-dessus de l'orifice du sinus coronaire, près de l'insertion de la valve septale de la tricuspide, apparaît sous l'endocarde le nœud auriculo-ventriculaire d'Aschoff-Tawara.

Trois faisceaux unissent ces deux nœuds ; l'antérieur et le moyen passent dans la cloison inter auriculaire, le postérieur suit le sulcus terminalis et contourne par en dehors l'orifice de la veine cave inférieure.

Du nœud auriculo-ventriculaire, part le faisceau de His qui, après avoir donné ses branches gauches, se continue par la branche droite. Celle-ci passe sous l'éperon de Wolf et, certaines de ses fibres s'engagent dans la bandelette ansiforme.

Le noeud auriculo-ventriculaire, le faisceau de His et ses branches sont

vascularisés par les artères septales antérieures venues de l'artère interventriculaire antérieure et, par les branches septales inférieures venues de l'artère interventriculaire inférieure. La première de ces branches, née à la croix des sillons, parfois d'ailleurs de l'artère rétro-ventriculaire gauche, est l'artère du nœud de Tawara.

RAPPEL PHYSIOPATHOLOGIQUE

I. Physiologie du shunt : [19]

- Le shunt gauche-droite est le passage anormal de sang oxygéné de la circulation systémique vers la circulation pulmonaire.
- Le sens et l'importance du shunt sont fonction de la taille de la communication et de la différence de pression entre les deux cavités communicantes. Le shunt s'effectue du plus résistif vers le moins résistif, du moins compliant vers le plus compliant.
- Le shunt gauche-droite entraîne une adaptation hémodynamique et des modifications vasculaires : une perte de charge à gauche et un hyperdébit à droite : le rapport Qp/Qs est augmenté et l'hyperdébit pulmonaire entraîne une «HTAPde débit» : $\uparrow p = \uparrow Q \times R$(loi de Poiseuille).
- Différents systèmes neurohormonaux jouent un rôle dans le maintien du débit cardiaque par augmentation des résistances périphériques et augmentation de la volémie.
- La surcharge en volume entraîne une hyperkinésie par étirement maximal des sarcomères en cas de shunt artériel ou ventriculaire.
- Un remodelage ventriculaire s'observe avec un recrutement des sarcomères et une hyperplasie/ hypertrophie de la paroi, permettant une augmentation du travail fourni.
- La paroi vasculaire soumise à un hyperdébit crée des lésions d'artériolite pulmonaire irréversibles.
- L'HTAP de débit devient une HTAP par augmentation des résistances $\uparrow p = Q \times \uparrow R$.

II. Retentissement du shunt : [19]

Le retentissement du shunt gauche-droite dépend de sa taille, du gradient de pression entre les deux systèmes communicants et de la taille de la communication. Le shunt gauche-droite ventriculaire ou artériel est caractérisé par son caractère restrictif ou non restrictif, défini par le gradient de pression entre les deux systèmes communicants. La fermeture du shunt doit être réalisée avant la survenue de lésions d'artériolite pulmonaire irréversibles en quelques mois.

La physiopathologie du shunt auriculaire diffère. Le sens et l'importance du shunt sont fonction de la taille du défect et du gradient de pression entre les deux oreillettes directement en relation avec les propriétés de compliance des ventricules droit et gauche. Le shunt atrial gauche- droite crée un hyperdébit pulmonaire qui dilate les cavités droites. L'hypertension artérielle pulmonaire fixée compliquant une CIA est rare.

L'augmentation progressive du shunt gauche-droite avec les années est donc la règle, avec parallèlement, une augmentation modérée des résistances pulmonaires, donc une augmentation modérée elle aussi des pressions pulmonaires.

A côté de ce mode évolutif habituel, chez un faible pourcentage de patients, pour des raisons probablement génétiques, on voit apparaître un syndrome d'Eisenmenger avec élévation très importante des résistances pulmonaires puis inversion du shunt avec survenue d'une cyanose.

LES CARACTERISTIQUES DE CHAQUE CARDIOPATHIE CONGENITALE A SHUNT GAUCHE DROIT

A -LA COMMUNICATION INTERAURICULAIRE

I. Anatomie pathologique :

On décrit habituellement cinq types de communications inter auriculaires (CIA):

1. CIA de type ostium secundum :[20]

C'est la plus fréquente. Elle est située dans la portion centrale du septum interauriculaire, au niveau de la fosse ovale. Elle peut cependant être décalée vers le haut (high septal defect), vers le bas (low septal defect), vers l'arrière, sans mur postérieur ou, plus fréquemment, vers l'avant (rétro-aortique). Elle n'est confluente ni avec les valves auriculoventriculaires (à la différence de l'ostium primum), ni avec les veines caves (à la différence des CIA de type sinus venosus supérieur ou inférieur).

La CIA de type ostium secundum peut être due [21] :

- Dans la majorité des cas, à une déhiscence du septum primum (présentant souvent de multiples perforations).
- A une déhiscence du septum secundum (insuffisamment développé ou absent), Qui peut entrainer une malposition du septum primum[22] .
- A une déhiscence des deux septa.

Enfin, il peut s'agir d'une persistance du foramen ovale (PFO), communication présente pendant la vie fœtale, résultant de l'absence de fusion de la valve du septum primum avec le septum secundum. On peut à peine le considérer comme une anomalie étant donné la forte proportion de PFO retrouvée lors d'autopsies chez les adultes décédés d'autres causes. Néanmoins, la PFO a été accusé de jouer un rôle dans la survenue d'accidents cérébraux emboliques, et peut être responsable d'un shunt droite-gauche dans certaines circonstances particulières.

Notons que, lors de la 2ème conférence internationale de la nomenclature pour la chirurgie pédiatrique, la décision a été prise de ne pas considérer la persistance du foramen ovale comme une variété de CIA [23] .

D'autres auteurs, quant à eux, continuent de considérer la PFO comme un sous-type de CIA ostium secundum.

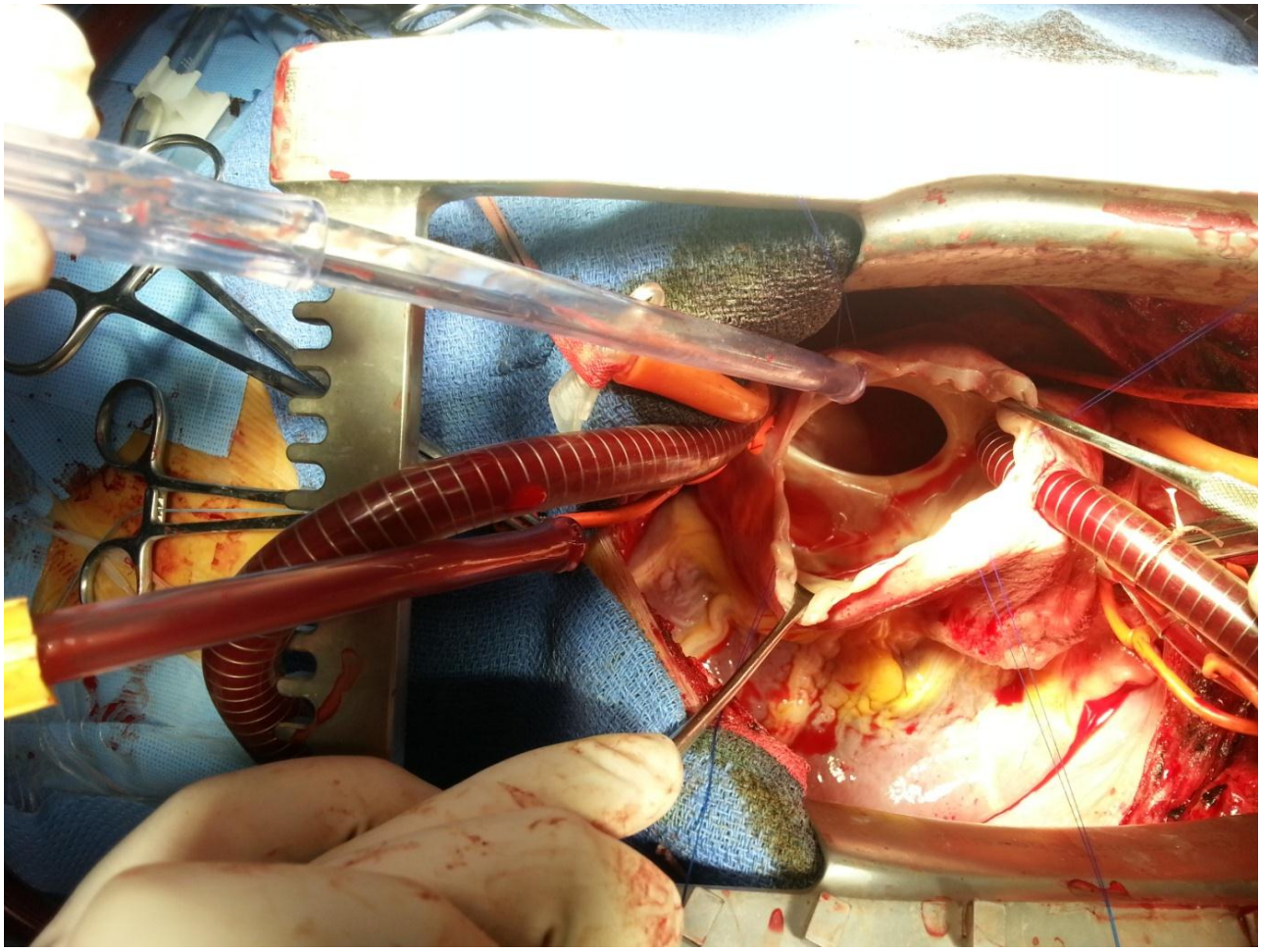


Figure 19 : Vue opératoire d'une CIA Ostium secundum . Service de CCV, CHU Hassan II Fès Pr.M.Messouak

2. CIA de type sinus venosus: [24]

Elles représentent 10% du total des CIA [25,26] et leur prépondérance masculine est classique.

Elles sont liées à une déhiscence de la paroi musculaire séparant les veines pulmonaires de la veine cave supérieure (VCS) ou de l'oreillette droite. Elles s'associent fréquemment à un drainage anormal des veines pulmonaires droites dans la VCS ou l'oreillette droite.

Il existe également une variante de type inférieur, confluente avec la VCI, plus rare. On distingue ainsi les sous-types « sinus venosus supérieur » et « sinus venosus inférieur ».

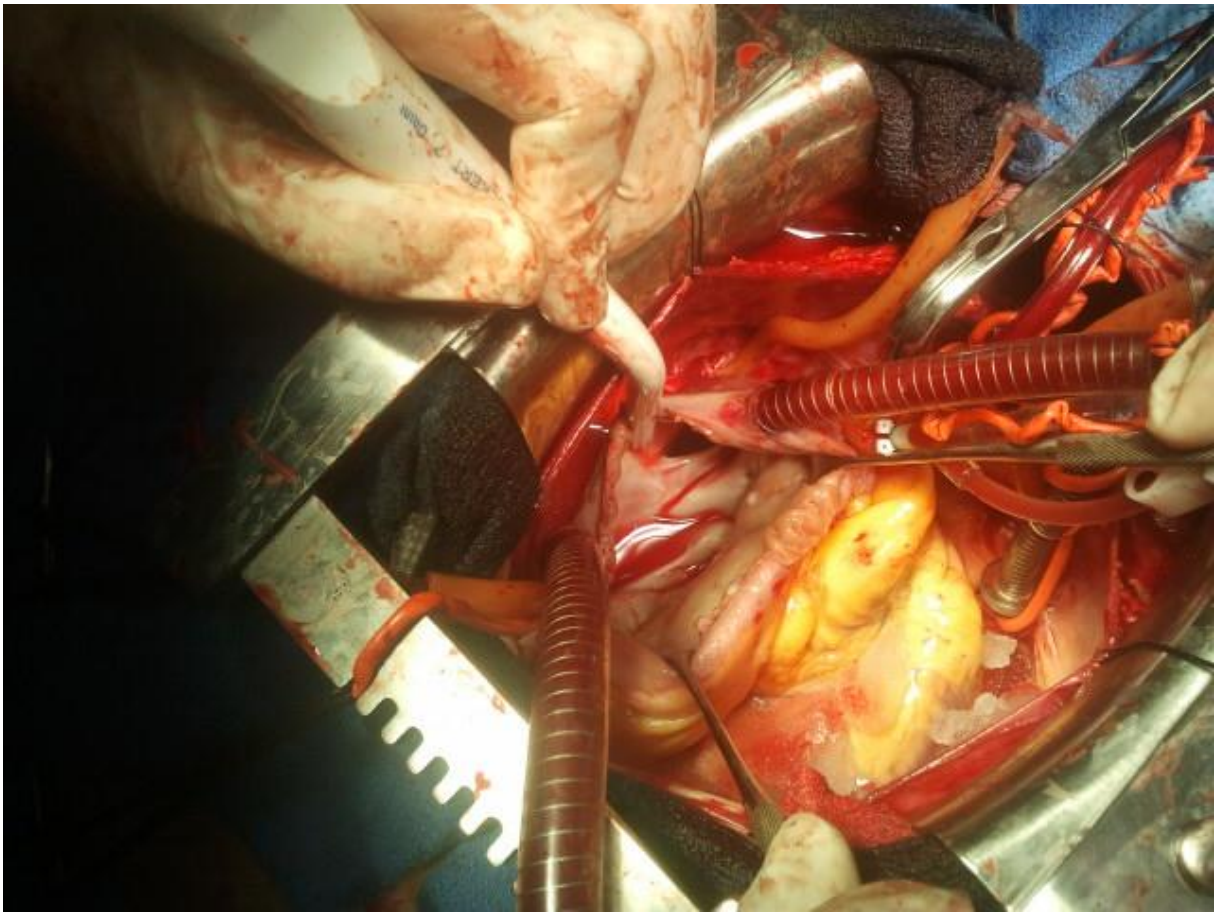


Figure 20: Vue per-opératoire d'une CIA sinus venosus superieur . Service de CCV, CHU Hassan II Fès Pr.M.Messouak

3. CIA basses « low septal defect »:

Ce sont le plus souvent des CIA de type ostium secundum intéressant la portion basse du septum interauriculaire, au voisinage de la VCI.

Plus rarement, il s'agit de CIA de type sinus venosus inférieur, liées à une déhiscence de la partie inférieure de la paroi musculaire séparant les veines pulmonaires de l'oreillette droite, avec souvent retour veineux pulmonaire total du poumon droit dans l'oreillette droite, adjacente à l'abouchement de la VCI dans l'oreillette droite [27].

4-CIA de type ostium primum (CIA OP) :

Le défect se situe dans la région au-dessous du foramen ovale (fosse ovale), au niveau du septum primum adjacent les valves auriculo-ventriculaires. La CIA OP s'associe fréquemment avec une fente de la de la grande valve mitrale habituellement à l'origine de l'insuffisance mitrale associée à la CIA OP. La CIA OP est apparentée au domaine des canaux atrio-ventriculaires (CAV) ; elle est considérée (seule) comme une forme partielle de canal atrioventriculaire (CAV).

5 -CIA dite « du sinus coronaire »

Rares, elles sont liées à une déhiscence ou une absence du toit du sinus coronaire qui communique alors directement avec l'oreillette gauche.

Il s'agit là encore d'une déficience de paroi et non pas du septum interauriculaire lui-même.

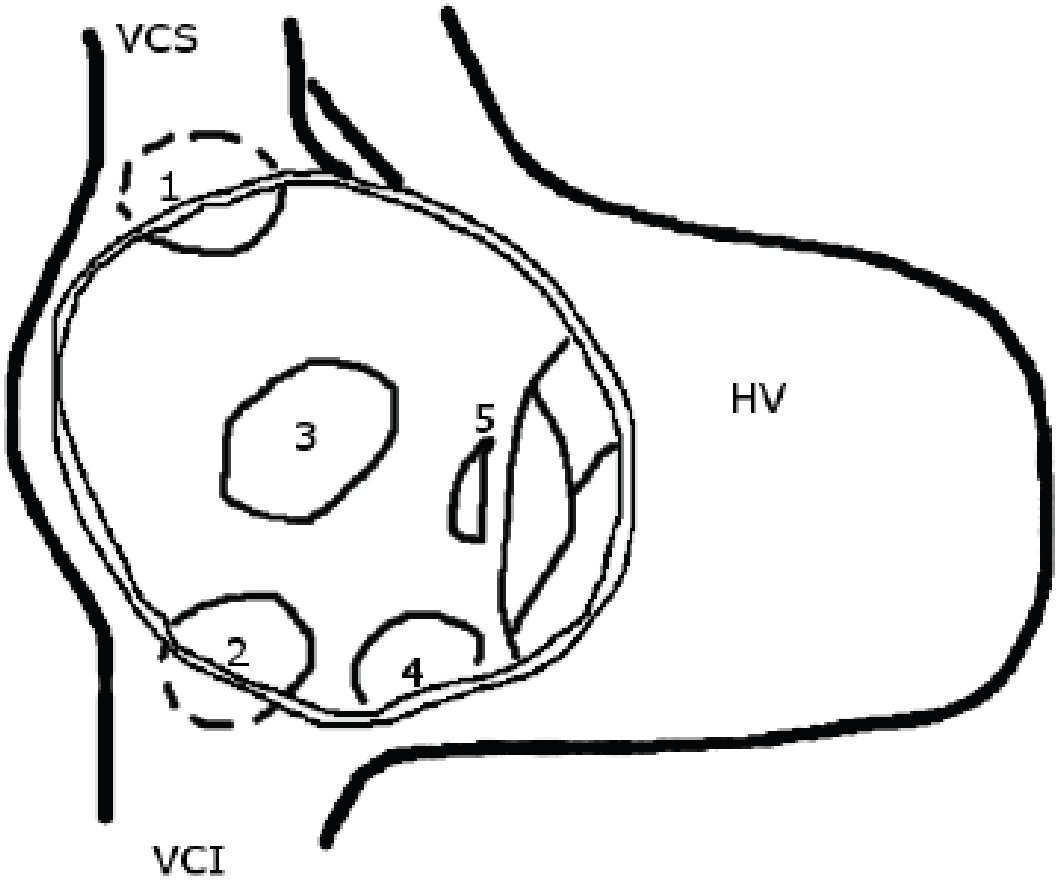


Figure 21 : Les différents types de CIA. Vue de l'oreillette droite. VCS : veine cave supérieure ; VCI : veine cave inférieure ; HV : ventricule droit.1. CIA de type sinus venosus ; 2. CIA de type low septal defect ; 3. CIA de type ostium secundum ; 4. CIA du sinus coronaire ; 5. CIA de type ostium primum.

II-DIAGNOSTIC :

1- Clinique :

Les circonstances de découverte sont nombreuses. Sur le plan fonctionnel, les signes cliniques sont le plus souvent absents et c'est dans le cadre d'un examen systématique que l'auscultation révèle un souffle systolique qui fait suspecter la CIA. La dyspnée d'effort est un signe important mais pas constant. On peut observer un retard staturo-pondéral. Par contre, les bronchites et les infections pulmonaires à répétition sont fréquentes, avec des poussées d'insuffisance cardiaque lors des épisodes infectieux.la CIA peut aussi parfois être diagnostiquée au décours de son évolution chronique vers l'insuffisance du cœur droit ou lors de la survenue de l'une des complications dont elle est pourvoyeuse.

2-Examens paracliniques :

La radiographie de thorax met en évidence une cardiomégalie modérée avec un arc moyen saillant. Elle s'accompagne d'une hypervascularisation pulmonaire [28].

L'image électrocardiographique caractéristique associe une déviation axiale droite et un bloc de branche droit. L'espace PR peut être allongé [28].

L'échocardiographie est l'examen de référence dans cette pathologie. L'échocardiographie (transthoracique ou transoesophagienne) fait le diagnostic positif de la CIA [29], évalue son retentissement et apprécie son évolution. En effet cet examen permet de préciser le type anatomique des CIA, de mesurer leur diamètre en mode bidimensionnel et en doppler couleur en utilisant toutes les coupes disponibles [30].

L'échocardiographie permet également la recherche des anomalies associées

comme Les anomalies de la valve mitrale ,Les anomalies de la valve tricuspide ,l'association avec d' autre shunt …

Ces anomalies doivent être reconnues pour la prise en charge thérapeutique, autant pour la fermeture chirurgicale que pour le cathétérisme interventionnel.

Figure22 :Image échographique transthoracique d'une CIA ostium secundum. [31]

III-Evolution

Une diminution de la taille de la CIA, voire une fermeture spontanée, est possible dans les premières années de la vie. L'anévrysme du septum interauriculaire peut constituer un mode de fermeture spontanée des CIA [32].

Le plus souvent, quelle que soit l'importance du shunt, cette anomalie est très bien tolérée dans l'enfance et au début de l'âge adulte. Les petites CIA sont probablement compatibles avec une espérance de vie normale [33].

Mais toute CIA entraînant un shunt significatif doit être fermée. L'indication de la fermeture de la CIA est essentiellement préventive afin d'éviter l'apparition de troubles rythmiques supraventriculaires (constants à l'âge adulte) et d'une hypertension artérielle pulmonaire même si celle-ci est d'installation inconstante et tardive [34]. La CIA ne nécessite pas de prophylaxie anti-oslérienne [35].

B-LA COMUNNICATION INTERVENTRICULAIRE

1-ANATOMIE

Une communication interventriculaire (CIV) est une déhiscence de la cloison interventriculaire qui met en communication les deux ventricules c'est à dire les circulations pulmonaires et systémiques

Le défaut septal peut siéger dans quatre zones topographiques différentes, chacune ayant sa particularité. La CIV périmembraneuse est la plus fréquente, elle siège à la jonction tricuspide et aorte, elle s'obstrue par la constitution d'un anévrisme formé aux dépens de tissu tricuspidien accessoire. Les CIV musculaires trabéculées ou de pointe peuvent être multiples, avec alors des difficultés de fermeture chirurgicale. la CIV infundibulaire est plus rare, Située sous les anneaux aortique et pulmonaire, elle peut entraîner des déformations de l'anneau et des

sigmoïdes aortiques. La CIV d'admission siège à la partie postérieure du septum interventriculaire, au contact des valves auriculoventriculaires [36] .

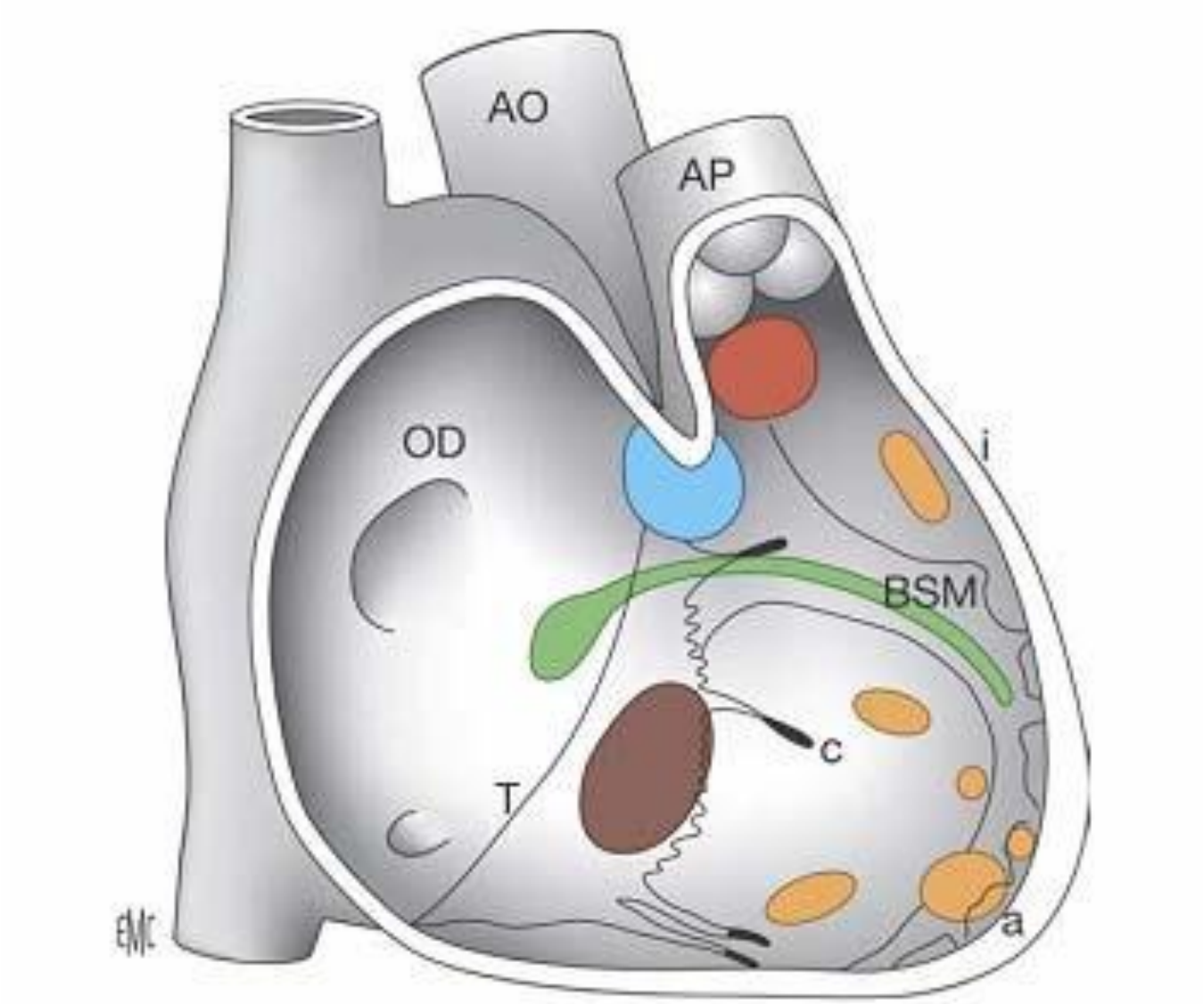


Figure 23 [37]: Schéma du septum interventriculaire vu à partir du ventricule droit avec le siège des différentes variétés de communication interventriculaire (CIV).

En rouge : CIV juxtaartérielle.

En bleu : CIV périmembraneuse.

En marron : CIV d'admission.

En orange : CIV musculaires infundibulaires, trabéculées centrales (c) et apicales (a).

En vert : nœud auriculoventriculaire et faisceau de His. AO : aorte ascendante ; AP : artère pulmonaire ; BSM : bandelette septomarginale ; OD : oreillette droite; T: valve tricuspide.

2-PHYSIOPATHOLOGIE

Les conséquences hémodynamiques sont sous la dépendance de deux facteurs, la taille de la CIV d'une part, et le rapport des résistances artérielles pulmonaires et systémiques, d'autre part [38].

Les petits défauts septaux ne réalisent qu'un shunt gauche droite limité. Le débit sanguin à travers la CIV est faible et la pression systolique dans les cavités droites est normale. Ces CIV sont communément appelées maladie de Roger (type I dans la classification hémodynamique). Le risque d'artériolite pulmonaire avec HTAP (hypertension artérielle pulmonaire) fixée est nul dans de telles formes. Ces petites CIV évoluent le plus souvent vers la fermeture spontanée. Les CIV plus larges sont responsables d'un shunt gauche droite dont l'importance dépend essentiellement du degré des résistances pulmonaires. En période néonatale, les résistances pulmonaires sont élevées, elles baissent progressivement, expliquant l'augmentation du shunt gauche droite avec l'âge, maximum vers 2 à 3 mois [39]. Dans ce groupe avec gros débit pulmonaire, on distingue les CIV où l'élévation des pressions artérielles pulmonaires est faible ou modérée (type II a) de celles responsables d'une HTAP élevée, proche des pressions systémiques (type II b). Ces formes hémodynamiques peuvent différer dans leur expression clinique, mais surtout dans leur évolutivité et par conséquent dans leur prise en charge thérapeutique. Le risque d'artériolite irréversible (type III) est important dès l'âge de 6 à 9 mois dans les formes IIb, contrairement aux formes II a où il est beaucoup plus tardif [32, 34].

Dans certaines CIV larges, l'arbre artériel pulmonaire est protégé d'un gros débit et d'une hypertension importante soit par une sténose valvulaire, soit par le développement d'une sténose infundibulaire basse. De telles formes sont appelées CIV à poumons protégés (type IV). Les CIV infundibulaires, mais également certaines

CIV périmembraneuses peuvent se compliquer d'une déformation puis d'un prolapsus de la valve sigmoïde antéro droite aortique avec fuite aortique (syndrome de Pezzi-Laubry) [37, 32].

3-DIAGNOSTIC

3.1clinique [40]

La Clinique différe selon la forme de la CIV :

- la maladie de Roger, Qui forme la plus bénigne et heureusement la plus fréquente : absence de troubles fonctionnels, courbe de croissance normale, présence d'un souffle parfois intense qui attire l'attention dès les premiers jours de vie.
- La *Communications interventriculaires à gros débit (groupe II)* Cette forme entraînent presque toujours des troubles fonctionnels en rapport avec une insuffisance cardiaque : hypotrophie, pâleur, sueurs, polypnée, hépatomégalie. Au souffle systolique s'ajoute souvent un éclat du deuxième bruit caractéristique de l'hypertension pulmonaire et un roulement protodiastolique apexien, dit d'hyperdébit car lié à l'excès de retour veineux que doit absorber la valve mitrale en diastole.
- la Communications interventriculaires avec hypertension artérielle pulmonaire « fixée » (groupe III) Cliniquement, il n'y pas de signes de défaillance cardiaque. C'est la cyanose qui attire l'attention. À l'auscultation, peu ou pas de souffle mais un éclat du deuxième bruit au foyer pulmonaire, parfois accompagné d'un souffle diastolique de régurgitation.

3.2-Examens complémentaires

La Rx est normale dans les CIV du type maladie de Roger. Il existe une cardiomégalie avec hypervascularisation pulmonaire dans les CIV larges avec shunt gauche droite .Dans ces formes, des troubles de ventilation et une distension

pulmonaire peuvent se surajouter [41].

L'ECG est normal pour les CIV à faible shunt. Il enregistre des signes de surcharge ventriculaire gauche pour les CIV larges et biventriculaire en cas d'HTAP [41].

L'échocardiographie permet de localiser la CIV par son siège anatomique et ceci même pour des CIV de toute petite taille, grâce aux techniques de Doppler couleur, d'apprécier son retentissement hémodynamique, en estimant l'importance du shunt gauche droite et le degré d'HTAP et de rechercher des lésions associées : CIV multiples avec d'autres localisations, canal artériel, CIA et la coarctation [42].

4-EVOLUTION:

Les petites CIV se ferment spontanément dans la grande majorité des cas, soit par un comblement musculaire dans les CIV trabéculées, cette fermeture peut demander de quelques semaines à plusieurs mois, en fonction de la taille initiale. Soit par la constitution d'un anévrysme pour les CIV périmembraneuses, Son développement à partir du tissu tricuspidien sera suivi en échocardiographie. Cette fermeture se fait habituellement tardivement dans l'enfance, voire à l'âge adulte, cet anévrysme peut être le point d'appel d'une greffe oslérienne, et le point de départ d'embolies systémiques [32].

Les CIV larges peuvent être responsables d'insuffisance cardiaque sévère et mettre en jeu le pronostic vital. Mais les nouvelles thérapeutiques médicales ont rendu cette éventualité rare. Comme les petites CIV, leur évolution naturelle peut se faire vers la réduction du shunt, avec passage d'une forme II b à une forme II a, jusqu'à la fermeture complète [32].

Cependant, le risque de voir évoluer une CIV large à gros débit vers une maladie vasculaire pulmonaire obstructive impose une grande vigilance.

L'augmentation irréversible des résistances pulmonaires n'apparaît habituellement qu'à partir de la première année, mais certaines circonstances particulières peuvent entraîner une lésion précoce des capillaires pulmonaires [34]. Une amélioration clinique avec régression des signes d'insuffisance cardiaque n'indique pas obligatoirement une guérison mais peut correspondre à l'augmentation des résistances pulmonaires [37].

C-LE CANAL ATRIOVENTRICULAIRE

1.ANATOMIE [43]

1.1Rapport du canal atrioventriculaire avec l'aorte

L'anatomie normale est totalement modifiée par la présence d'un orifice commun entre les oreillettes et les ventricules. Même si les orifices auriculoventriculaires gauches et droits semblent séparés comme dans les CAV partiels, les limites de la jonction auriculoventriculaire forment un anneau commun plus ou moins circulaire[44] .

Dans le cœur normal, l'aorte est comprise entre les valves mitrale et tricuspide. Le septum interauriculaire et interventricu- laire sépare les deux valves (Fig. 24).

Dans le CAV partiel, l'aorte est déplacée vers l'avant du cœur (Fig. 25)[45]. Il en est de même dans les CAV complets (Fig. 26), quel que soit le type.

La séparation, dans les formes partielles, des orifices droit et gauche est constituée par la partie haute du septum interventriculaire et par le tissu valvulaire.

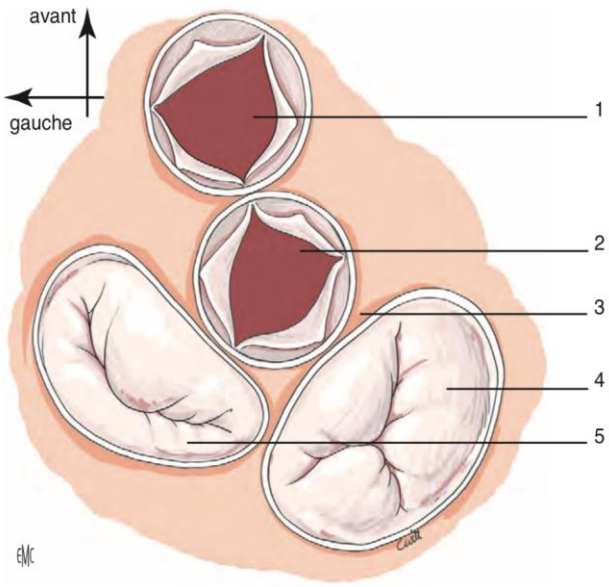


Figure 24 :Vue supérieure du cœur normal et des rapports des orifices auriculoventriculaires et de l'aorte.

L'aorte est située en avant et entre les valves mitrale et tricuspide.

1. Artère pulmonaire; 2. aorte; 3. septum interventriculaire ; 4. valve tricuspide ; 5. valve mitrale.

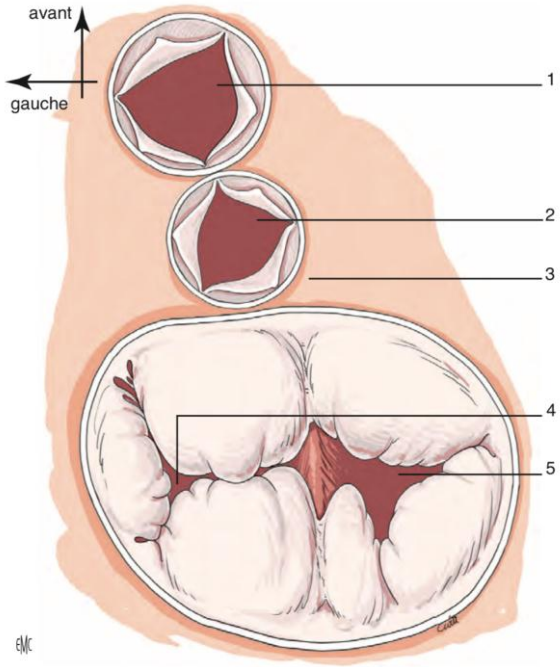


Figure 25 :Forme partielle de canal atrioventriculaire, vue supérieure.

Les orifices atrioventriculaires gauche (mitral) et droit (tricuspide) sont séparés par le septum interventriculaire. L'aorte est reportée en avant et en dehors de cet orifice.

1. Artère pulmonaire ; 2. aorte ; 3. septum interventriculaire ; 4. orifice avant gauche 5. orifice avant droit.

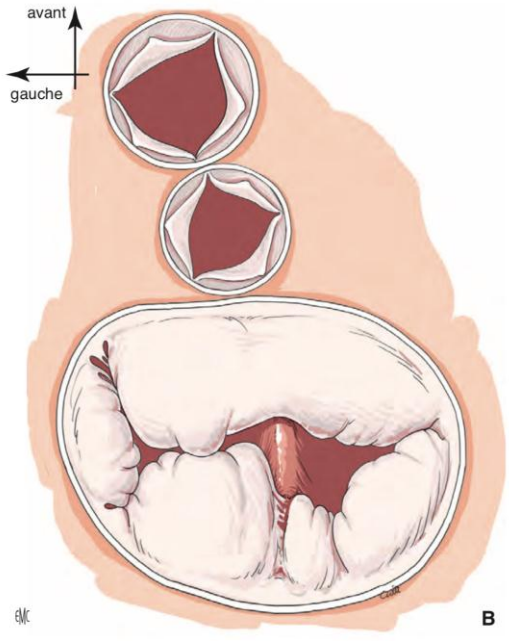


Figure 26. Forme complete de CAV, vue supérieure

A. Type A : l'aorte est en avant du composant antérosupérieur qui est inséré sur le septum interventriculaire.

B. Type C : l'aorte est en avant du composant antérieur commun flottant au-dessus du septum interventriculaire.

1.2 Forme partielle

Elle se caractérise par une communication interauriculaire basse appelée ostium primum située juste au-dessus des valves auriculoventriculaires. Sa taille est habituellement large et constitue un shunt interatrial non restrictif. La forme du défaut interatrial est un demi-cercle dont le diamètre serait au niveau des valves auriculoventriculaires. La fosse ovale est normalement située. Parfois, il existe un défaut de septalisation à ce niveau et donc une communication interauriculaire (type ostium secundum) supplémentaire.

Les valves auriculoventriculaires sont très modifiées par rapport à l'anatomie normale. Elles sont implantées, pour la partie septale, sur la partie supérieure musculaire du septum interventriculaire (Fig. 27A). Il existe deux orifices distincts. La valve gauche est très différente d'une valve mitrale. On distingue trois composants[46] : antérosupérieur en contact avec l'anneau aortique, postéro-

inférieur et latéral (Fig. 28). La valve latérale est plus petite que la valve postérieure d'une valve mitrale normale, sa forme est triangulaire. Les piliers sont latéralisés et parfois reliés par des trabéculations musculaires. Les commissures postérolatérale et antérolatérale sont proches l'une de l'autre. La « fente » mitrale, appelée actuellement commissure septale, sépare les composants antérosupérieur et inféropostérieur. Cette commissure est située à la partie médiane du septum interventriculaire.

Il est fréquent de retrouver des cordages entre les feuillets valvulaires et le septum interventriculaire au niveau de la commissure septale. Ces cordages sont courts et s'implantent sur le bord libre des valves ou bien sur la face ventriculaire. Dans la plupart des cas, cette commissure n'est pas fuyante car les bords valvulaires s'accolent en systole. Une fuite valvulaire existe lorsque la commissure est large par manque de tissu valvulaire ou bien par rétraction due à des cordages courts. Dans ces cas, les composants antérosupérieur et postéro-inférieur sont distants au niveau de leur implantation septale.

La valve auriculoventriculaire droite ou tricuspide est également composée de trois feuillets, antérieur, latéral et postérieur. La partie antérieure du feuillet septal est absente ou très réduite. Le feuillet postérieur est en continuité avec la partie équivalente de la valve auriculoventriculaire gauche. La zone de séparation des orifices est marquée par une légère dépression qui correspond à l'insertion des valves sur le septum interventriculaire.

Dans les formes évoluées, les bords valvulaires de la commissure septale sont rétractés, épaissis et fibreux (Fig. 29). Il en résulte une fuite valvulaire massive à ce niveau. Celle-ci est augmentée par un élargissement de l'anneau par dilatation de la commissure postérolatérale.

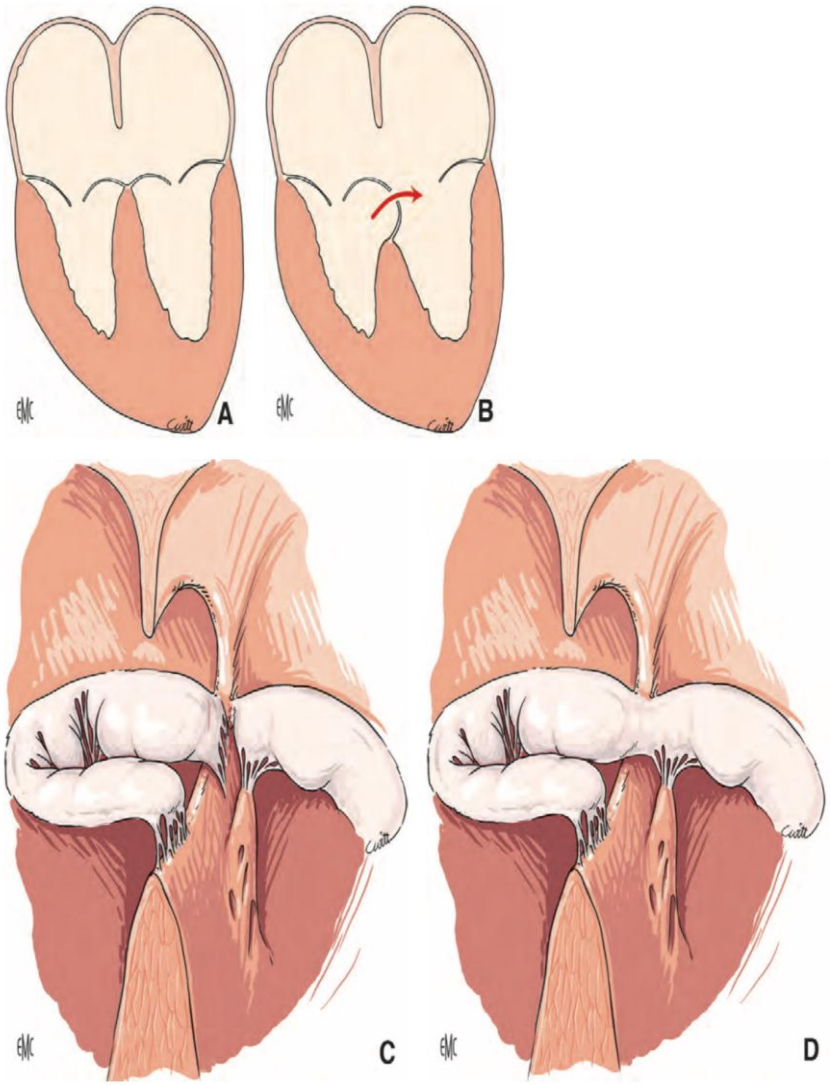


Figure 27. Attache du tissu valvulaire sur le sep- tum interventriculaire.

A. Forme partielle : les valves sont adhérentes au bord supérieur du septum interventriculaire.

B. Forme intermédiaire : la partie haute, musculaire du septum est absente et remplacée par du tissu valvulaire qui, en systole, ballonnise vers l'orifice droit. Il peut exister une petite communication interventriculaire dans cette zone.

C. Forme complète, type A : le composant anté- rosupérieur est relié au septum par des cordages implantés sur la partie supérieure du septum inter- ventriculaire ou à sa face droite.

D. Forme complète, type C : le composant anté- rieur n'est pas relié au septum interventriculaire et flotte au-dessus des ventricules.

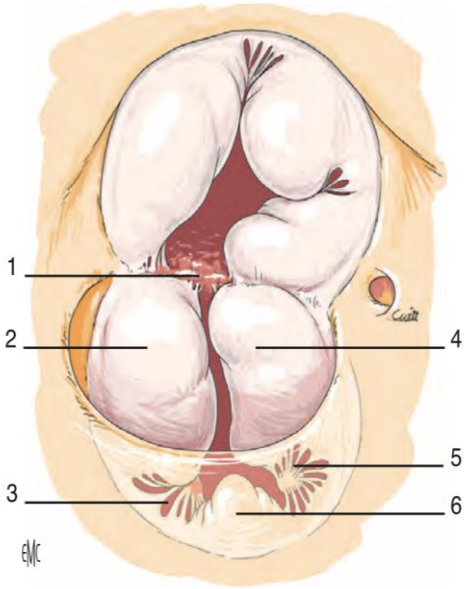


Figure28: Forme partielle typique.

Valve gauche : elle comporte trois composants, feuillet antérosupérieur (2), feuillet postéro-inférieur (4), feuillet latéral (6). Les commissures sont également au nombre de trois: septale (1), antérolatérale (3), postérolatérale (5). Les piliers sont en position antérolatérale et postérolatérale. Valve droite: elle comporte trois composants, antérieur, latéral et postérieur.

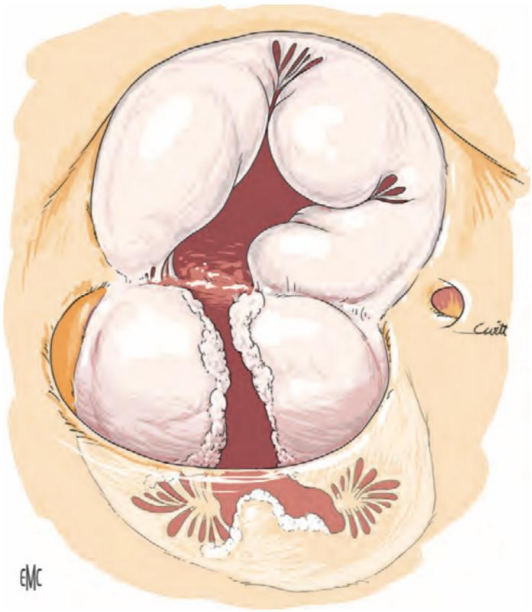


Figure 29. Forme partielle évoluée.

Les bords de la commissure septale sont fibreux et épais ; les commissures sont élargies.

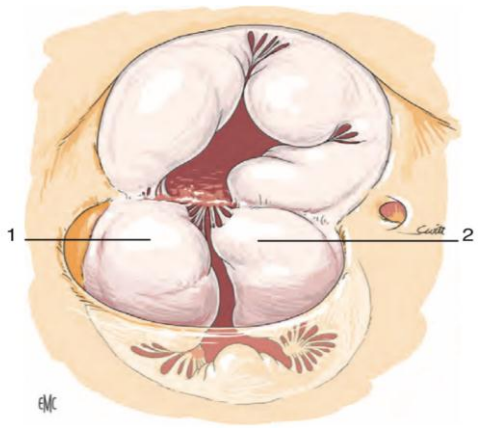


Figure30:Forme intermédiaire.

Les composants antérosupérieur (1) et postéro-inférieur (2) sont très développés en surface et sont insérés sur le bord droit du septum interventriculaire. La commissure septale est immo- bilisée par des cordages qui immobilisent le tissu valvulaire sur la face gauche du septum interventriculaire.

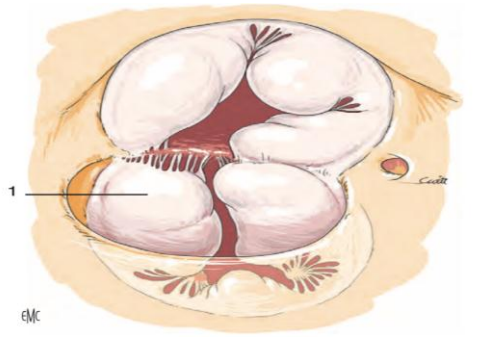


Figure 31. Forme complète,

Type A. Du côté gauche, le composant anté- rosupérieur (1) est retenu sur la crête du septum interventriculaire par des cordages courts.

1.3 Forme intermédiaire

Elle fut individualisée par Bharati[47] et Wakai[48]. Il existe un ostium primum comparable à celui des formes partielles. Les composants valvulaires antérosupérieur et antéro-inférieur sont reliés ou non par du tissu valvulaire. La particularité de la forme intermédiaire est l'attache du tissu valvulaire sur le septum interventriculaire. La partie supérieure musculaire du septum interventriculaire est déficiente (Fig. 27B). Elle est remplacée par le tissu des valves antérieure et

postérieure (Fig. 30) qui forme une sorte de poche et ferme ainsi ce qui serait une communication interventriculaire. Cette zone est parfois le siège de petites communications interventriculaires. Il est fréquent de retrouver un manque de tissu de la commissure septale, ce qui constitue un passage direct entre le ventricule gauche et l'oreillette droite. La valve latérale est souvent peu développée[47] , ce qui favorise l'insuffisance valvulaire.

1.4 Formes complètes

L'orifice de communication entre les oreillettes et les ventricules est unique. Il existe un vaste défaut de septalisation atrioventriculaire. L'ostium primum est large, il est en continuité directe avec une communication interventriculaire plus ou moins large selon les types.

Le bord inférieur de la communication interventriculaire, donc le bord supérieur du septum interventriculaire, est incurvé, concave vers le haut (Fig. 27C, D), les limites sont l'aorte en avant et la zone de l'anneau située sous le sinus coronaire en arrière. Plus le défaut septal est important, plus la forme anatomique de cette forme complète est grave[44,49] .

Rastelli[50] a établi une classification basée sur les attaches du composant valvulaire antérieur sur le septum interventriculaire. Quel qu'en soit le type, les composants antérosupérieur et postéro- inférieur sont distants et toujours séparés.

Type A

Le composant antérieur est bien développé (Fig. 31) et les cordages s'insèrent, soit au bord droit du septum interventriculaire, soit sur la crête musculaire. Les cordages sont courts et nombreux. Entre les cordages sont situées les multiples communications interventriculaires de la partie antérieure de l'orifice. Ce composant est séparé de la valve antérieure tricuspide par une fente.

Lorsque les cordages s'insèrent sur le bord droit, le composant

antérosupérieur donne l'impression d'être dévié vers l'orifice droit.

Type B

Il est très peu fréquent et individualisable; les cordages du feuillet antérieur se rendent vers un pilier implanté dans le ventricule droit.

Type C

Le composant antérieur est totalement flottant sur la partie antérieure du septum (Fig. 27D, 32) et se trouve donc en continuité avec la partie équivalente de l'orifice droit. Le pilier antérieur du ventricule gauche reçoit les cordages de ce feuillet. La communication interventriculaire sous-valvulaire est très vaste.

Le feuillet postérieur ne suit pas le type décrit pour le feuillet antérieur. Il est relié au septum interventriculaire par des cordages séparés ou par une fine lame fibreuse parfois fenestrée. Les feuillets postérieurs gauche et droit peuvent être en continuité (Fig. 32).

Le feuillet latéral est triangulaire, quel que soit le type.

La dimension de la communication interventriculaire est donc variable, soit très étendue lorsque les feuillets antérieur et posté- rieur sont flottants ou avec des cordages très peu nombreux. En revanche, la communication interventriculaire est petite lorsque les cordages du feuillet antérieur sont courts (type A) avec une insertion continue, fibreuse du feuillet postérieur sur le septum.

Figure 32. Forme complète,

Type C. Le composant antérieur est commun aux orifices gauche et droit et il n'y a pas de cordage qui le retienne au septum interventriculaire. Le composant postérieur est relié au septum par des cordages ou par une lame fibreuse.

2-Physiopathologie

Chaque CAV a une physiopathologie qui lui est propre selon la forme anatomique, Ainsi les CAV se caractérisent par l'existence des shunts gauche-droite par la CIA et la CIV, un shunt VG- oreillette droite à travers la fente mitrale et la CIA, et des fuites des valves mitrale et tricuspide [51].

Le CAV complet regroupe toutes les anomalies. Le shunt gauche-droite et l'HTAP sont majeurs mais il n'est pas rare que les fuites valvulaires soient modérées ou absentes avant la chirurgie. L'évolution vers une maladie vasculaire pulmonaire obstructive est précoce [34].

Le CAV partiel associe un shunt auriculaire, fuite mitrale et shunt VG-OD. Il se comporte davantage comme une CIA à gros débit de shunt [32].

3-Diagnostic du CAV complet :

L'auscultation peut se limiter au seul éclat du B2 au foyer pulmonaire ou s'enrichir d'un souffle de CIV, d'un souffle d'insuffisance mitrale et de roulements diastoliques de débit [52].

L'électrocardiogramme est très évocateur par la déviation axiale gauche du complexe QRS. Sur la radiographie de thorax, outre l'aspect commun à tous les gros shunts, on note une saillie de la partie supérieure du bord droit du coeur, témoin de la dilatation de l'oreillette droite par le shunt VG- oreillette droite [53, 54].

L'échocardiographie permet un diagnostic aisé, une analyse précise de la forme anatomique, la recherche d'anomalies associées et une bonne approche du retentissement hémodynamique : évaluation de la surcharge des ventricules, du degré d'HTAP, du rapport des débits pulmonaire et systémique [55].

Grâce à l'échocardiographie, les indications du cathétérisme cardiaque et de l'angiographie ne sont plus systématiques mais limitées à la confirmation d'anomalie associée, à une meilleure appréciation de l'HTAP et des résistances pulmonaires.

L'évolution spontanée est sévère avec un taux de mortalité élevé. Le CAV complet évolue rapidement vers une maladie vasculaire pulmonaire obstructive et une majoration des complications pulmonaires [34].

4-Diagnostic des CAV partiel :

C'est souvent la découverte fortuite d'un souffle isolé d'insuffisance mitrale ou de CIA qui permet de faire le diagnostic. Parfois, la symptomatologie fonctionnelle est plus riche : fatigabilité, dyspnée d'effort, infections bronchopulmonaires à répétition. L'insuffisance cardiaque est rare et modérée. L'auscultation trouve des signes stéthacoustiques typiques de la CIA et un souffle d'insuffisance mitrale [52, 32].

L'électrocardiogramme est très évocateur : signes électriques de CIA, déviation axiale gauche un peu moins marquée que dans la forme complète, éventuels signes de surcharge ventriculaire gauche en fonction de l'importance de la fuite mitrale. La radiographie de thorax est celle d'une CIA avec cardiomégalie variable et dilatation du bord externe et supérieur de l'oreillette droite [52].

Comme dans la forme complète, l'apport de l'échocardiographie est essentiel et la place des explorations endocavitaires est restreinte [37].

L'évolution spontanée du CAV partiel dépend de l'insuffisance mitrale. Quand l'insuffisance mitrale est modérée, le CAV évolue comme une CIA à gros débit de shunt, avec une tolérance initiale le plus souvent bonne mais avec des complications respiratoires, rythmologiques et cardiaques à long terme [32].

D-LA PERSISTANCE DU CANAL ARTERIEL

Le canal artériel est une structure fœtale qui réunit le sommet de l'artère pulmonaire à l'isthme de l'aorte. Il a un grand rôle durant la vie fœtale, et s'oblitère après la naissance. Des anomalies tissulaires de sa paroi peuvent empêcher sa fermeture. La persistance du canal artériel sans malformation associée constitue une cardiopathie congénitale fréquente (10 à 15 %), facile à diagnostiquer et à traiter. La persistance du canal artériel survient soit dans un contexte polymalformatif, soit de façon isolée. Il est suggéré que la vie en altitude augmente la fréquence de cette malformation [56].

1-Anatomie :

Le canal artériel est une structure fœtale qui réunit le sommet de l'artère pulmonaire à l'isthme de l'aorte. Il a un grand rôle durant la vie fœtale, et s'oblitère

après la naissance. Des anomalies tissulaires de sa paroi peuvent empêcher sa fermeture. La persistance du canal artériel sans malformation associée constitue une cardiopathie congénitale fréquente (10 à 15 %), facile à diagnostiquer et à traiter. La persistance du canal artériel survient soit dans un contexte polymalformatif, soit de façon isolée. Il est suggéré que la vie en altitude augmente la fréquence de cette malformation [56].

Le canal artériel naît du sommet de l'artère pulmonaire, se dirige en arrière, en haut et à gauche et va rejoindre l'aorte descendante. Son diamètre varie de 5 à 15 mm, et sa longueur de 2 à 15 mm. Son versant aortique est plus large que son versant pulmonaire. Il s'abouche sur l'aorte descendante face à l'origine de l'artère sous-clavière gauche qui naît de la face postérieure de l'aorte. Il est presque toujours situé à gauche, même dans les rares cas d'arc aortique droit [32].

La structure du canal artériel diffère de celle des deux vaisseaux adjacents par sa média composée essentiellement de fibres musculaires lisses disposées en spirale. Sa paroi est rendue lâche par la présence de quantités importantes de substances mucoïdes. L'histologie du canal artériel persistant pathologique est différente, son intima est plus épaisse. Une lame élastique non fragmentée la sépare de sa média qui contient du matériel mucoïde et élastique [32].

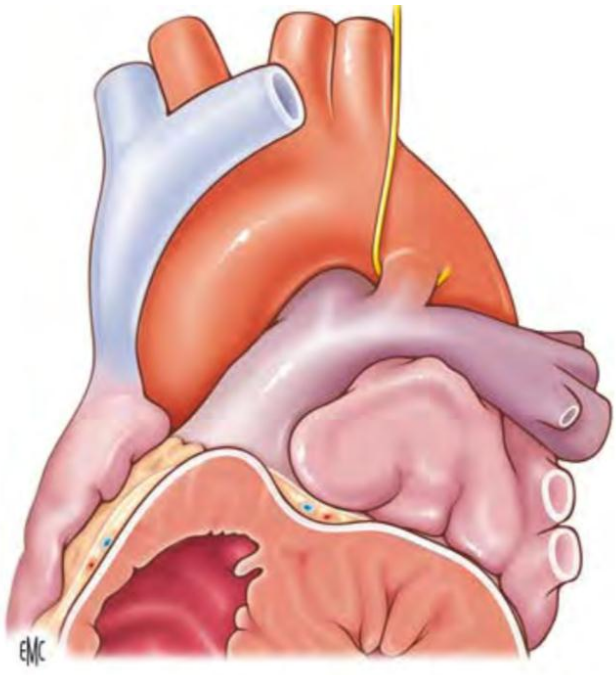


Figure 33: Rappel anatomique :PCA [43]

2-Physiopathologie :

Des progrès importants ont été réalisés récemment dans la connaissance des mécanismes physiologiques de la perméabilité du canal, et des découvertes pharmacologiques fondamentales ouvrent des perspectives nouvelles au traitement néonatal, grâce en particulier à la mise en évidence des propriétés des prostaglandines [56, 57, 39].

La persistance du canal artériel réalise un shunt gauche-droite à l'étage artériel dont l'importance est en fonction de sa taille et des résistances pulmonaires. Les risques évolutifs sont le développement d'une hypertension artérielle si le shunt est massif, et la greffe oslérienne quelle que soit sa taille [34, 35].

3-Diagnostic :

Lorsque le canal artériel est de petite taille ou de taille moyenne, le shunt reste modéré et les pressions pulmonaires ne sont pas modifiées [57]. Le

retentissement clinique est quasi nul, le diagnostic est évoqué en présence d'un souffle systolodiastolique sous-claviculaire gauche, irradiant dans le dos, très caractéristique, avec une hyperpulsatilité des pouls. Si les pressions pulmonaires sont peu élevées, l'auscultation révèle un souffle continu intense associé à un roulement diastolique de débit. Les pouls radiaux et fémoraux sont bondissants. En cas d'HTAP, le souffle est systolique, les résistances pulmonaires sont élevées, il n'y a pas de signes d'insuffisance cardiaque et les pouls périphériques sont normaux [32].

L'électrocardiogramme montre une surcharge diastolique du ventricule gauche parallèle à l'importance du shunt, associée à une surcharge droite en cas d'HTAP. Sur la radiographie, la cardiomégalie et l'hypervascularisation sont aussi en fonction du degré de shunt [39].

L'échocardiographie permet d'identifier le canal artériel [39], d'en mesurer le diamètre et de façon moins précise la longueur. Le Doppler couleur rend la méthode plus rapide et plus sensible, surtout en cas de petit canal artériel, en objectivant un flux systolodiastolique rétrograde dans le tronc de l'artère pulmonaire. L'échocardiographie permet de vérifier l'absence de lésions associées. Elle évalue l'importance du shunt sur la dilatation des cavités gauches et de l'artère pulmonaire [55]. Elle estime également le degré d'HTAP sur l'aspect de la courbure septale et l'étude des vélocités de l'insuffisance pulmonaire ou tricuspide. Les indications du cathétérisme cardiaque à visée diagnostic ne persistent qu'en cas de discordance entre les données cliniques et échographiques .

TRAITEMENT

A/TRAITEMENT MEDICAL :

Il s'agit presque toujours d'un traitement symptomatique, mais son efficacité est devenue telle que sa mise en œuvre rapide suffit souvent à restaurer une situation gravement compromise et à préserver le pronostic vital. Cela permet d'entreprendre ou de compléter les investigations diagnostiques et d'organiser le traitement chirurgical dans les meilleures circonstances.

Traitement de l'insuffisance cardiaque :

Longtemps réduite à la classique "association digitalo-diurétique", la pharmacopée de l'insuffisance cardiaque s'est enrichie de nouvelles substances et de nouveaux concepts physiopathologiques [58]

- Les digitaliques sont particulièrement utiles lorsque la fonction cardiaque est diminuée.
- Les amines pressives telles la noradrénaline, la dopamine et la dobutamine ayant des propriétés complexes et des doses dépendantes, sont réservées aux cas graves et utilisées dans des centres de soins intensifs.
- Les diurétiques occupent depuis très longtemps une place de tout premier plan en thérapeutique cardiologique. Ils restent un des premiers points forts du traitement de l'insuffisance cardiaque. Le furosémide (lasilix) est le diurétique de premier choix [59]. Il peut s'administrer par toutes les voies et son action se fait sentir de façon très rapide (10 à 20mn par voie parentéral et 40 à 60 mn par voie orale). Prescrit à mauvais escient quand la précharge n'est pas excessive, le furosémide est un facteur d'hypovolémie et de diminution du débit cardiaque.
- Les vasodilatateurs: ce sont des produits qui n'améliorent pas directement la contractilité ni la compliance du myocarde, mais modifient les conditions de charge du cœur et corrigent les effets fâcheux de certains mécanismes

d'adaptation à l'insuffisance cardiaque [59,60]. Les inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine (lopril) sont les vasodilatateurs les plus utilisés, ils ralentissent la dilatation progressive du ventricule gauche, en diminuant les remaniements structuraux du myocarde. Ils sont utiles dans le traitement de l'insuffisance cardiaque des shunts gauche droit et lors des défaillances ventriculaires gauches non secondaires à des obstacles au cœur gauche [61].

- Les traitements associés : le traitement de l'insuffisance cardiaque ne comporte pas seulement la prescription de médicaments, mais nécessite aussi toute une série de mesures qu'il est parfois justifié d'instaurer en priorité. La ventilation artificielle est indiquée dans toute insuffisance cardiaque grave avec détresse respiratoire et œdème pulmonaire. Le traitement antibiotique 1pour les surinfections broncho-pulmonaires accompagné d'une kinésithérapie et aérosolthérapie si nécessaire et le maintien de l'équilibre thermique sont d'un très grand apport dans la prise en charge des patients en insuffisance cardiaque.

Dans tous les cas, le traitement de l'insuffisance cardiaque n'est qu'un traitement symptomatique dans l'attente d'un éventuel traitement étiologique [62].

B-TRAITEMENT CHIRURGICAL DE CHAQUE CARDIOPATHIE CONGENITALE A SHUNT GAUCHE DROIT

LA COMMUNICATION INTERAURICULAIRE

TRAITEMENT CHIRURGICAL :

1. Buts du traitement chirurgical

C'est le traitement radical de la communication anormale.

Le but est la fermeture de la CIA, ce qui entraine chez les patients opérés un allongement de la durée de vie et une diminution de la limitation fonctionnelle par rapport aux patients non opérés [63].

2. Moyens : [64]

Le traitement chirurgical actuel des CIA consiste en une fermeture du défaut septal sous circulation extracorporelle (CEC).

La fermeture chirurgicale des CIA est pratiquée depuis plus de 50 ans et était et reste considérée comme le traitement standard pour cette affection.

L'intervention est habituellement menée sous CEC conventionnelle, par sternotomie médiane.

Il peut s'agir d'une suture directe pour les CIA de petite taille (voir figure n°34)

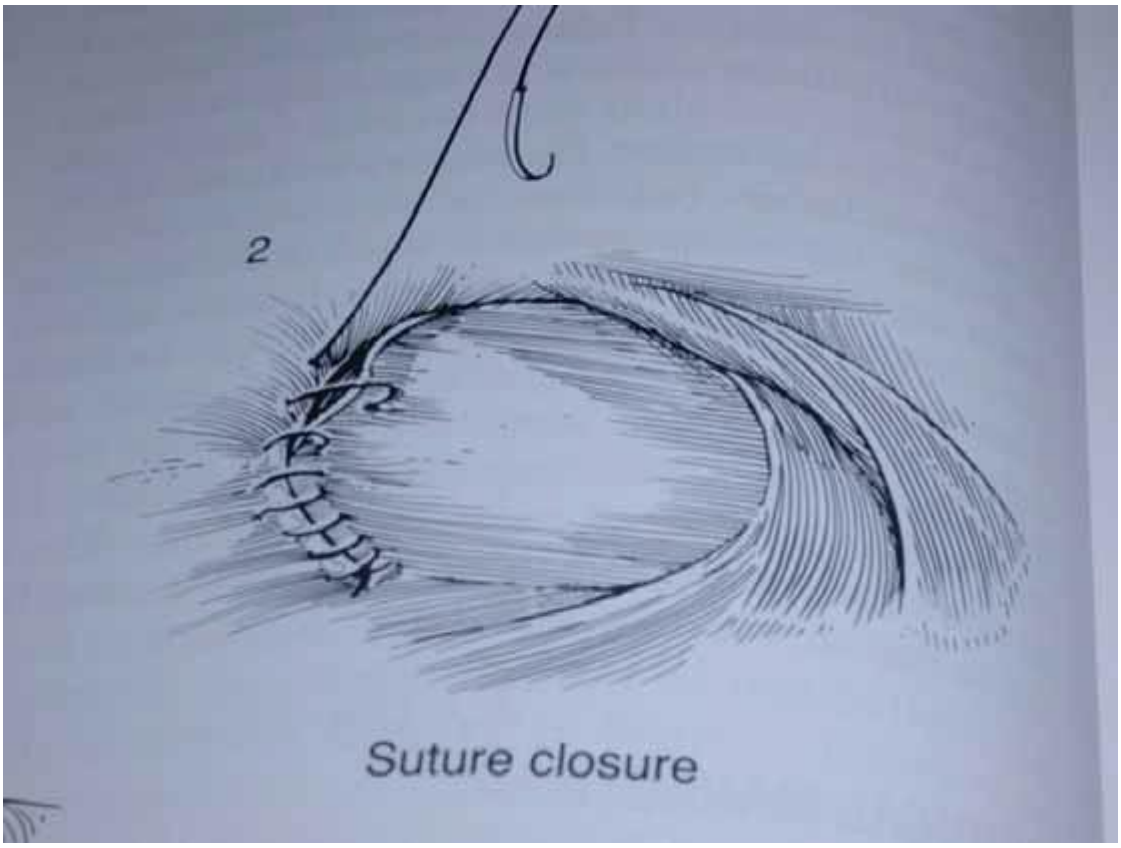


Figure 34 : Suture directe d'une petite CIA

Si la taille du defect ne permet pas une suture directe, on met en place un patch, qui peut être un patch péricardique autologue, ou un patch synthétique.

2.1 La fermeture chirurgicale sous CEC :

2.1.1 Etape préopératoire : préparation du malade :

Le patient nécessite souvent une préparation psychologique, lors de laquelle il faut lui expliquer sommairement l'intervention et le rassurer, en particulier pour les patients de bas âge dont l'entourage est généralement inquiet.

Une préparation pharmaceutique s'impose : certaines drogues que prenait le patient doivent être interrompus ou remplacées par d'autres.

C'est le cas par exemple des digitaliques, à arrêter 24 heures avant l'intervention (car peuvent être responsable de troubles du rythme à l'induction de l'anesthésie).

Les antiagrégants plaquettaires sont arrêtés de préférences 8 jours avant l'intervention et les AVK 48 heures avant l'intervention (à cause du risque hémorragique. Une héparinothérapie à base d'héparinate de calcium sera instaurée en relais, avec un bilan d'hémostase systématique.

2.1.2 Protocole anesthésique :

Préparation du patient par une prémédication à base d'hydroxygine 1 à 1,5mg/kg ou benzodiazépine la veille de l'intervention et deux heures avant le départ au bloc opératoire.

Après admission au bloc opératoire, le malade est installé en décubitus dorsal, après prise d'une voie veineuse périphérique, le monitorage se fait par :

Des électrodes d'électrocardiogramme doivent être mises en position, avant l'induction de l'anesthésie, en position latérale ou postérieure de façon à ne pas gêner l'incision par sternotomie médiane.Oxymétrie du pouls

CapnographiePression artérielle invasive via l'artère radiale ou fémorale pour surveillance continue de la PA.Voie veineuse centrale souvent jugulaire interne droite pour monitorage de la pression veineuse centrale et sert éventuellement à l'administration des drogues vasoactives.

Monitorage de la diurèse par une SAD.Monitorage de la température centrale par un thermomètre rectale et oesophagien.Monitorage du niveau d'anesthésie par le bispectral (BIS)

Antibioprophylaxie par une céphalosporine 2éme génération + Aminoside (céphalozine 2 g IV puis 1g à la 4 heure), en cas d'allergie, on donne la vancomycine 15mg/kg en dose unique.

L'induction anesthésique est faite par titration utilisant un hypnotique (etomidate 0,25 à 0 ,4 mg/kg) ou propofol 2,5 mg/kg, un morphinique Fentanyl 3 à 5 µ/kg ou sufentanyl 0,1 à 0,3 µ/kg, un myorelaxant (pancuronium 0,1 mg/kg) ou cisatracurium 0,15mg/kg.

Avant l'intubation, on donne la lidocaine 1 à 1,5 mg/kg pour éviter la réaction sympathique lors de la laryngoscopie et l'intubation.

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

Surveillance horaire de la glycémie et gazométrie.

Prévention du saignement par l'usage des antifibrinolytiques (acide tranexamique 15mg/kg, répartis en deux prises : à l'induction et après protanisation, en plus de la colle biologique.

Prévention de l'ulcère de stress par un IPP.

L'anticoagulation a été faite par l'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 l'appareil HEMOCRONR (International technique Inc Edison).

2.1.3Les voies d'abord :

2.1.3.1Voie d'abord classique : la sternotomie médiane

L'incision cutanée sera débutée plus bas qu'habituellement. Plus le patient est jeune, plus les tissus sont souples et plus l'incision peut être basse. En pratique, elle commence au niveau de l'angle de Louis (voir figure n°35) préservant ainsi l'aspect esthétique en ménageant la région du manubrium et permettant le port d'un petit décolleté.

Cette technique facilite grandement l'opération puisque l'intégralité du cœur peut être bien exposée et elle permet l'introduction des canules de circulation extra corporelle au niveau de l'aorte ascendante et des veines caves.

Outre le problème de la douleur, il faut se rappeler que la sternotomie présente un risque infectieux important (sternite, médiastinite ou sterno-médiastinite) observé chez environ 1 patient sur 100 [65].

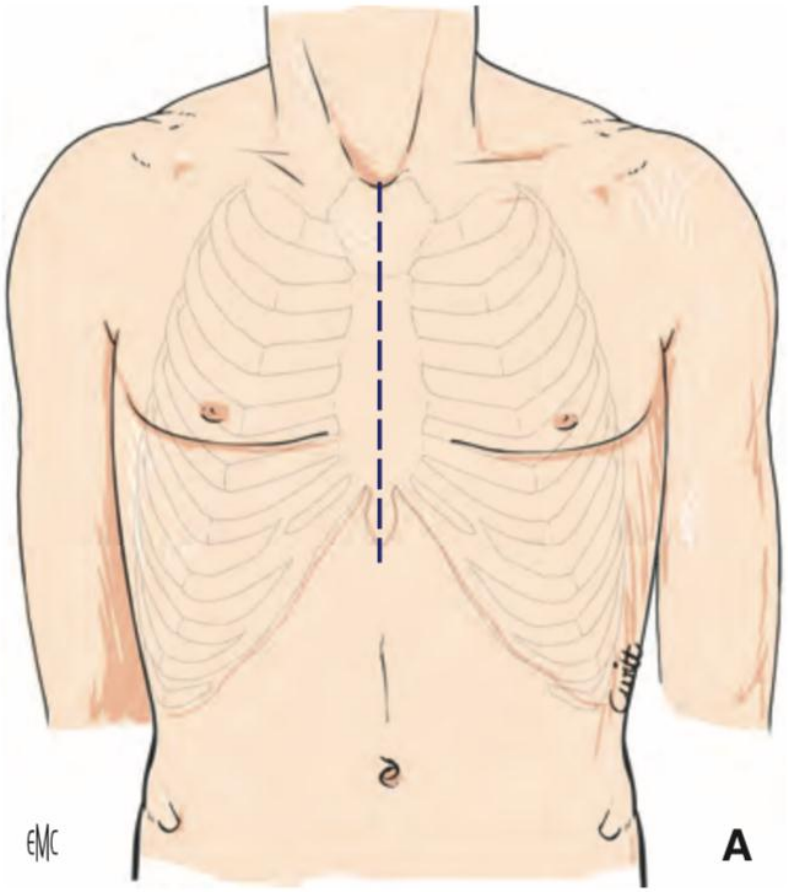


Figure 35: Tracé de la sternotomie médiane (43).

2.1.3.2 Mini thoracotomie antéro-latérale droite : (Right Submammary minithora- cotomy)

Cette nouvelle approche de la chirurgie cardiaque, concernant au premier chef la réparation de malformations cardiaques, a fait les preuves de sa faisabilité, sa sécurité et son efficacité [66].

Sont réalisables par cette voie d'abord, la correction de tous les types de CIA. Néanmoins, pour la section avec transposition de la veine cave supérieure, même si elle est peut être réalisée par cette voie moyennant quelques modifications des canulations caves [67], la sternotomie nous semble plus prudente, elle seule permettant de réaliser une intervention parfaite notamment au niveau de l'anastomose cavoatriale. Si un geste sur la valve mitrale est nécessaire, un clampage aortique et une cardioplégie seront effectués. L'association d'une sténose

sur la voie droite constitue bien entendu une contre-indication à la thoracotomie.

La technique consiste en l'utilisation d'une voie d'abord moins invasive. Une incision courte d'environ 6 cm se fait dans le sillon sous mammaire, la thoracotomie est ainsi généralement faite au niveau du 5ème (ou parfois du 4ème) espace intercostal.

L'exposition du cœur est améliorée par un rétracteur de tissu souple, un écarteur de cotes spécifique à cette indication, et 2 points de suture péricardiques [68].

Cette méthode permet un moindre préjudice esthétique, en particulier chez la jeune fille, et est possible dès que le sillon sous mammaire est visible.

De plus, on compte moins d'infections post-opératoires, moins de douleur en post-opératoire, une diminution du séjour hospitalier et donc une diminution du cout de l'intervention.

Enfin notons que le jeune âge est considéré comme un facteur facilitateur pour cette technique [66].

2.1.3.3 Mini thoracotomie postéro-latérale droite [69, 70,71]

Cette autre technique reposant sur une voie d'abord moins invasive est aussi sure et efficace que la précédente. Elle donne ainsi d'aussi bons résultats que ceux de la chirurgie par voie classique et n'entraine pas de majoration ni du risque opératoire ni des complications post-opératoires.

Elle est particulièrement indiquée chez les très jeunes enfants et reste possible jusqu'à l'âge de la puberté.

Cette dernière technique présente l'important avantage de ne pas laisser de cicatrice visible lorsque l'enfant se regarde dans la glace.

Ces techniques mini invasives sont attrayantes, ouvrent des perspectives d'avenir et cherchent à s'inscrire comme des alternatives moins invasives que la chirurgie classique pour des patients chez lesquels la fermeture par voie transcathéter est impossible.

Figure 36 : Thoracotomie antéro latérale droite chez une jeune fille : on note l'incision qui passe par le sillon sous-mammaire.

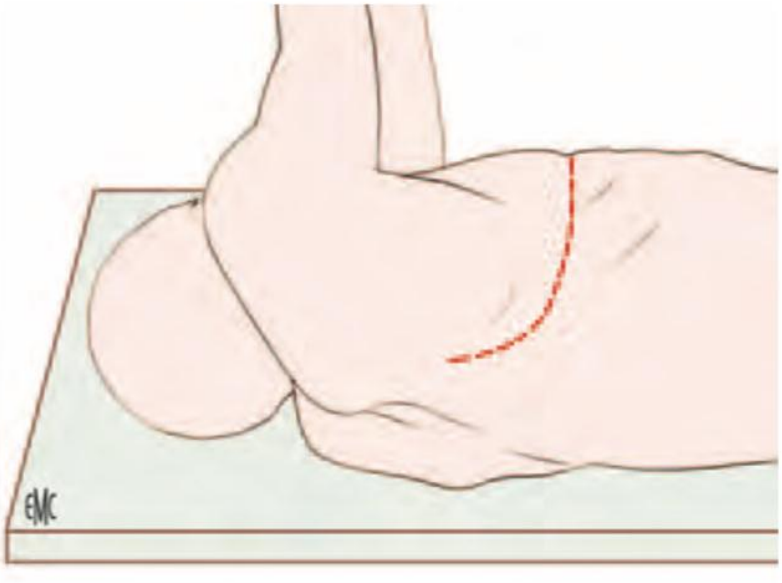


Figure 37 : incision de la thoracotomie postéro-latérale

2.1.4 la circulation extracorporelle CEC

L'intervention à Coeur ouvert est réalisée classiquement sous CEC conventionnelle avec double canulation veineuse cave (la supérieure par l'auricule et l'inférieure par l'oreillette droite), et canulation artérielle aortique. On veillera à rester à distance du nœud sinusal.

Un clampage aortique est réalisé ; la protection myocardique est alors assurée par plusieurs moyens :

- Le premier est l'hypothermie induite par la CEC. Son degré est proportionnel à la difficulté chirurgicale escomptée (il peut être modulé en cours d'intervention en fonction de la difficulté effectivement rencontrée).
- Le second élément de la protection est la cardioplégie. Il n'y a pas de consensus quant au choix de la cardioplégie parmi les différentes solutions proposées ; elle peut être, selon le centre, antérograde ou rétrograde, cristalloïde ou sanguine (chaude ou froide).
- Le troisième élément est le maintien de l'hypothermie de contact à la surface du coeur. La glace pilée est utilisée par de nombreuses équipes. Son risqué est d'entraîner des lésions des nerfs phréniques qui malheureusement peuvent prendre un caractère définitif. D'autres lui préféreront l'irrigation intermittente du cœur à l'aide de sérum froid.

Figure 38 : La pompe a galet du service de CCV ,CHU Hassan II Fès Pr. M.Messouak

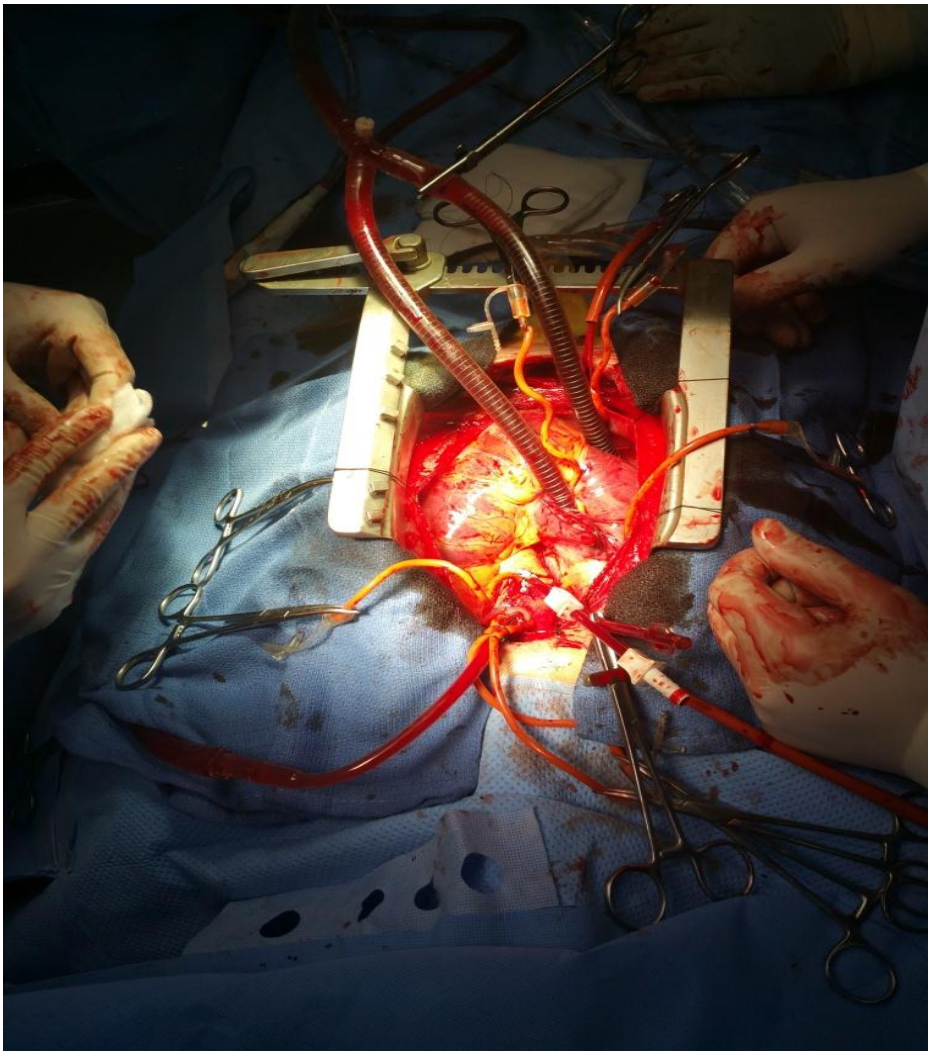


Figure 39: Vue opératoire : canulations Service de CCV, CHU Hassan II Fès Pr.M.Messouak

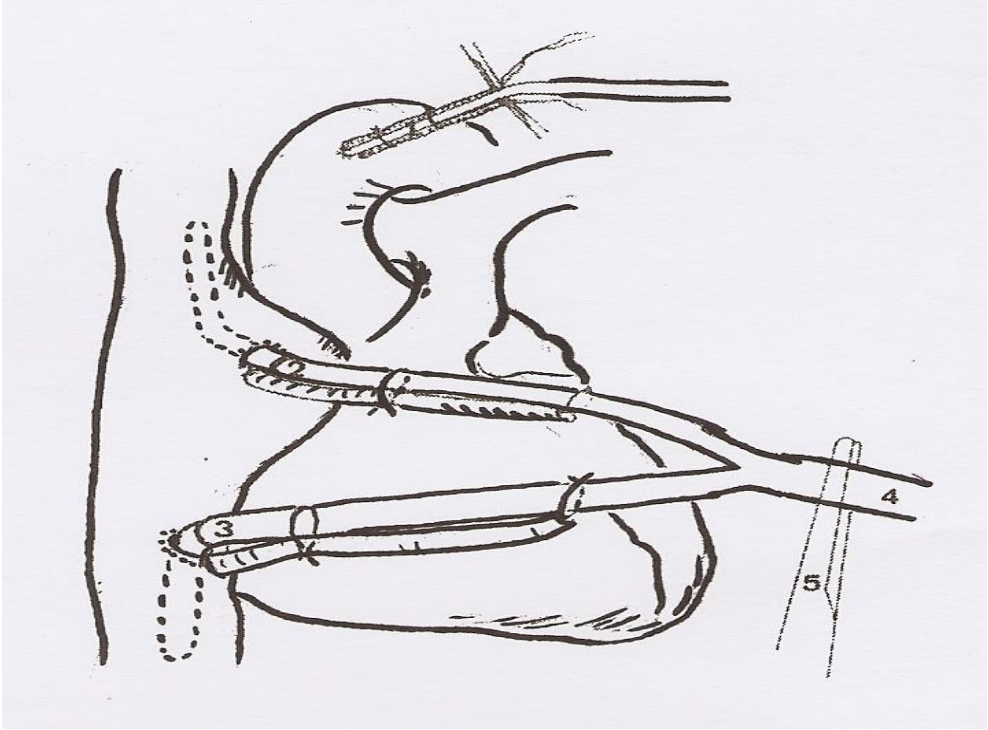


Figure 40 : Aspect final du cœur, canules en place1. Canule aortique 2. Canule veine cave supérieure 3. Canule veine cave inférieure 4. Ligne veineuse 5. Clamp veineux

2.1.5Le geste chirurgical :

2.1.5.1 CIA de type ostium secundum :

L'atriotomie droite peut être oblique ou parallèle au sillon atrioventriculaire.

Durant le passage de la cardioplégie, on met en place des fils tracteurs sur les berges de l'atriotomie pour s'exposer. La cardioplégie est aspirée à perte, en veillant à ne pas léser le nœud atrioventriculaire. La fermeture est faite à l'aide d'un patch prothétique.

La suture directe n'est pas employée en raison des risques de shunt résiduel par réouverture et de son caractère plus arythmogène lié à la suture sous tension [72]. Elle sera réservée aux fermetures de persistance du foramen ovale (PFO). Après avoir déterminé la taille de la CIA, on taille un patch de taille correspondante en sachant que lorsque les caves sont clampées, la CIA a tendance à être déformée,

étirée dans le sens supéro-inférieur. Le choix du matériau peut se faire entre le Dacron®, le PTFE (Gore-Tex®) ou le péricarde hétérologue. Notre préférence va à ce dernier, en raison de sa plus grande plasticité pour les sutures et de son caractère probablement moins thrombogène [73]. Lorsqu'il existe un voile multiperforé, ou des fenestrations de la fosse, il ne faut pas hésiter à les réséquer. Lorsque ces structures sont excentrées, et que le tissu atrial notamment au bord inférieur est fragile, elles peuvent servir à renforcer la suture en les y intégrant. Il faut cependant différencier ces structures des CIA multiples avec reliquat de septum entre les deux orifices. Dans ce cas, il vaut mieux conserver ce reliquat septal de façon à minimiser le risque de trouble du rythme secondaire, car il peut être impliqué dans la conduction inter-nodale [74].

Le patch est suturé en commençant au bord inférieur, soit par un point noué, soit par un surjet suspendu. Le surjet est mené au bord antérieur, le long du limbus antéro-inférieur, en prenant garde de ne léser ni le sinus coronaire, ni le nœud atrioventriculaire, qui sont en principe à distance de la ligne de suture. Vient ensuite le relief de la racine aortique au niveau duquel il faut veiller à ce que les points ne soient pas trop profonds pour éviter d'endommager une sigmoïde aortique, notamment sur coeur cardioplégié. Arrivé au sommet de la fosse ovale, on change de fil pour continuer la suture sur le bord inféropostérieur et rejoindre le limbus postéro-supérieur. À ce niveau également, on veillera à ce que les points soient passés dans le limbus et pas au-delà, cette zone étant un repli du sillon interatrial pouvant contenir une artère du noeud sinusal intramyocardique. La suture est terminée au niveau du limbus postérosupérieur. Avant de nouer, on réalise une prépurge des cavités gauches par une inflation pulmonaire ou en injectant un peu de sérum dans l'oreillette gauche. On vérifie l'étanchéité de la fermeture par une nouvelle inflation pulmonaire, qui permet de détecter une éventuelle fuite sur la ligne de suture qui est alors fermée par un point.

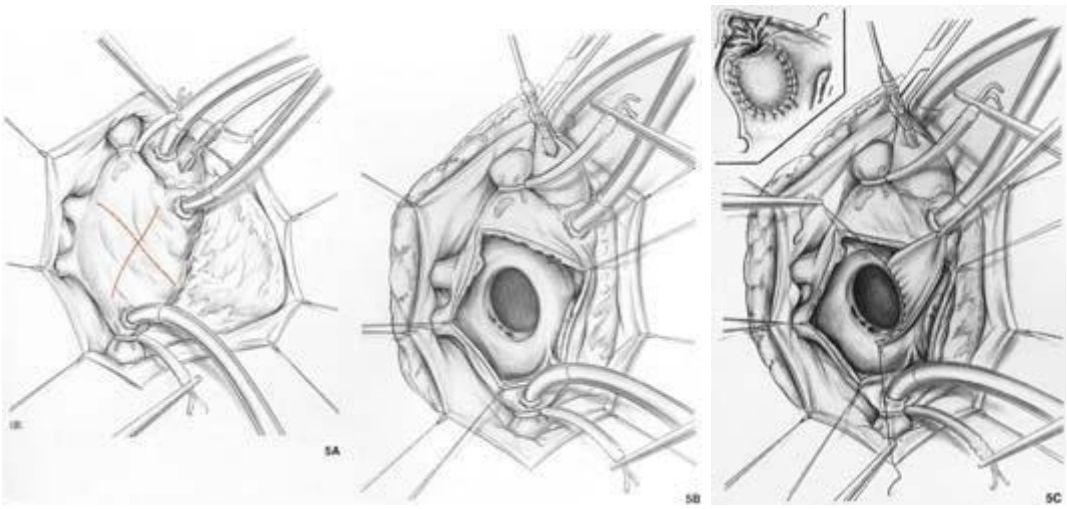


Figure 41 : Fermeture de la communication interauriculaire (CIA) ostium Secundum. [75] A. Atriotomie droite,B. Exposition de la CIA,C. Mise en place du patch et prépurge de l'oreillette gauche.

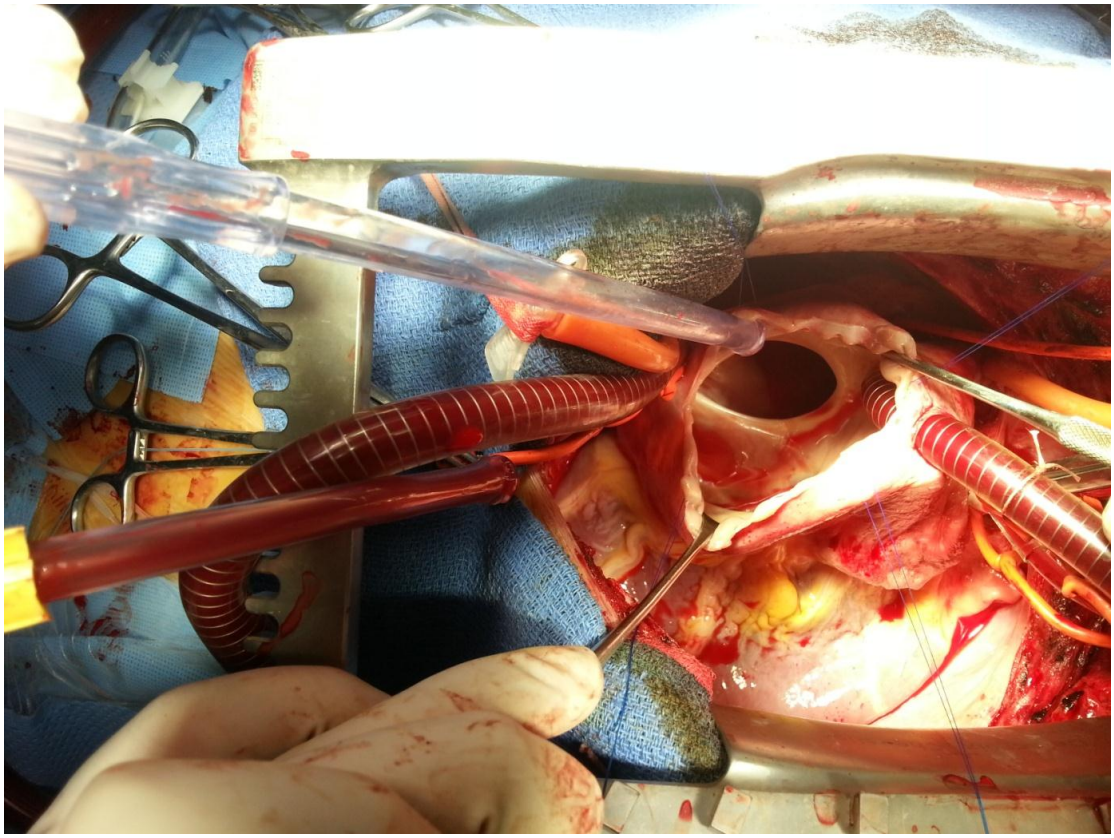


Figure 42: CIA type ostium secondum. Service de CCV, CHU Hassan II Fès Pr.M.Messouak

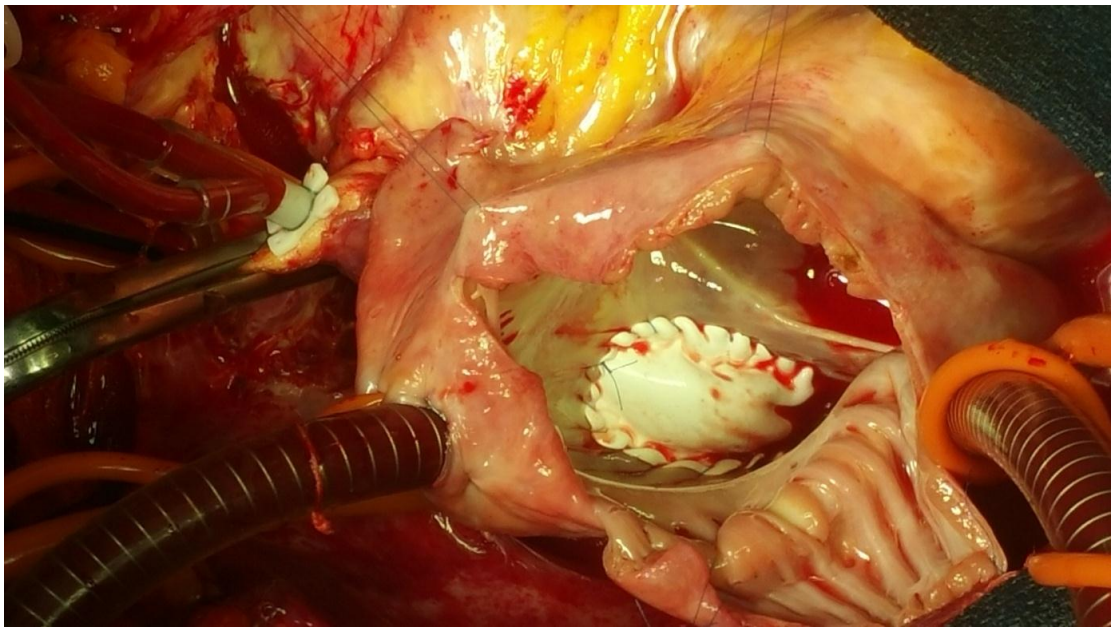


Figure 43 : Mise en place d'un patch pour fermer la CIA. Service de CCV, CHU Hassan II Fès Pr.M.Messouak

2.1.5.2 CIA postérieure :

Le mode de fermeture est analogue à celui de la CIA ostium secundum. Seul le siège de la suture postérieure est différent, puisqu'il n'existe pas de structure séparant les deux oreillettes en arrière, la fixation se fait alors sur la paroi latérale de l'oreillette, en prenant soin de laisser les veines pulmonaires droites dans l'oreillette gauche.

2.1.5.3 CIA basse :

Le traitement s'apparente à celui des CIA ostium secundum. L'analyse précise de la région du bord inférieur et de la valve d'Eustachi est ici primordiale. Cette précaution doit permettre d'éviter la complication potentielle du traitement de ces formes qui consisterait à rediriger la veine cave inférieure vers l'oreillette gauche.

2.1.6 Complications de la chirurgie :

- Les troubles du rythme auriculaire :

L'arythmie auriculaire, essentiellement le flutter auriculaire et la fibrillation auriculaire est la complication la plus fréquemment liée à la CIA.

Les causes en sont la dilatation de l'oreillette droite et l'acte opératoire lui-même par le biais de l'incision de la paroi de l'oreillette droite [76].

Toutefois, il semblerait que la réparation chirurgicale de la CIA joue un effet favorable sur l'incidence du flutter auriculaire, main n'influence que pauvrement la fréquence de la fibrillation auriculaire [77].

La fibrillation auriculaire demeure alors la plus fréquente forme d'arythmie avant et après la chirurgie des CIA de l'adulte. Sa fréquence est liée à l'âge au moment de l'opération, à l'état des pressions pulmonaires, ainsi qu'à la morbidité cardiaque [78].

D'autres troubles du rythme peuvent être rencontrés : il s'agit le plus fréquemment de la tachycardie auriculaire et du bloc auriculo-ventriculaire.

- Autres complications :

D'autres complications, moins spécifiques, sont rapportées après le traitement chirurgical des CIA :

- L'œdème pulmonaire ou encore la péricardite, qui peut entrainer une tamponnade sont à surveiller par la radiographie, l'échographie et l'ECG des premières 24 heures.
- Une détérioration de la fonction cardiaque, avec risque de défaillance cardiaque ou d'accident ischémique, est à craindre et impose une surveillance rigoureuse.
- Enfin le risque d'infection post-opératoire, généralement faible, reste à considérer.

2.2 Fermeture par voie percutanée :

2.2.1 Technique [64] [79] :

L'intervention se déroule sous anesthésie générale et l'intubation endotrachéale, sous contrôle d'une échographie transoesophagienne

fluoroscopique. La technique commence par la mesure de la taille (étirée) de la CIA.

Pour cela, il faut cathétériser la veine fémorale, puis atteindre l'oreillette gauche, et réaliser une angiographie à la zone de jonction entre la veine pulmonaire supérieure droite et l'oreillette gauche, afin de mieux visualiser la CIA.

Ensuite la calibration de la communication se fait à l'aide d'un ballonnet. Ce-lui-ci est introduit jusqu'à l'oreillette gauche, puis il est progressivement gonflé, sous contrôle de l'échographie transoesophagienne fluoroscopique.

La taille mesurée doit ensuite correspondre à la taille de la partie centrale de la prothèse, qui dicte ainsi la taille de la prothèse à utiliser (il existe différentes tailles du dispositif Amplatz allant de 4 à 38 mm par intervalle de 1 mm).

Une fois la prothèse adéquate choisie, le dispositif est introduit à l'aide d'un guide spécifique fourni par le constructeur. La partie centrale prend place au niveau de la communication.

La position correcte du dispositif est alors vérifiée par injection de produit de contraste. Une fois bien en place, le disque gauche est doucement déployé et plaqué contre le septum interauriculaire, sous contrôle échographique. C'est ensuite le tour du disque droit, puis l'on procède au largage du dispositif.

Une fois le dispositif déployé est largué, il convient de contrôler par l'échographie transoesophagienne couplée au doppler mais aussi par angiographie des veines pulmonaires le résultat de l'intervention à la recherche de tout shunt résiduel.

Figure 45 : Prothèse AMPLATZER® Septal Occluder pour fermeture de CIA: prothèse autoexpansive en nitinol avec deux disques externes et un disque central qui détermine la taille de la prothèse.

Enfin une antibiothérapie prophylactique doit être instaurée (par exemple ampicilline 200mg/kg associée à de la gentamycine 5à 6 mg/k par voie intraveineuse) immédiatement après la fin de l'intervention, et doit être répétée 8h et 16h après.

Les patients sortent en général après 24 heures de surveillance, avec la prescription d'antiagrégants plaquettaires (commencés 48h avant l'intervention et à poursuivre pendant 3 à 6 mois) et éventuellement une antibioprophylaxie de l'endocardite infectieuse à suivre pendant 6 mois.

2.2.2 Complications de la fermeture percutané :

La fermeture par prothèse Amplatz est, nous l'avons vu, pourvoyeuse de moins de complications que la chirurgie. Toutefois, à côté de certaines complications communes (quoique moins fréquentes) telle les arythmies, d'autres complications sont spécifiques de la fermeture percutanée. C'est le cas de

l'embolisation du matériel prothétique nécessitant une réintervention pour extraire la prothèse, ou encore l'aéro-embolisme, responsable d'accidents vasculaires cérébraux. D'autres part, les taux de réussite sont plus faibles que ceux de la chirurgie, en général de l'ordre de 90%, et laissent ainsi une part de shunts résiduels.

Signalons que les rares cas de perforation de structures cardiaques par la prothèse Amplatz ont été rapportés, datant parfois jusqu'à 6 mois après l'intervention.

2.3 Occlusion percutanée totalement assistée par ordinateur [80]:

Cette technique, récente, permet de mettre un nouvel arsenal thérapeutique à la disposition de la chirurgie cardiaque.

En effet, il s'agit de manipuler des bras robotisés totalement contrôlés par les opérateurs, et introduits par voie endoscopique.

Ce système, baptisé « Da Vinci Surgical System » est constitué de deux composants : la console de contrôle du chirurgien avec un écran à haute résolution relié à une caméra endoscopique, et les bras robotisés articulés qui tiennent et manipulent les instruments.

Notons que le système visuel de la console est doté d'un affichage tridimensionnel stéréoscopique, et que les bras articulés ont des poignets mécaniques dont la liberté de mouvements est considérable (7 axes de mouvement), mimant ainsi la flexibilité d'un poignet humain.

Brièvement, l'intervention se déroule sous anesthésie générale avec intubation endotrachéale et contrôle per-opératoire par échographie transoesophagienne.

Apres déflation du poumon droit, une première incision est faite dans le quatrieme espace intercostal sur la ligne axillaire. Ce port sert à introduire la caméra

endoscopique. Deux incisions supplémentaire vont permettre l'introduction des 2 bras mécaniques (dans les 3èmes et 5èmes espaces intercostaux). Enfin un dernier port est créé pour introduire des instruments endoscopiques classiques ainsi que pour le drainage.

Apres une hypothermie modérée et la mise en place des canules de la circulation extra corporelle, le péricarde est ouvert longitudinalement par une incision de 1.5cm. L'intervention se poursuit par la mise en route de la CEC, l'instillation de la cardioplégie et enfin l'accès à l'oreillette droite par incision de celle-ci, afin de réparer la CIA.

Le résultat esthétique de cette méthode est excellent, toutefois l'approche est (pour l'instant) encore assez invasive : 4 canules artérielles, 2 canules veineuses, l'intubation endotrachéale, l'échographie transoesophagienne et 4 ports chirurgicaux sont nécessaires.

De plus il n'y a pas de bénéfice en terme de réduction du séjour hospitalier (il faut compter en moyenne un séjour de 5 à 6 jours) et le cout de l'intervention est considérable.

En définitive, la fermeture endoscopique robotisée des CIA n'est à l'heure actuelle en compétition ni avec la fermeture chirurgicale ni avec la fermeture percutanée. Cependant cette méthode ouvre des perspectives non négligeables.

LA COMMUNICATION INTERVENTRICULAIRE

TRAITEMENT CHIRURGICAL : [43]

1. But du traitement chirurgical :

Le traitement chirurgical des CIV est avant tout un traitement à visée curative, afin d'éviter les complications évolutives liées à cette malformation.

2. Méthodes de traitement :

Le traitement chirurgical actuel des CIV consiste en une fermeture du défaut septal sous circulation extracorporelle (CEC)

L'intervention est habituellement menée sous CEC conventionnelle, par sternotomie médiane.

La voie d'abord et la technique chirurgicale sont choisies en fonction de la localisation de la CIV.

Dans la plupart des cas, le défaut septal est obturé à l'aide d'un patch autologue ou en tissu synthétique, lorsque l'orifice est trop large pour être fermé directement par des points.

Le traitement chirurgical des CIV avec insuffisance aortique fait appel à la fermeture du défaut septal par patch ; des techniques de plastie valvulaire permettent d'éviter le remplacement valvulaire.[81][82]

2.1. Fermeture d'une CIV périmembraneuse :

Bien que l'abord transatrial soit généralement choisi en pareil cas [83], la voie ventriculaire sera aussi décrite.

Il est commode de considérer que, quelle que soit sa forme, le pourtour de l'orifice comporte quatre segments (figure 46).

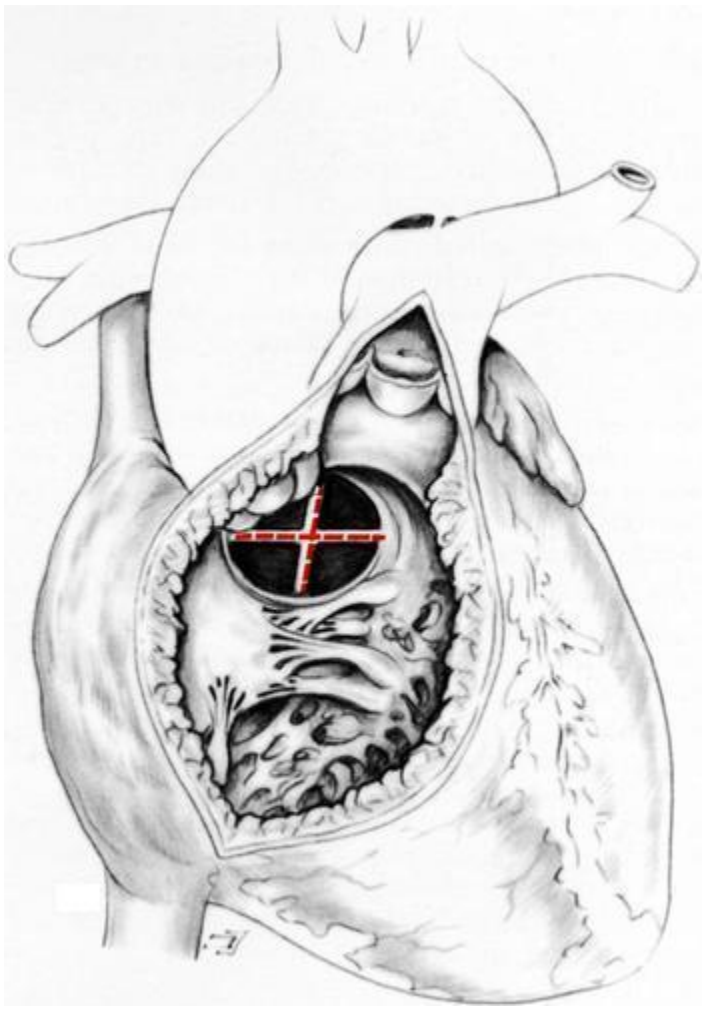


Figure 46 : Vue anatomique montrant les 4 segments de la CIV [84]

2.1.1. Voie atriale droite :

L'exposition est essentielle lors de la pratique de cette voie d'abord.L'incision de l'oreillette est parallèle au sillon à 1 cm de celui-ci et s'étend sur toute sa face droite, c'est-à-dire de la racine de l'auricule droit jusqu'à l'abouchement de la veine cave inférieure.

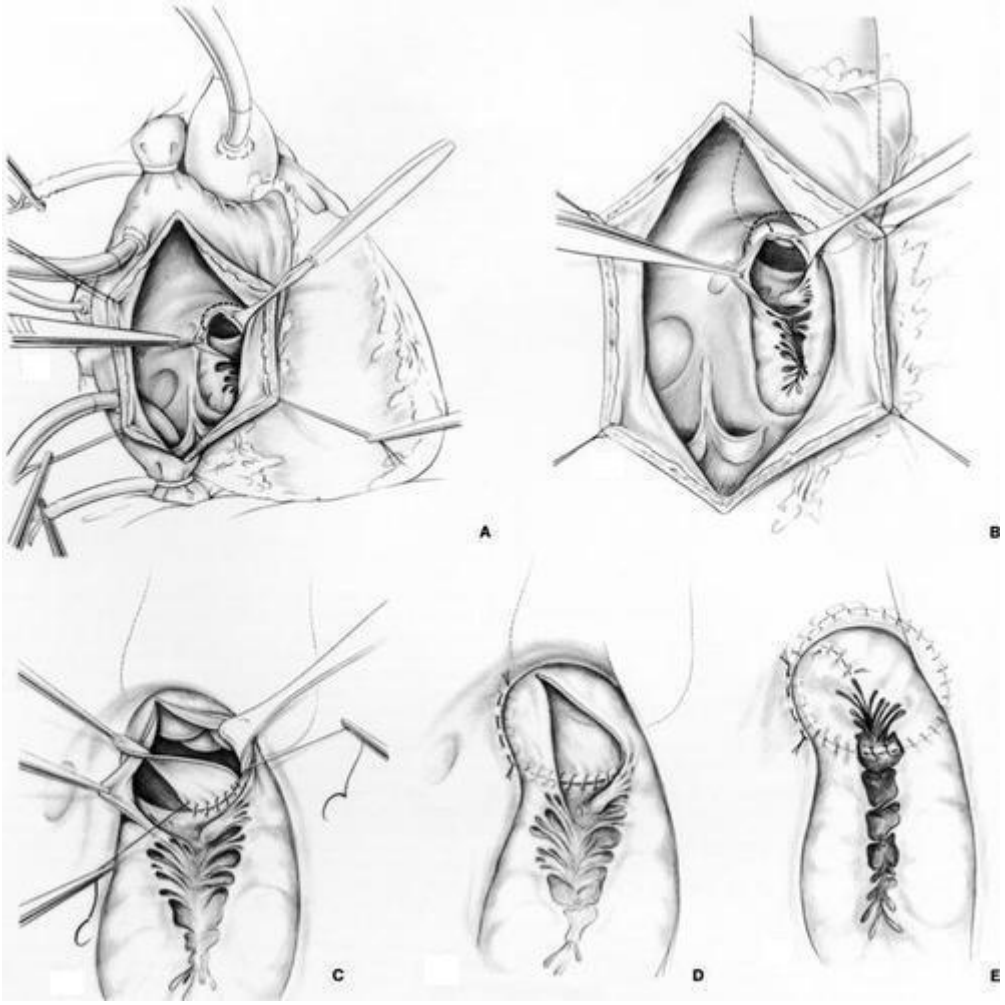


Figure 47 : Voie atriale droite [85]

Quatre points d'exposition passés à la face interne de l'oreillette, dans les bandelettes musculaires permettent de disposer le champ opératoire.

A ce moment, la CIV se découvre facilement sous la valve septale, ou, circonstance encore plus favorable, sous la commissure antéroseptale. Son bord inférieur (segment 1) est plus facile à voir que son bord supérieur (segment 3). Si l'on peut apercevoir ce dernier avant d'avoir commencé la suture, il faut être optimiste car une délicate traction sur la pièce prothétique favorisera ultérieurement l'exposition. En revanche, si vraiment le bord supérieur de la CIV paraît inaccessible, il ne faut pas s'obstiner et faire une ventriculotomie.

Ce cas mis à part, les temps sont les mêmes que pour la voie ventriculaire, décrite ultérieurement.

Début à points simples très fins dans le segment 1 : il faut faire attention car, par cette voie, on est tenté de passer les points sur la face droite du septum et non sur la crête, ce qui explique les 20 à 30 % de blocs de branche droits habituellement publiés. Un effort est nécessaire pour rester sur le bord libre proprement dit, moins facilement exposé.

La suite de la suture du patch, habituellement réalisée en surjet se poursuit par les segments 4 et 3.

C'est en général à la partie supérieure de l'orifice de la CIV, que réside la difficulté. Il convient en effet de veiller à ne pas passer des points trop larges qui risqueraient de créer une lésion de la valve aortique. Il faut voir l'anneau aortique et rester bien entendu proche, mais en dehors de celui-ci.

Dans certains cas ce temps peut être délicat. Pour ne pas avoir à changer de stratégie et à repasser par voie ventriculaire on peut être amené à inciser la valve septale de la tricuspide.

En pratique une telle incision, partant du bord libre en direction de l'anneau, au milieu de la valve septale, donne un excellent jour sur la région sous-aortique. Il sera aisé de suturer la valve, une fois fermée la CIV par un surjet de monofilament 6-0 ou 5-0 selon l'âge, le poids de l'enfant, et la consistance du tissu tricuspidien.

Le contournement de l'orifice aortique permet de revenir vers l'anneau tricuspidien, c'est-à-dire le segment 3 de la CIV.

La fixation de la pièce de fermeture est en général aisée à ce niveau. La méthode que nous préconisons consiste à passer les points du surjet dans le patch et l'anneau tricuspidien proprement dit, de façon alternée de dedans en dehors puis de dehors en dedans. Ceci réalise une sorte de « grecque ». Le surjet sera noué sur

la face auriculaire de l'anneau tricuspidien.

Une fois terminée cette suture, le patch de fermeture est en grande partie caché sous la valve septale de la tricuspide. Il convient de vérifier la mobilité et l'étanchéité de cette dernière.

L'injection du sérum physiologique dans les cavités gauches permet également de tester l'étanchéité du septum interventriculaire.

2.1.2. Voie ventriculaire droite :

La ventriculotomie droite est horizontale et assez basse, au-dessous de l'union entre l'infundibulum et la portion trabéculée du ventricule. Cette position basse facilite l'exposition (figure 42). La seule précaution porte sur le pilier latéral de la tricuspide, qu'il faut repérer dès que l'on a pénétré dans la cavité ventriculaire.

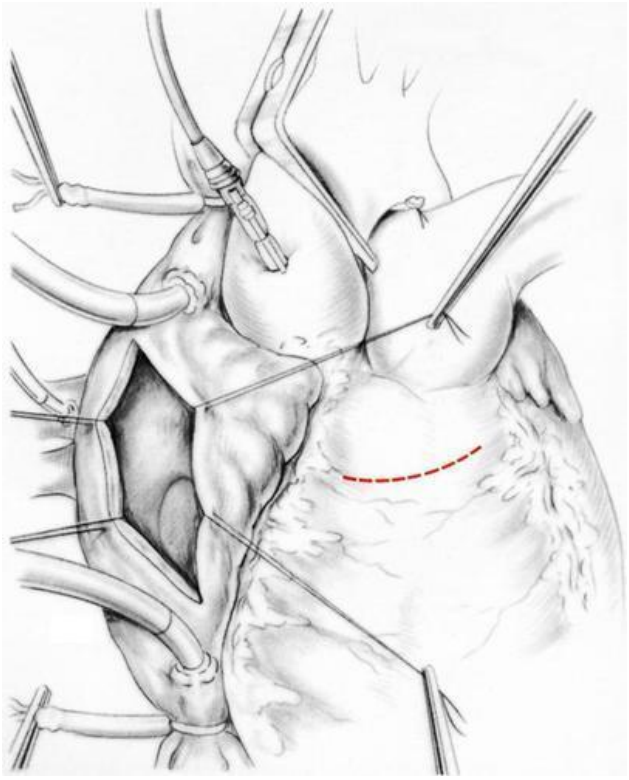


Figure 48 : Ventriculotomie droite horizontale [84]

Les berges de la ventriculotomie sont suspendues par des fils tracteurs. Un écarteur long et étroit est introduit par la valve tricuspide dans l'oreillette droite et attire vers le bas (vers le diaphragme) et vers la droite l'appareil tricuspidien. Ceci a pour effet de l'écarter du septum et, par là même, d'exposer la CIV qui se trouve toujours plus au moins masquée sous la valve septale de la tricuspide.

La suture de la pièce (Dacron® rendu imperméable par une pastille de péricarde accolée à sa face gauche) commence sur le segment 1. Le segment borde l'orifice en bas (vers les pieds du malade, vers le diaphragme). Il est constitué par la branche postérieure de la trabécule septomarginale, c'est sur lui que s'insère le muscle papillaire du conus (ou pilier médial de la tricuspide). C'est un bord musculaire assez fragile. De plus, la suture doit y être très fine et juste sur la crête, car immédiatement sous l'endocarde de la face droite court la branche droite du faisceau de His.

Il est donc plus sûr de passer la demi-douzaine de points séparés nécessaires dans cette zone sans les nouer, en commençant par l'extrémité ventrale de ce segment 1 et en se rapprochant progressivement de l'anneau tricuspidien. Dès que ce dernier est atteint, la pièce est « descendue » et les points passés sont noués.

Le segment 2 est situé en arrière (ou encore vers la droite, vers l'oreillette droite) et il est constitué par l'anneau tricuspidien.Par définition, dans cette forme de CIV périmembraneuse, il n'existe pas de muscle entre l'anneau tricuspidien et la CIV (sinon ce serait une CIV musculaire d'entrée, distinction très importante). La pièce est fixée par une série de points en U passés très précisément dans l'anneau tricuspidien, au demimillimètre près. Pour cela, l'écarteur toujours en place dans la tricuspide et l'étalant vers le bas et la droite, l'aiguille est introduite de bas en haut à travers la tricuspide, du ventricule vers l'oreillette. Elle pique donc l'anneau sur son versant atrial, où il est toujours très nettement dessiné. Puis, la pince à disséquer

saisissant légèrement le bord libre de la valve septale, l'écarte du septum, ce qui permet de bien contrôler le point de sortie de l'aiguille. Il ne doit pas être dans le tissu valvulaire car ce sera une prise fragile. Il ne doit pas non plus être trop profond dans le squelette fibreux du cœur, car là se trouvent la partie pénétrante du faisceau de His et sa bifurcation. Donc, trois ou quatre points en U dont la précision doit être extrême : c'est là que se joue l'opération (figure 48).

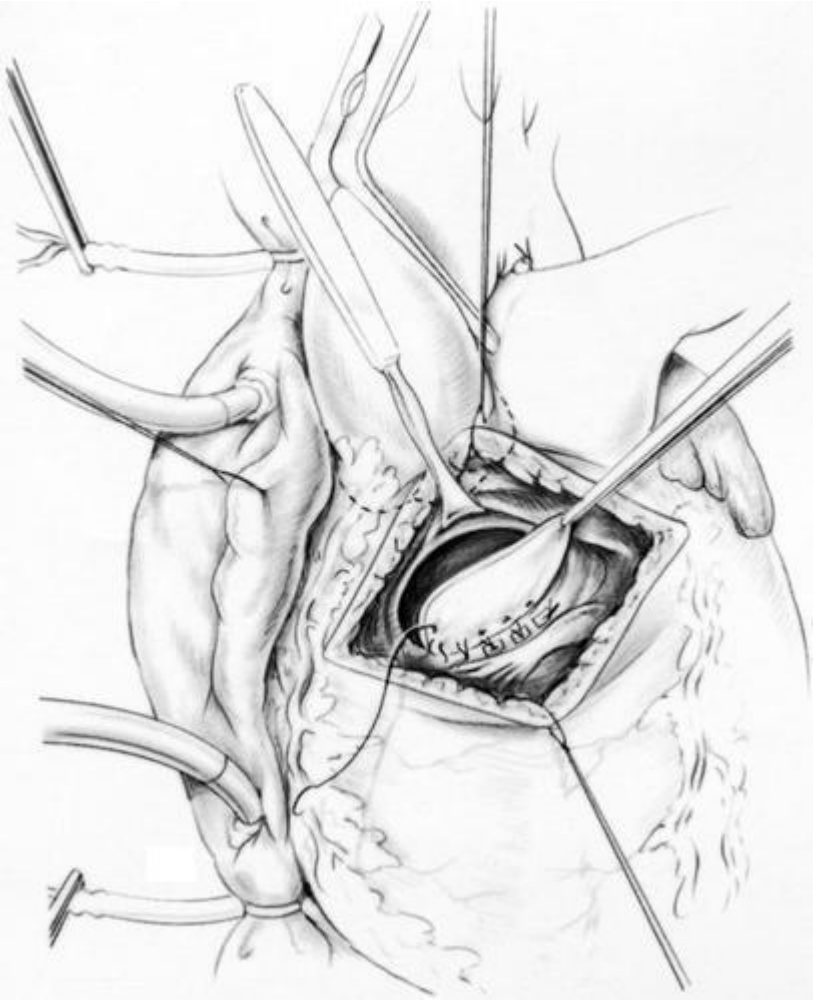


Figure 49 : Fermeture de la CIV par voie ventriculaire montrant les points en U passant à travers l'anneau tricuspidien [84]

Le segment 3 est formé par le repli ventriculo-infundibulaire, qui fait plus ou moins fortement surplomb selon que le mal alignement entre septum infundibulaire et septum trabéculé est plus ou moins marqué. Les points de fixation peuvent être

assez épais mais pas trop, car sur la face gauche de ce segment sont insérées les valves aortiques.

La transition entre segment 2 et segment 3 doit faire l'objet d'un soin particulier : les points extrêmes de ces deux segments doivent être contigus et il est bon de vérifier avec un instrument fin l'étanchéité de la suture à cet endroit. En effet, on saute d'un plan (la tricuspide) à un autre (le muscle de la trabécule septomarginale) qui sont très différents dans leur structure et leur orientation spatiale, et c'est là que siègent la majorité des CIV résiduelles.

Le segment 4 est le bord dorsal du septum infundibulaire, épais, solide, et sans piège. C'est donc par lui qu'il est logique de finir.

2.2. Fermeture des CIV autres que périmembraneuses :

2.2.1. CIV du septum d'entrée :

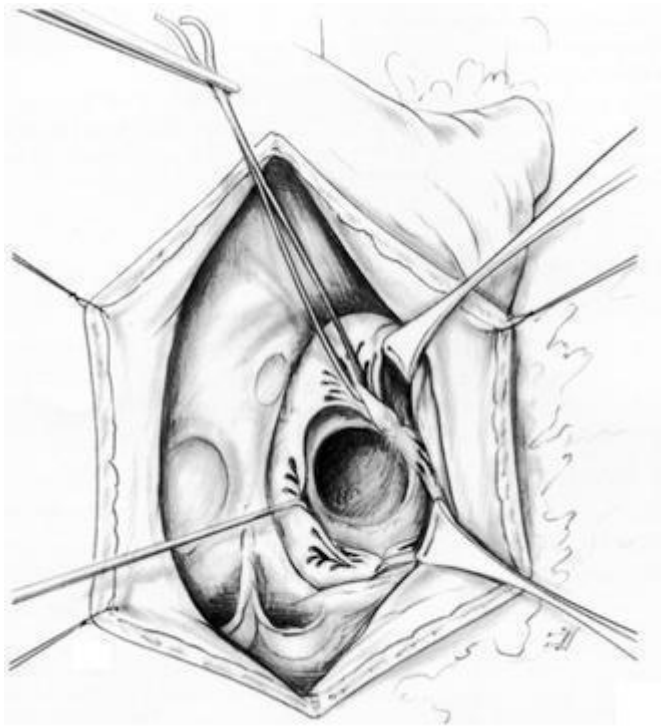


Figure 50 : Communication interventriculaire du septum d'entrée [84]

Rappelons que c'est la plus dangereuse des CIV pour le tissu de conduction.

Sa topographie est généralement connue avant l'intervention sur les données de l'angiographie et surtout de l'échocardiographie.

Elle est facile à exposer dès l'ouverture de l'oreillette droite car elle est bien dégagée sous la partie postérieure de la valve septale de la tricuspide. Comme elle est plus apicale qu'une CIV périmembraneuse étendue au septum d'entrée, il est facile d'apercevoir son bord supérieur. Fait absolument essentiel, ce bord est musculaire et non pas fibreux comme dans la CIV périmembraneuse étendue au septum d'entrée.

Et c'est dans ce bord musculaire que passe le tissu conductif. En dehors des discordances atrioventriculaires, c'est le seul cas où le faisceau de His passe au-dessus et en avant du défaut septal et non pas au-dessous et en arrière.

La technique de fermeture tient compte évidemment de cette disposition. La pièce est cousue à points très fins sur le bord libre de la CIV dans la zone dangereuse. Mieux vaut d'ailleurs prendre la même précaution sur tout le tour, ce qui rendrait une éventuelle erreur de localisation moins dangereuse.

Comme dans toutes les CIV musculaires, il est prudent de vérifier, en cours de route et par l'oxymétrie étagée en fin de CEC, qu'il ne s'agissait pas d'une CIV multiple.

2.2.2. CIV du septum trabéculé :

Elles peuvent être uniques ou multiples.

Figure 51 : Communication interventriculaire du septum trabéculé [84]

2.2.2.1. Unique :

C'est la plus facile à fermer de toutes les CIV.

L'exposition par atriotomie droite est immédiate, la CIV étant tout à fait dégagée de la tricuspide. Elle est presque toujours centrale, c'est-à-dire à peu près à mi-distance des dièdres antéro- et postéroseptaux, en arrière de la trabécule septomarginale.

Ses bords étant parfaitement définis, elle est fermée par une pièce cousue à points séparés, franchement passés dans le bord libre. L'erreur ici serait toutefois de coudre trop grossièrement, vu l'apparente facilité. Il est bon de se souvenir de la fragilité de ce tissu musculaire : fils fins et prises délicates restent, ici comme ailleurs, le garant de la solidité.

Il est très important de vérifier qu'à cette grande CIV ne sont pas associés

quelques défauts plus petits : bien explorer les dièdres antérieur et postérieur et le voisinage de l'insertion des piliers tricuspidiens.

Une épreuve d'étanchéité du septum est indispensable avant la fermeture de l'atriotomie. La mesure de l'oxymétrie sur des prélèvements de sang étagés (oreillette droite, ventricule droit, artère pulmonaire) est impérative après l'arrêt de la CEC et avant la décanulation aortique.

2.2.2.2. Multiples :

L'association d'une grande CIV centrale et de deux ou trois CIV dans le dièdre antérieur ou postérieur ne crée pas de difficultés particulières. Chacun des défauts accessoires est fermé par un ou deux points en U appuyés sur petites attelles de Téflon®. L'étanchéité de l'ensemble est testée par injection de sérum dans les cavités gauches.

Le véritable septum multiperforé (dit claire-voie ou fromage de gruyère « swiss cheese ») est au contraire ce qui peut exister de pire en matière de CIV. Il peut être associé à une CIV périmembraneuse. Son diagnostic est le plus souvent posé à l'angiocardiographie, ce qui permet de choisir la tactique avant l'intervention. La stratégie thérapeutique sera dictée par la topographie des CIV trabéculées, car toutes les autres formes sont accessibles quel que soit l'âge et quel que soit le poids. En effet, c'est pour ce type que l'exposition chirurgicale est la plus difficile et la délimitation des bords la moins nette (au maximum aspect « swiss cheese »).

- CIV trabéculées sauf dièdre antérieur :

La voie d'abord la plus souvent utilisée actuellement est la voie atriale droite. C'est la moins délabrante et la quasi-totalité du septum (en dehors du dièdre antérieur) peut être exposée par cette voie d'abord. Cependant l'accès au septum distal (CIV apicales) peut être difficile chez le tout-petit. Une section de la bande

septale peut être réalisée pour améliorer l'exposition [83]. Cependant, la nécessité d'éviter l'altération de la fonction myocardique, risque spécifique du traitement des CIV multiples, doit réserver les gestes d'exposition septale aux cas où il existe une pathologie de type sténose médioventriculaire associée ou lorsqu'un cerclage laissé en place trop longtemps a entraîné une hypertrophie concentrique du ventricule droit.

La fermeture sera effectuée par un patch unique de Dacron® doublé de péricarde sur son versant gauche englobant toutes les CIV. Le patch unique peut couvrir une CIV de l'inlet ou périmembraneuse associée. Des fixations intermédiaires, centrales, du patch par quelques points en U de monofilament sont nécessaires de façon à éviter le bombement du patch dans les cavités droites et à diminuer la traction sur les lignes de sutures périphériques réduisant ainsi le risque de CIV résiduelle.

Cette technique présente l'avantage de ne pas nécessiter la recherche précise de chacune des CIV qui peut allonger le temps de clampage aortique, et léser le septum interventriculaire si l'on effectue des manœuvres d'exposition trop importantes (résection de colonnes charnues septales participant à la fonction myocardique).

- CIV du dièdre antérieur :

Leur traitement nécessite de garder présent à l'esprit le risque de lésion de l'artère interventriculaire antérieure et de ses branches septales.

Elles nécessitent la réalisation d'une infundibulotomie limitée qui assure une excellente exposition.

La fermeture est le plus souvent assurée par des points séparés appuyés sur feutre de Téflon®. Cependant lorsque ces CIV sont trop larges ou trop nombreuses,

l'utilisation d'un patch est préférable de façon à éviter toute lésion au niveau du sillon interventriculaire antérieur.

Dans tous les cas, l'étanchéité du septum doit être testée en fin d'intervention par injection de sérum dans les cavités gauches.

- La ventriculotomie gauche doit être l'exception :

Bien qu'il persiste un débat sur son impact sur la mortalité opératoire [85] elle peut être source de shunt résiduels, d'anévrysmes sur la cicatrice de ventriculotomie et surtout de dysfonctions ventriculaires gauches à distance. En pratique, sa place ne se discute plus que dans les cas de CIV apicales avec dominance ventriculaire gauche. En effet dans ces cas, la petite taille de la tricuspide et de la cavité ventriculaire droite rendent l'exposition par voie atriale difficile, et une infundibulotomie n'est pas exempte de risques sur un ventricule dominé. Parfois donc, force est de recourir à la ventriculotomie gauche.

Un préalable ici : c'est une voie d'abord qui suppose l'aorte clampée et le cœur luxé pointe en l'air. L'irrigation de sérum glacé dans le péricarde étant inopérante dans ces conditions, la protection myocardique doit donc être assurée par hypothermie générale à 25°C et cardioplégie froide. Il est très important d'être soigneux pour la protection à ce moment-là.

La ventriculotomie gauche commence vers la pointe du cœur et s'étend en arrière entre le réseau coronaire de l'interventriculaire antérieure et celui de la circonflexe. Outre les coronaires, le pilier antérieur de la mitrale doit être l'objet d'une attention particulière et il faut le repérer dès que l'on a pénétré dans la cavité ventriculaire.

Sur cœur relâché, la ventriculotomie gauche peut être très courte et donner néanmoins une bonne exposition.

Dans les cas les plus favorables, l'orifice gauche de la CIV est unique. Il est alors facile à fermer par une série de points en U appuyés (figure 46).

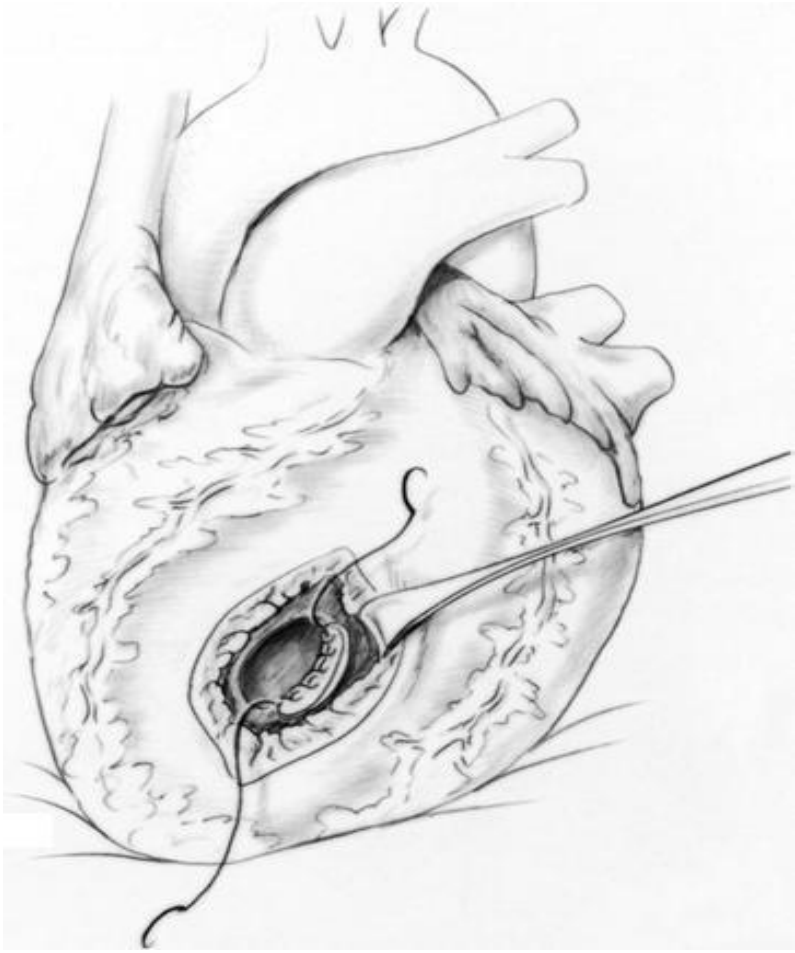


Figure 52 : Fermeture des CIV multiples par ventriculotomie gauche [84]

Au contraire, dans les cas où les orifices gauches sont multiples, il faut tapisser par une pièce toute la face gauche du septum [86]. Cette pièce est cousue à points séparés à la pointe, puis le long des dièdres antéro- et postéroseptaux. Son bord du côté de la base du cœur se situe habituellement dans un plan passant par le bord libre de la grande valve mitrale. Les dimensions à lui donner sont un point d'importance : trop grande, elle ballonne à l'intérieur de la cavité ; trop petite elle bride le septum et risque d'empêcher sa relaxation. Comme le cœur est tout à fait relâché et comme l'exposition impose sa luxation pointe en l'air, les mensurations ne sont pas faciles.

Quoi qu'on fasse d'ailleurs, la reprise cardiaque en fin de CEC est souvent difficile et peut imposer une assistance de moyenne durée.

2.2.3. CIV infundibulaires :

Ce sont des CIV faciles à fermer à condition d'avoir une bonne exposition.Leur diagnostic est en général bien établi par l'angiographie et surtout par l'échocardiographie qui est le plus souvent suffisante.

C'est également l'échocardiographie qui permet de préciser l'état de la valve aortique et surtout de la sigmoïde coronaire droite située juste au-dessus de l'orifice de la CIV, et dont le prolapsus risque de créer une insuffisance aortique.

2.2.3.1. Voie d'abord :

Trois solutions sont envisageables.

- Infundibulotomie :

Voie d'abord classique, qu'elle soit verticale ou horizontale en fonction de la disposition coronaire, elle offre toujours une bonne vue sur la CIV mais ne permet aucun geste associé sur la valve aortique. Elle est de moins en moins utilisée.

- Artériotomie pulmonaire :

Elle a l'avantage de la simplicité et du peu de risque hémorragique de sa réparation.

Ses inconvénients sont de deux ordres :

- elle non plus ne permet pas de geste associé sur la valve aortique ;

- l'exposition de la CIV entre les sigmoïdes droite et gauche n'est pas toujours aisée, notamment si l'artère n'est pas suffisamment dilatée.

Elle est en pratique très peu utilisée.

- Aortotomie basse horizontale :

Cette incision s'est progressivement imposée comme la voie d'abord élective des CIV infundibulaires. Elle donne une bonne exposition de la CIV et permet un

éventuel geste associé sur la valve aortique.Elle implique cependant que le diagnostic de CIV infundibulaire soit certain. En effet, en cas de CIV périmembraneuse à extension dans le septum infundibulaire, cette voie d'abord gauche comporte un risque important de lésion du faisceau de His.

En pratique, le tracé de l'incision présente volontiers la forme du S italique allongé. La partie centrale est horizontale. L'extrémité gauche se relève légèrement le long de l'artère pulmonaire, tandis qu'à droite elle plonge légèrement vers le sinus de Valsalva non coronaire.

2.2.3.2. Cardioplégie :

Trois possibilités sont envisageables.

- Cardioplégie antérograde simple par injection dans la racine de l'aorte, après clampage de l'aorte et avant aortotomie. Cette solution n'est envisageable que si la valve aortique est continente. Les CIV infundibulaires étant faciles à fermer, une seule cardioplégie autorisant un clampage aortique de 20 à 25 minutes peut être suffisante. En cas de besoin, la cardioplégie peut être répétée en appliquant une des deux méthodes suivantes.

- Perfusion des deux ostia coronaires par des canules atraumatiques dépourvues de ballonnet. Cette méthode est simple, fréquemment utilisée. Toutefois l'ostium de la coronaire droite n'est pas toujours facile à mettre en évidence. Il persiste par ailleurs un risque de lésion traumatique des coronaires, même si celui-ci est fort réduit.

- Cardioplégie rétrograde dans le sinus coronaire. L'opérateur profite pour sa réalisation de la courte atriotomie droite qu'il est d'usage de pratiquer pour s'assurer qu'il n'existe pas de CIA et la fermer si besoin est.

La canulation du sinus coronaire chez l'enfant requiert habituellement l'usage d'une banale sonde de Foley à ballonnet. Celui-ci sera gonflé par l'opérateur lui-

même avec une attention particulière à ne pas injecter violemment. Le ballonnet doit être gonflé juste assez pour être à peu près étanche, de sorte que le débit rétrograde est suffisant, bien vu par les ostia coronaires.

Cette méthode a l'inconvénient de ne pas toujours donner une bonne perfusion dans le territoire de la coronaire droite. La face antérieure du ventricule droit sera recouverte d'une compresse imbibée de sérum froid et irriguée régulièrement pendant la durée de la réparation.

Ces deux dernières méthodes sont utilisées lorsque les lésions sont telles qu'il est nécessaire de réparer la valve aortique. La cardioplégie rétrograde a notre préférence.

2.2.3.3. Fermeture de la CIV :

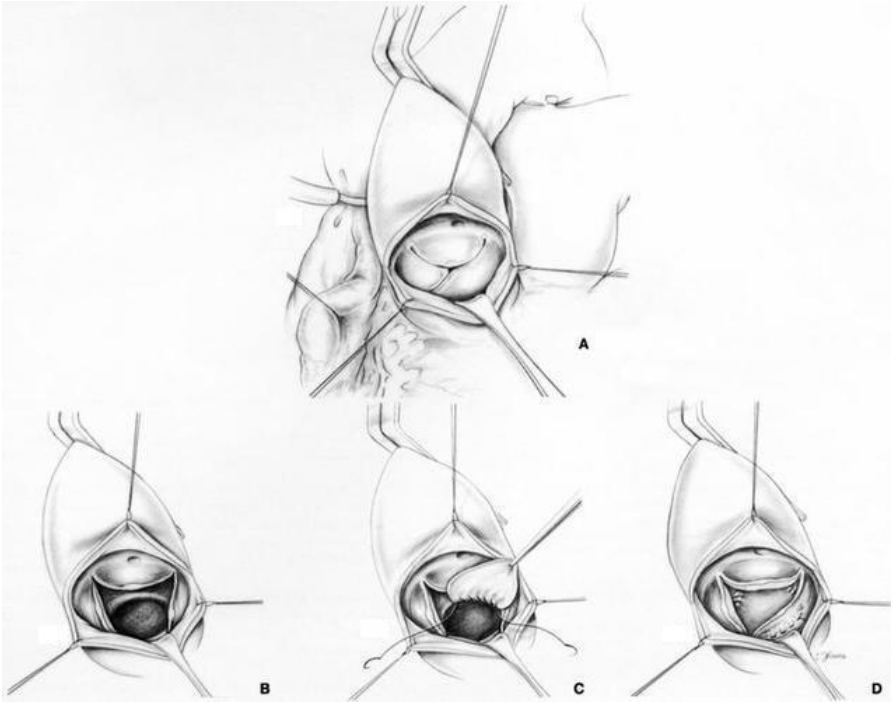


Figure 53: Fermeture de CIV infundibulaire [84]

Elle est toujours aisée et en principe sans risque pour le tissu de conduction. Un écarteur permet de récliner la sigmoïde coronaire droite sous laquelle on découvre aisément la CIV.

Celle-ci est fermée à l'aide d'une pièce qui peut être :

- du Dacron® recouvert de péricarde : hétérologue, éventuellement du péricarde du patient préalablement tanné à la glutaraldéhyde ;
- du Dacron® imprégné de collagène ;
- un matériau non tissé (PTFE).

Il importe que le patch soit lisse, étanche et résistant. Notre préférence va ainsi au Dacron® recouvert de péricarde sur le versant ventriculaire gauche ou au PTFE. La pièce de fermeture taillée selon les dimensions et la forme de la CIV est suturée sur tout son pourtour en surjet. Le bord supérieur est cousu dans l'anneau aortique proprement dit. Il est souvent commode à ce niveau de placer les points du surjet alternativement de bas en haut et de haut en bas, réalisant là encore une sorte de grecque.

2.2.3.4. Attitude vis-à-vis de la valve aortique :

Presque toujours, c'est la sigmoïde antérodroite qui est malade : elle a à la fois un bord libre trop long et trop d'étoffe dans le sens du rayon de l'orifice (du bord libre de la valve à l'anneau aortique) (figure 54). De plus, il existe le plus souvent une déficience de l'anneau aortique en regard du bord supérieur de la CIV.

La difficulté de réparation [87] tient à ce qu'il n'est pas possible de corriger l'ensemble des éléments du dysfonctionnement : s'il est facile de raccourcir le bord libre, il est extrêmement difficile de diminuer l'excédent de profondeur de la sigmoïde et de pallier la déficience du squelette fibreux de l'orifice. Plusieurs gestes sont possibles, le choix entre eux (ou leur association) étant affaire d'habitude et de circonstances.

Figure 54 : Aspect de la valve aortique [84]

- Plicature du bord libre :

Elle n'est pas faite à la partie médiane de la sigmoïde allongée, mais en deux fois, le long des deux commissures adjacentes. Un point est faufilé dans le bord libre en faisant une sorte de laçage. Les deux aiguilles sont ensuite passées à l'extérieur de l'aorte en regard de la commissure, et le point en U qui en résulte est noué sur un appui de Téflon®.

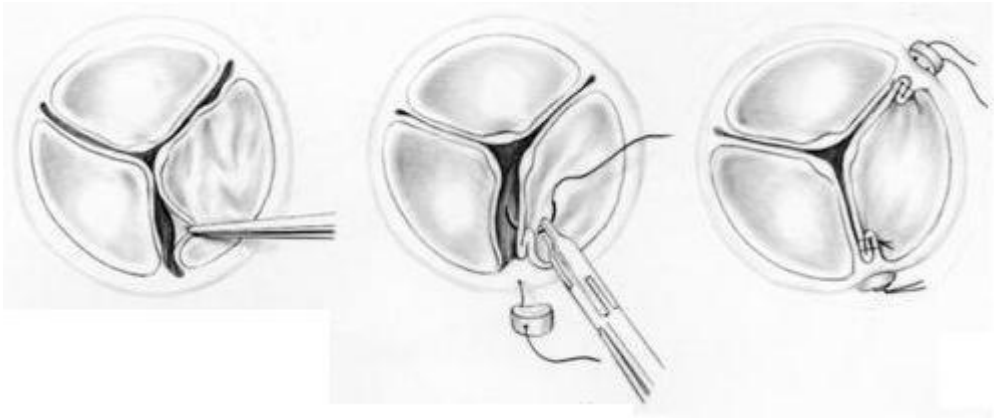


Figure 55 : Schéma montrant la plicature du bord libre de la valve aortique [84]

- Plastie commissurale :

Souvent associée à la plicature du bord libre, elle consiste à passer deux séries verticales de points en U, qui resserrent les deux commissures adjacentes à la sigmoïde prolabée, ce qui a pour effet de retendre celle-ci.

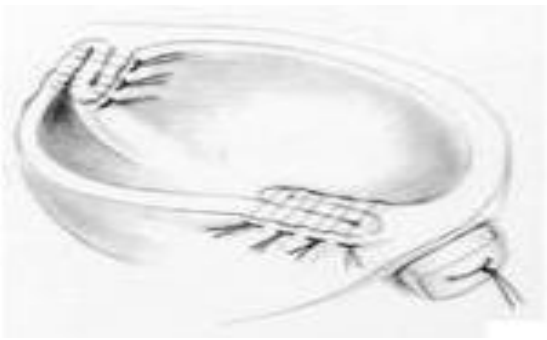


Figure 56 : Schéma montrant la plastie commissurale [84]

- Résection cunéiforme :

Elle consiste à réséquer, du bord libre à l'anneau aortique, une partie du tissu valvulaire excédentaire et à recoudre les deux parties restantes de la sigmoïde malade par des points séparés de fil très fin. Ce geste paraît logique mais on peut lui faire deux critiques :

- il peut aggraver l'insuffisance aortique par lâchage de la suture, faite sur un tissu très fragile ;- il diminue l'excès de tissu dans le sens de la circonférence de l'orifice, mais pas tellement dans le sens du rayon : or c'est cet excès de tissu-là, qui en donnant à la sigmoïde une profondeur anormale, est le plus nocif à sa bonne fonction.

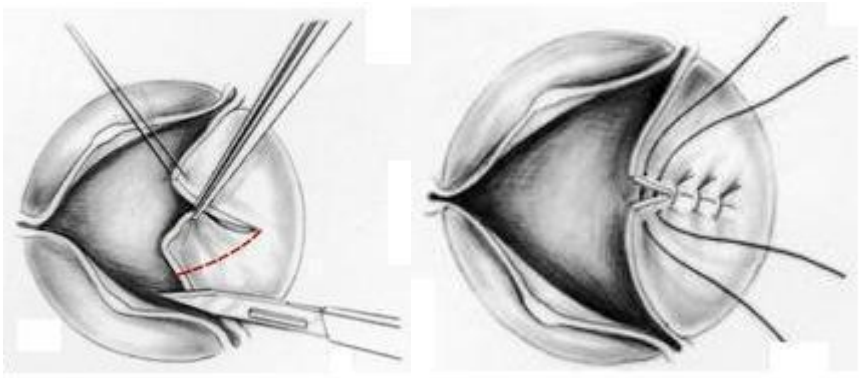


Figure 57 : Schémas de la résection cunéiforme [84]

- Remplacement valvulaire aortique :

C'est bien entendu la dernière éventualité à laquelle il faut se résoudre.Il est exceptionnel que ce problème se pose de premier abord lors de la fermeture de la CIV. Tout doit être tenté en effet pour réaliser une plastie aortique. Ce n'est parfois que lors de la récidive d'une insuffisance aortique à distance de la fermeture de la CIV, et devant le caractère massif de celle-ci que le remplacement valvulaire peut être envisagé. Nous ne nous étendrons pas sur les différents types de remplacement valvulaire, dont aucun n'est exempt d'inconvénient.Précisions seulement qu'il est bon de se souvenir que l'anneau aortique est déficient dans cette malformation, et que l'amarrage de la valve doit donc être spécialement soigneux.

2.2.4. CIV et anévrysme du septum membraneux :

Il n'est pas rare qu'une CIV soit partiellement fermée par ce qu'on appelle un anévrysme du septum membraneux.

Parfois ce terme est justifié, c'est-à-dire qu'il existe un sac fibreux en doigt de gant que l'on peut invaginer dans la cavité ventriculaire droite. Le plus souvent il s'agit de tissu tricuspidien « soufflé » et/ou d'une prolifération de tissu fibreux dus au jet de la CIV.

De toute façon, la présence d'un tel « anévrysme » implique les points techniques suivants :

- La voie atriale est presque toujours excellente, plus facile même que la voie ventriculaire : fréquemment, en effet, la CIV apparaît dans la commissure tricuspidienne postéroseptale (fausse fistule ventricule gauche-oreillette droite).

- Le tissu « anévrysmal » est fragile et il ne faut pas l'utiliser pour fermer la CIV ; il n'est pas non plus nécessaire de l'exciser mais il faut bien repérer les vraies limites de la CIV et la fermer par une pièce comme si l'anévrysme n'existait pas ; le tissu anévrysmal est pris dans les points de fixation de la pièce mais n'en n'assure pas l'amarrage.

- Lorsqu'il existe un véritable anévrysme du septum membraneux perforé à son extrémité, cette perforation n'est presque jamais la seule CIV : il faut soigneusement en chercher une autre plus grande habituellement, souvent située au-dessous du sac anévrysmal.

3. FERMETURE DES CIV PAR CATHETERISME INTERVENTIONNEL :

La fermeture percutanée des CIV musculaires trabéculées a été tentée dès la fin des années 1980[88][89][90] mais les dispositifs utilisés, non conçus pour ce type de défaut, étaient de qualité insuffisante et peu adaptés aux CIV du jeune enfant.

Grâce à l'introduction, en 1997, de la prothèse Amplatzer (figure 58), la fermeture des CIV musculaires centrales [91][92][93] et des CIV apicales type « fromage de gruyère » [94] est à nouveau considérée comme une excellente alternative à la chirurgie.

Cette technique peut s'appliquer comme traitement définitif ou comme étape complémentaire à la chirurgie en cas d'autres anomalies associées. Elle est cependant réservée à des cas particuliers où il existe des anomalies intracardiaques associées à des CIV multiples. La fermeture percutanée préopératoire de certaines d'entre elles (particulièrement en position apicale) pourrait permettre un traitement chirurgical du reste des lésions en évitant des incisions du ventricule systémique [95].

L'échocardiographie tient une place essentielle pour surveiller le bon déroulement de la procédure et apprécier le résultat final (figures 60, 61 et 62).

De plus larges informations et une expérience plus importante restent requises pour évaluer sa place exacte.Une modification de la prothèse Amplatzer

permet d'envisager, dans l'avenir, le traitement de certaines CIV périmembraneuses mais les résultats sont encore préliminaires [93] (figure 59).

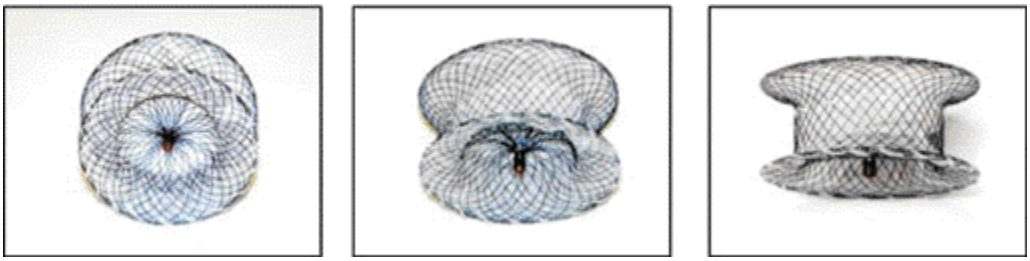


Figure 58 : La prothèse Amplatzer pour CIV musculaires [96]

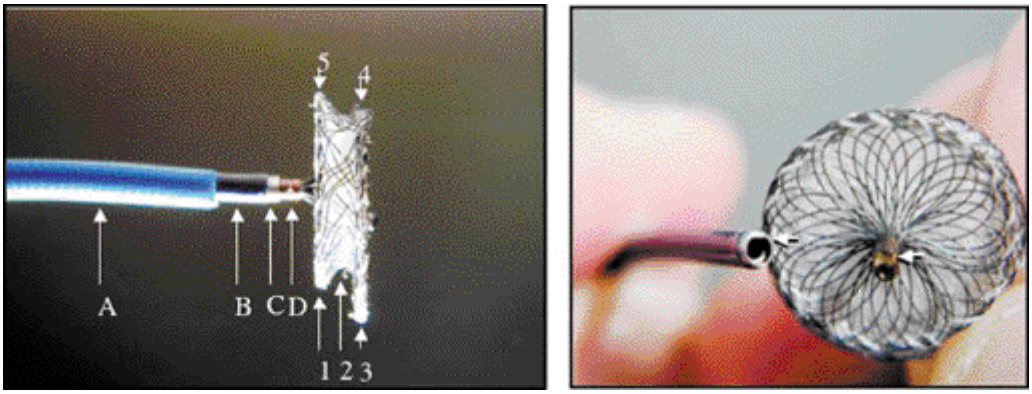


Figure 59 : La prothèse Amplatzer pour CIV périmembraneuses [96]

A. Dispositif de largage

B. Câble poussoir.

C. Capsule métallique du câble poussoir.

D. Câble de largage.

1 et 5 : face droite du disque.

2 : charnière centrale.

3 et 4 : face gauche du disque, avec un marqueur platinum en 3.

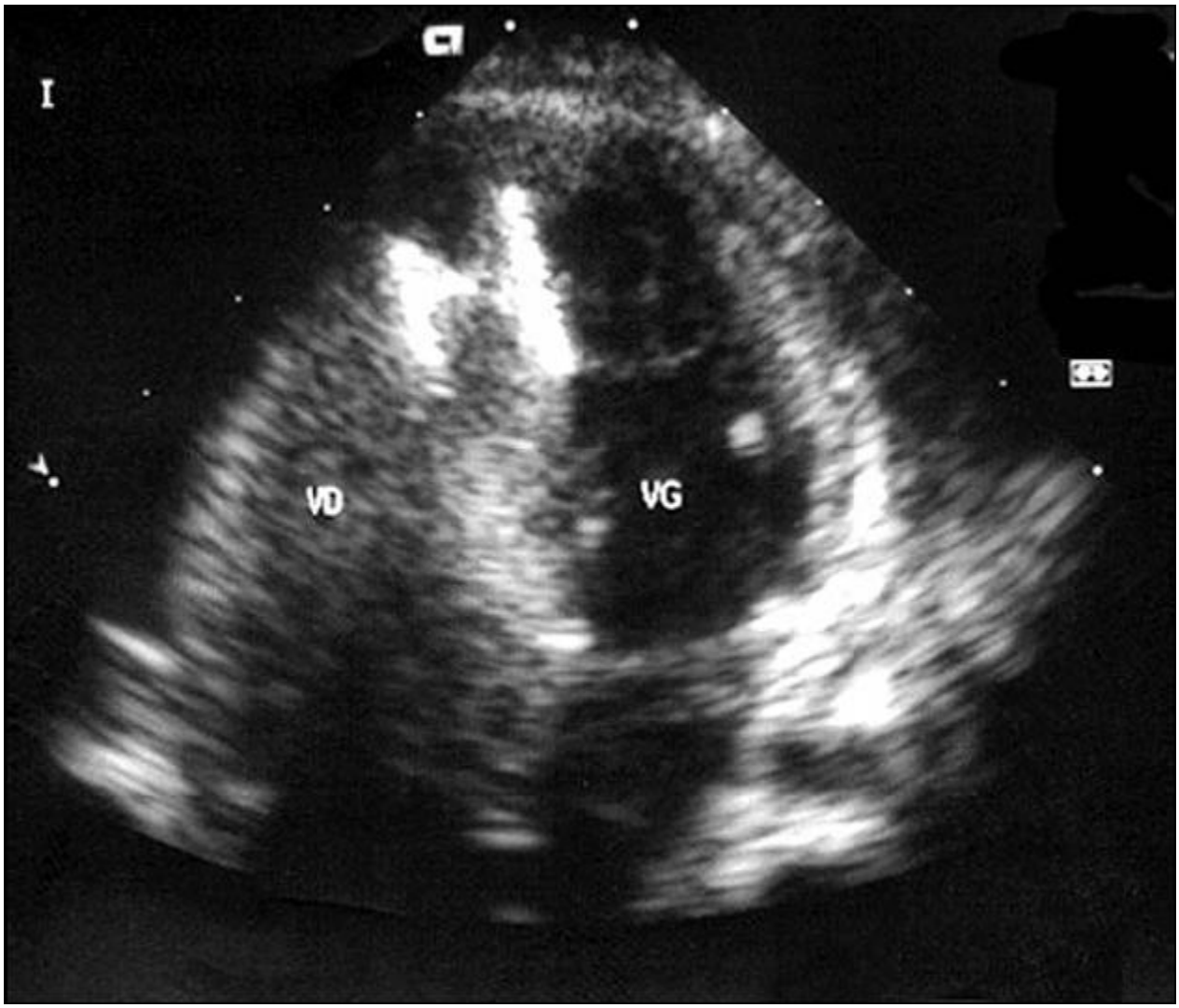


Figure 60 : Échocardiographie en coupe apicale des quatre cavités d'une prothèse de type Amplatzer placée dans une CIV musculaire trabéculée du tiers inférieur septal [97]

Les deux disques de la prothèse sont parfaitement appliqués contre les deux faces du septum.

VD : Ventricule droit

VG : Ventricule gauche

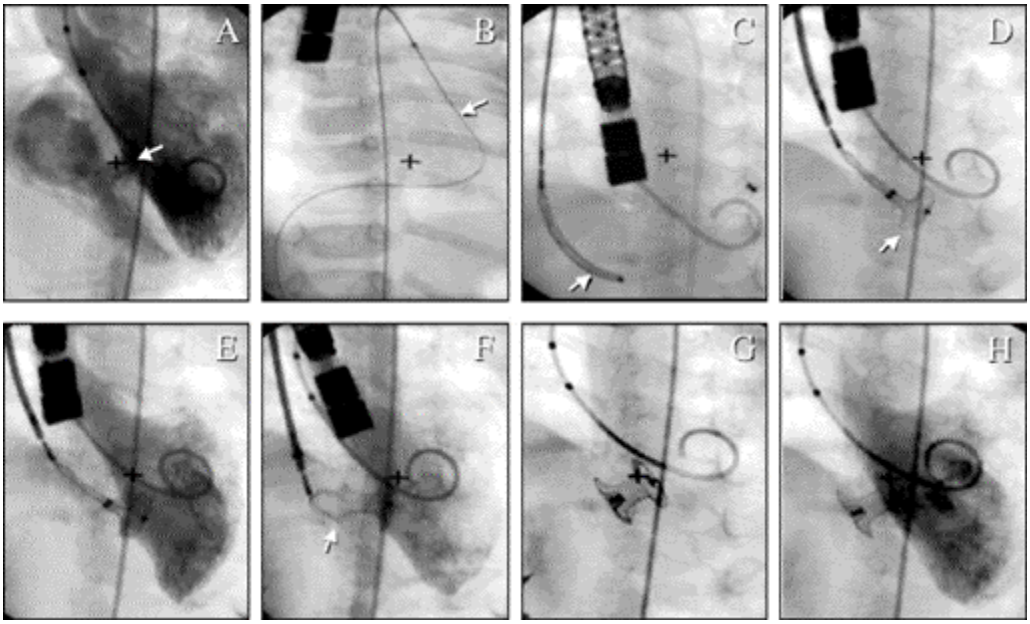


Figure 61 : Fluoroscopie et angiographie des étapes de la fermeture d'une CIV musculaire par voie percutanée [96]

A. Ventriculographie gauche montrant la présence d'une CIV musculaire centrale unique.

B. Le guide est passé au travers de la CIV depuis le ventricule gauche.

C. Le dispositif de largage est passé dans le ventricule gauche depuis la jugulaire interne droite, et la prothèse est avancée.

D. Le disque gauche est placé dans le ventricule gauche.

E. La ventriculographie gauche confirme la position du disque ventriculaire gauche.

F. Le disque droit est déployé dans le ventricule droit.

G. La prothèse est détachée du dispositif de largage.

H. La ventriculographie gauche montre la fermeture complète de la CIV musculaire par la prothèse Amplatzer.

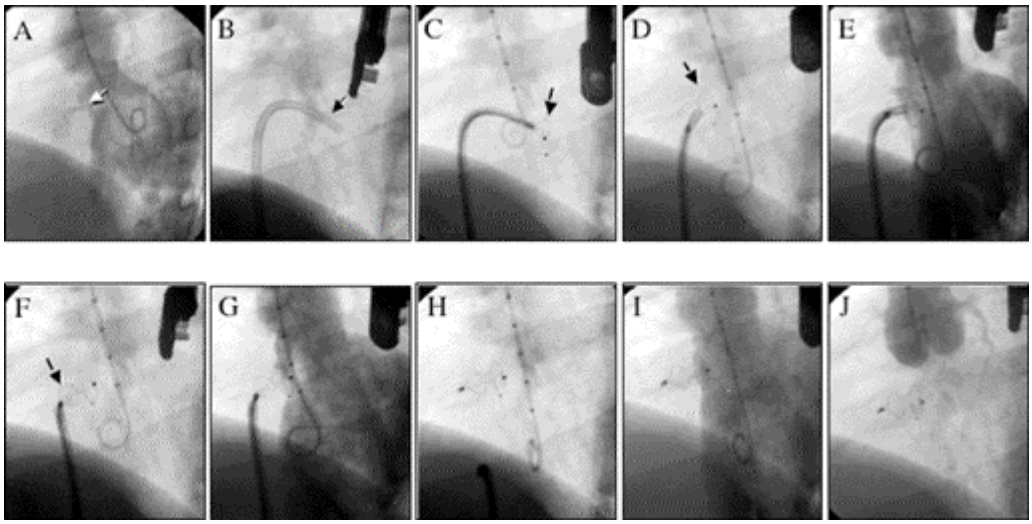


Figure 62 : Etapes de la fermeture percutanée d'une CIV périmembraneuse [96]

A. Ventriculographie gauche montrant une CIV périmembraneuse.

B–G. Etapes du déploiement de la prothèse.

H–I. Largage de la prothèse avec une ventriculographie gauche ne montrant pas de shunt résiduel.

J. Aortographie montrant l'absence d'insuffisance aortique.

LE CANAL ATRIOVENTRICULAIRE

Traitement chirurgical [43]

1 Conduite générale de l'opération

L'intervention est faite par sternotomie médiane, avec prélèvement d'un large patch de péricarde qui est débarrassé du tissu pleural et des reliquats graisseux puis conservé dans le sérum physiologique. Le prélèvement d'un large patch exige des précautions pour épargner les nerfs phréniques particulièrement à la partie haute du médiastin où ils deviennent plus superficiels qu'à la partie basse diaphragmatique. Le canal artériel est contrôlé avant la mise en route de la circulation extracorporelle.

La canule artérielle est placée sous l'origine du tronc artériel brachiocéphalique. L'aorte est très petite par rapport à l'artère pulmonaire. La canule aortique ne doit pas être trop grosse pour éviter un risque d'obstruction du tronc brachiocéphalique ou de l'aorte ascendante.

Les canules veineuses sont placées en arrière, à la jonction des veines caves et de l'oreillette droite. Actuellement, on préfère la canulation sélective des veines caves (Fig. 63) avec des canules coudées.

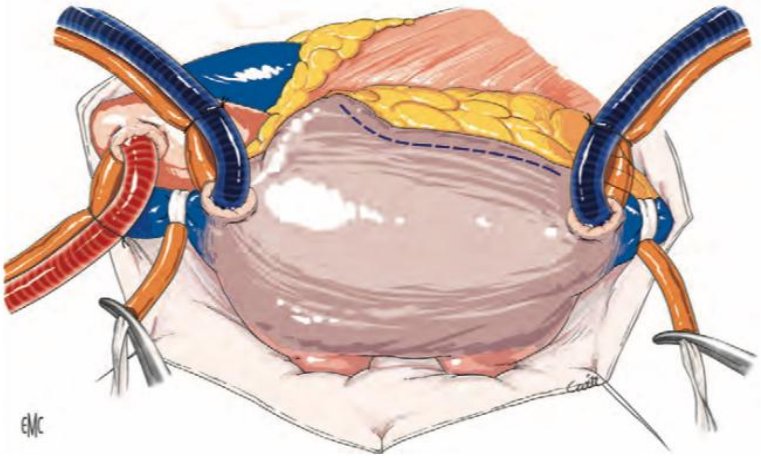


Figure 63. Canulations veineuses et atriotomie droite. Les veines caves sont canulées directement, le plus loin possible de l'oreillette. L'atriotomie droite débute au sommet de l'auricule et se dirige vers la veine cave inférieure.

La protection myocardique est assurée par de la cardioplégie sanguine ou cristalloïde, froide, ou abaissant la température centrale à 28 ° C. Si le clampage aortique est plus long que 60 minutes, il est prudent d'abaisser la température centrale à 25 ° C. Les doses de cardioplégie sont répétées toutes les 30 minutes. La glace pilée dans le péricarde apporte un supplément de protection myocardique associée au risque de paralysie phrénique.

Actuellement la protection myocardique est faite par cardio- plégie normothermique hyperpotassique répétée toutes les 15 ou 20 minutes.

L'incision atriale droite est parallèle au sillon auriculoventriculaire depuis l'auricule droit jusqu'à la zone qui est située en avant de la canule cave inférieure (Fig. 63).

Cet abord est habituellement suffisant pour l'examen et la réparation de la valve gauche. Si l'ostium primum est restrictif, on peut élargir le champ par une incision verticale du septum interauriculaire à travers la fosse ovale (Fig. 64). Une canule d'aspiration placée dans le fond de l'oreillette gauche assèche totalement le champ opératoire.

2 Forme partielle

Forme simple, non évoluée

L'examen des lésions est fait avec une injection de sérum dans le ventricule gauche pour faire gonfler la valve auriculoventriculaire (Fig. 64). Ainsi, on recherche la zone de fuite et l'on évalue la surface des feuillets valvulaires à la recherche d'une hypoplasie du feuillet latéral. Lorsque la valve est gonflée, deux points de repère sont mis en place (Fig. 65). L'un est situé au centre de l'orifice qui est le point de rencontre des trois feuillets. L'autre point est le sommet de la commissure septale, sur les zones les plus proches des feuillets antérosupérieur et postéro-inférieur.

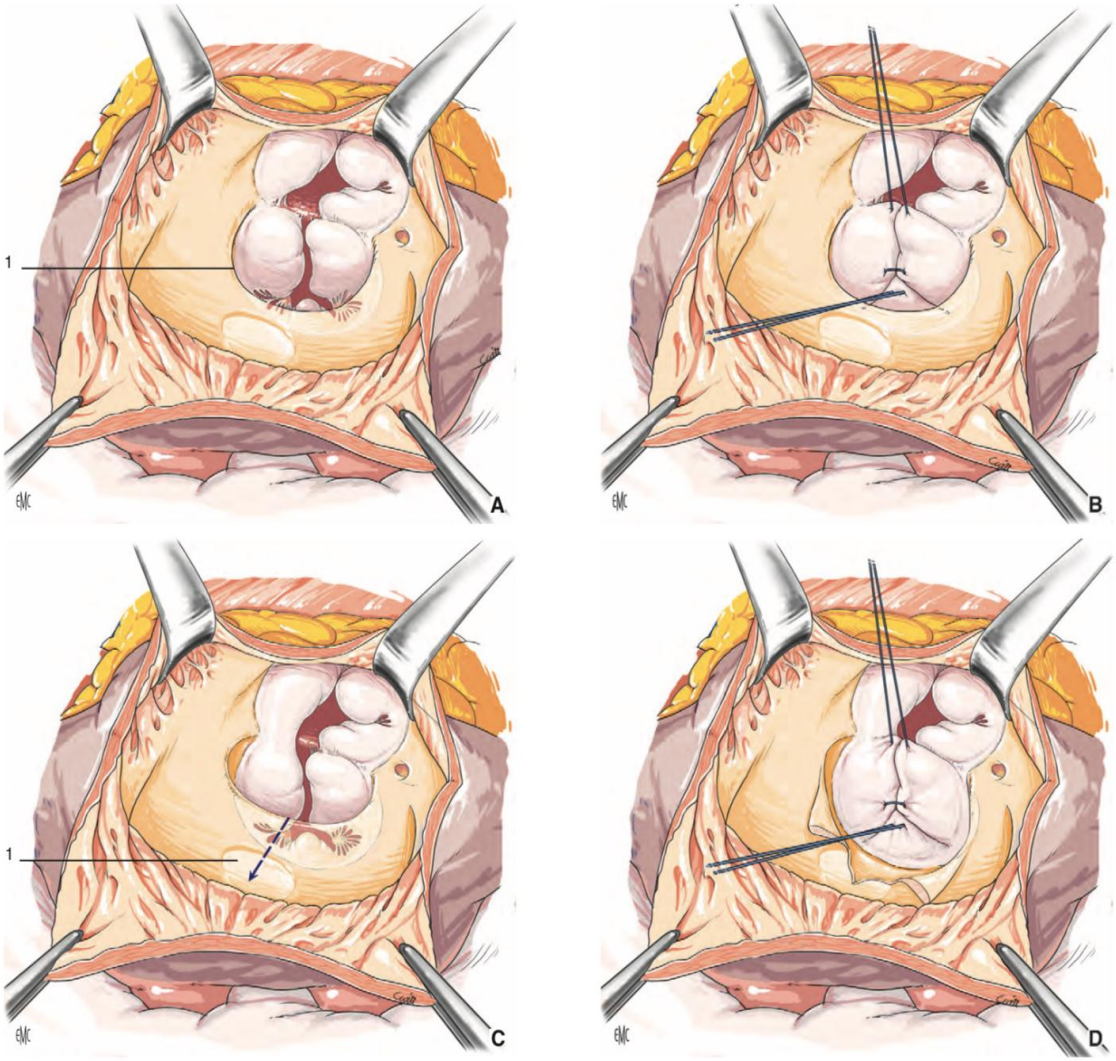


Figure 64. Exposition des lésions.

A. Forme partielle : l'orifice droit ou tricuspide est en haut et l'orifice gauche en bas. L'ostium primum (1) est toujours large.

B. Forme partielle : mise en place des points de repère. On fait gonfler les valves avec une injection de sérum physiologique dans le ventricule gauche. Un point est placé sur la commissure septale, sur la zone d'affrontement valvulaire. Un autre point est placé au centre de l'orifice qui est le point d'affrontement des trois composants valvulaires.

C. Forme complète, type A : la communication interventriculaire est exposée sous les valves antérieure et postérieure. Lorsque l'ostium primum est trop étroit pour exposer la valve gauche, une incision est faite dans la fosse ovale (1).

D. Forme complète : mise en place des points de repère. Lorsque le ventricule gauche est rempli par du sérum physiologique, un point est placé sur la zone de coaptation des composants antérieur et postérieur. De même, un point est placé sur la zone commune centrale des composants antérieur, postérieur et latéral.

En l'absence de fuite mitrale

L'intervention consiste à fermer l'ostium primum. Cependant, il est prudent de passer un ou deux points (monobrin 5/0) sur le sommet de la commissure septale (Fig. 65) et de plicaturer la commissure postérolatérale qui est évasée dans la majorité des cas. Il existe une controverse sur la fermeture de la commissure septale depuis les travaux de Carpentier en 1978[98, 99]. À cette époque, il était conseillé de ne pas fermer la fente s'il n'y avait pas de fuite ; actuellement ce concept est abandonné car des tra- vaux ultérieurs [100] ont montré que des insuffisances valvulaires au niveau de la commissure peuvent apparaître avec le temps. Dans les formes typiques, sans fuite, il n'y a pas de risque de sténose en fermant la commissure, donc l'indication est assez large [101] . La fermeture du défaut septal est obtenue par un patch de péricarde autologue. La face lisse du péricarde est placée vers l'oreillette gauche. La forme du patch est un demi-cercle légèrement asymé- trique pour contourner le sinus coronaire. La partie rectiligne est suturée sur la partie basse de l'ostium primum. La superficie du patch doit être légèrement inférieure à celle de l'ostium primum, en particulier à la partie basse ou valvulaire, pour rapprocher les composants antérieur et postérieur. La suture est débutée à la jonction des anneaux aortique et auriculoventriculaire gauche et droit. C'est aussi le point de rencontre avec la limite antérieure du septum interauriculaire. On utilise un surjet ou des points séparés de fil monobrin de 4 ou 5/0 selon le poids de l'enfant. Puis le surjet est placé sur le bord droit du septum interventriculaire car cette zone est dépourvue de tissu valvulaire tricuspide. La suture sur le composant antérieur de la valve auriculoventriculaire gauche expose aux risques de déchirure valvulaire, de traction et de déformation. À la partie médiane du septum interventriculaire, c'est-à-dire au niveau de la commissure septale, le surjet est pour- suivi sur la jonction

des composants postérieurs gauche et droit. La prise du surjet est superficielle dans le tissu valvulaire lorsque l'on parvient à la zone où les deux anneaux se séparent. Une prise profonde expose au risque d'atteinte du faisceau de His qui traverse précisément l'anneau dans cette zone. Le surjet est poursuivi sur l'anneau tricuspide jusqu'à la commissure postéro-inférieure droite, puis il contourne le sinus coronaire, qui est placé ainsi du côté gauche, et rejoint le bord musculaire de la cloison interauriculaire. On vérifie que le sinus coronaire n'a pas été fermé (par un point de surjet) avec un instrument à angle droit.

Lorsqu'il existe une veine cave supérieure gauche non commu- nicante, se rendant dans le sinus coronaire, celui-ci est dilaté et cette situation oblige à une modification de la technique de suture à la partie postérieure de l'ostium primum. Le sinus coronaire doit être placé dans l'oreillette droite. La suture est placée très en arrière, contourne le nœud auriculoventriculaire (Fig. 65C) et revient dans le sinus coronaire. Une autre possibilité est de rester dans l'anneau auriculoventriculaire avec des points très fins, mais ceci est très dangereux pour le faisceau de His.

La suture du patch est passée ensuite dans le bord musculaire du septum interauriculaire et englobe, s'il existe, un ostium secundum. Ensuite, l'oreillette droite est fermée, le malade est réchauffé et l'aorte est déclampée, puis reclampée transitoirement pour la purge des cavités gauches.

En présence d'une fuite mitrale, fermeture de la fente

Sur la commissure septale, une suture de celle-ci est réalisée par un surjet passé ou des points séparés de monobrin 4 ou 5/0 selon le poids. La suture est poursuivie jusqu'au centre de l'orifice à proximité des cordages. La suture est placée sur l'angle que forme le tissu valvulaire (Fig. 65) plutôt que sur le bord libre pour éviter la distorsion du tissu valvulaire. Les *pledgets* de feutre provoquent une fibrose rétractile et ne sont pas utilisés.

Un contrôle de la surface de l'orifice utile est fait avec une bou- gie de Hegar suivant les tables de Rowlatt [102] . Dans les formes typiques, il n'y a pratiquement pas de risque de sténose due à la suture de la fente. Une plicature commissurale postérieure est faite systématiquement. Lorsqu'il persiste une fuite centrale à l'épreuve de l'eau, une plicature de la commissure antérolatérale est asso- ciée.

Une annuloplastie par une bande de Goretex® ou de péricarde peut être employée [103, 104] .

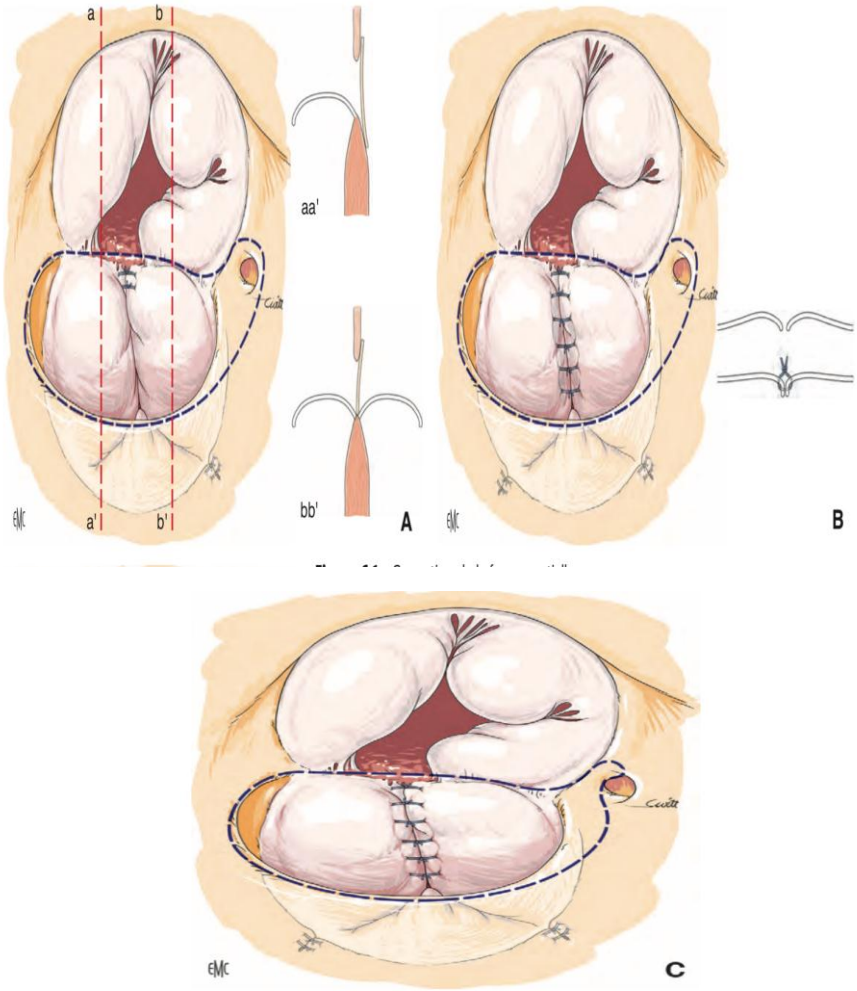


Figure 65. Correction de la forme partielle.

A. Shunt prédominant : la suture débute près de l'aorte, au bord droit du septum, ensuite elle s'appuie sur la zone qui sépare les composants postérieurs gauche et droit. Sur la coupe aa' antérieure, on constate que le composant antérieur de la valve droite est totalement déficient sur cette zone. Donc, la suture est placée sur la face droite du septum. Sur la coupe bb' postérieure, le patch est inséré sur le bord supérieur du septum interventriculaire entre les composants postérieurs gauche et droit. La suture se poursuit sur l'anneau tricuspide avant de contourner le sinus coronaire. Lorsque le shunt interauriculaire est dominant, un ou deux points sont placés au sommet de la commissure septale. La commissure postérolatérale est plicaturée.

B. Insuffisance mitrale prédominante : la commissure septale est suturée sur toute sa longueur. La suture sur le tissu valvulaire est relativement superficielle. Les commissures postérolatérale et antérolatérale sont plicaturées.

C. Veine cave supérieure gauche. Le sinus coronaire reste dans l'oreillette droite.

Forme évoluée

Cette forme se rencontre chez l'adulte. Les bords de la fente sont rétractés et l'anneau est fortement dilaté. La perte de tissu valvulaire est comblée par un patch de péricarde autologue traité au glutaraldéhyde (0,65 %) (Fig. 66). La forme du patch est ova- laire. La dilatation de l'anneau peut être traitée par des points de plicature commissurale antérieure et postérieure. La mise en place de l'anneau de Carpentier est ici très utile. Il faut éviter de passer des points d'anneau à proximité du sinus coronaire car le faisceau de His est très proche. Les points sont passés superficiellement à la jonction du tissu valvulaire et de l'anneau.

L'ostium primum est fermé de la même fac¸on que dans les formes simples.

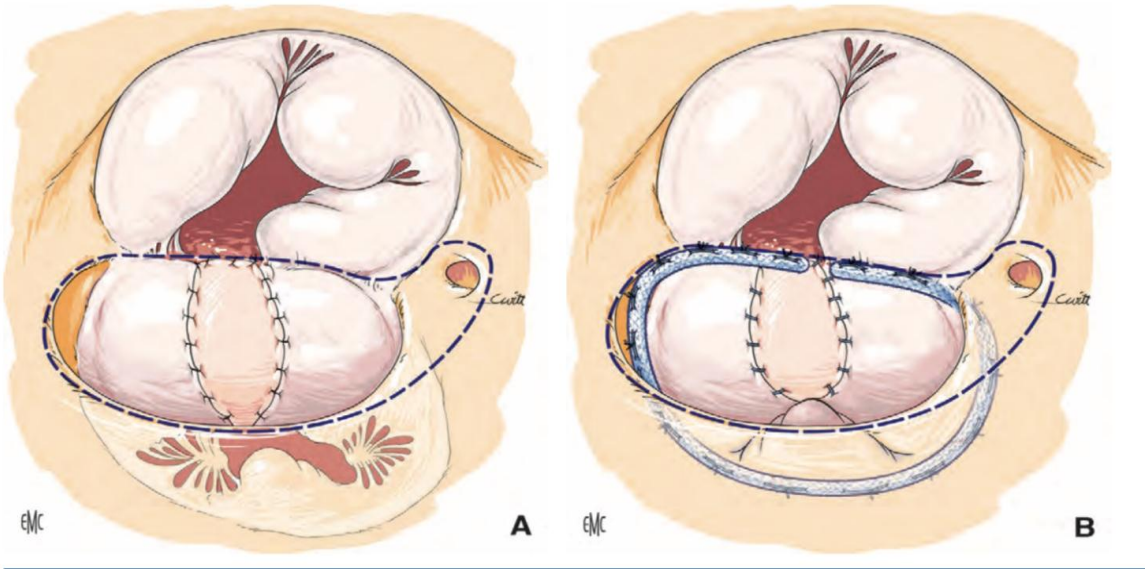


Figure 66. Forme partielle évoluée

(A, B). La rétraction des bords valvulaires crée un manque de tissu. Celui-ci est corrigé par un patch qui ferme la commissure septale. Lorsque la dilatation annulaire est importante, chez l'adulte, on utilise un anneau prothétique. Les points de fixation de l'anneau sont particulièrement superficiels dans la zone située sous le sinus coronaire.

3 Formes complètes

La chirurgie est différente suivant le type, A ou C, et suivant le choix, patch unique ou double, pour septaliser les ventricules et les oreillettes.

Le patch est en péricarde autologue, le côté lisse est placé vers les cavités gauches.

L'âge idéal de réparation est avant 6 mois[105].

Type A avec patch unique

Le premier temps consiste à placer des points de repère sur la commissure septale et sur le point de rencontre des trois composants valvulaires (point central) (Fig. 64). Le compo- sant postéro-inférieur est incisé au bistouri puis aux ciseaux en déplaçant l'incision vers le côté droit pour laisser davantage de tissu vers le côté gauche (Fig. 67). Il faut éviter d'inciser l'anneau car c'est la zone de passage du faisceau de His. Le composant antérieur n'a pas à être incisé car, par définition, il existe une séparation entre les composants antérieurs, gauche et droite. Le bord inférieur de la communication interventriculaire est ainsi parfaitement exposé.

Le patch de péricarde est suturé sur le bord droit du septum interventriculaire. Les points situés sous le sinus coronaire sont particulièrement superficiels pour éviter les voies de conduction. Il est donc nécessaire de rester du côté droit du septum (Fig. 67) et de rester à distance du point de rencontre des septa interauriculaire, interventriculaire et du tissu valvulaire au niveau de l'anneau.

La distance qui sépare l'aorte du sinus coronaire a tendance à être exagérément allongée par l'exposition et par la cardioplégie. C'est pourquoi le patch ne doit pas être taillé trop large, de façon à rapprocher les composants antérieur et postérieur.

La fixation des feuillets valvulaires gauches sur le patch est faite soit par un surjet, soit par des points séparés en « U » transfixiants. La communication

interventriculaire dans cette forme n'est pas très haute. Le repère de la ligne de suture est le composant anté- rieur qui est relié au septum par des cordages.

Le point de repère de la commissure septale est passé à travers le patch.

Ensuite la « fente » est fermée depuis le septum jusqu'au bord libre. La suture est faite en points séparés ou bien avec un surjet passé (pour ne pas froncer le tissu).

Il est important au niveau du bord libre de rapprocher les cor- dages principaux du bord de la fente pour éviter de laisser un espace sans cordage, source de fuite centrale. Un point de plicature commissurale postérieure est mis en place systématiquement. Si une fuite valvulaire centrale persiste, on y associe une plicature commissurale antérieure.

Le surjet de fermeture de la communication interventriculaire contourne le sinus coronaire. Ensuite, le composant inférieur de la valve droite est fixé sur le patch à la même hauteur que le compo- sant gauche. Lorsque des surjets sont utilisés, il n'est pas inutile de renforcer la suture par des points séparés simples.

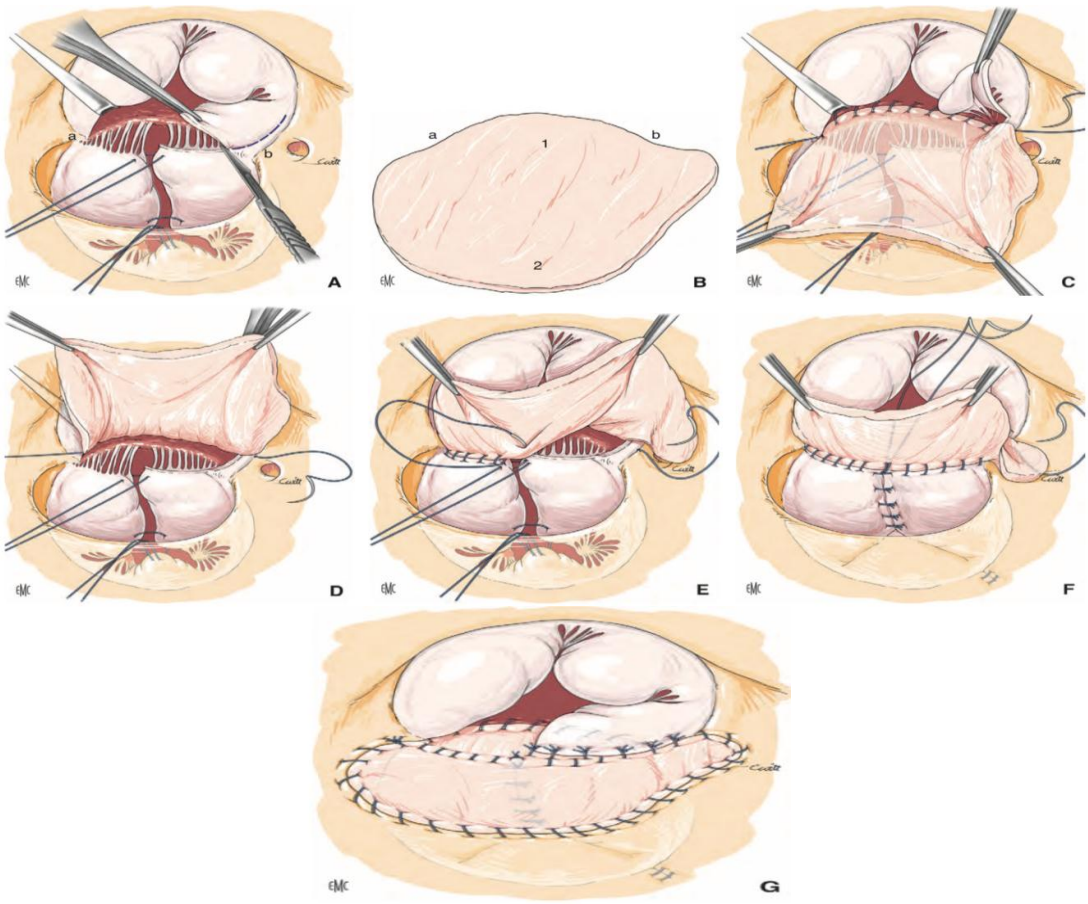


Figure 67. Forme complète, type A. Technique du patch unique.

A. Le composant postérieur est incisé jusqu'à l'anneau en débordant sur l'anneau tricuspide.
   a. Zone sous-aortique ;
   b. zone postérieure suturée sous le sinus coronaire.

B. Forme du patch : la distance ab doit correspondre exactement à la distance ab qui sépare la zone sous-aortique
   (a) de la zone postérieure suturée sous le sinus coronaire
   (b). Le patch est taillé en « arc de cercle » pour fermer la communication interventriculaire (1). La zone du sinus coronaire est marquée par une expansion, le reste correspondant à la surface de l'ostium primum (2).

C. Suture du patch sur la face droite du septum interventriculaire sous les cordages.

D. Détail de la suture à la partie postérieure : la suture est faite au bord droit du septum et rejoint l'anneau tricuspide pour éviter le tissu de conduction.

E. Suture des valves sur le patch : les composants antérieur et postérieur sont suturés sur le patch par un surjet ou par des points en U.

F. Le point placé sur la commissure septale est passé dans le patch, ce qui permet de rapprocher les composants antérieur et postérieur. La commissure septale est fermée par un ou plusieurs points selon les tests à l'eau.

G. Ensuite, la suture contourne le sinus coronaire et rejoint les bords musculaires de l'ostium primum. Le composant postérieur droit est suturé par un surjet sur le patch.

Type A avec double patch

Cette technique est plus récente[106,107]. La valve postérieure est incisée et les points de repère sont placés sur la commissure septale et sur le point d'affrontement des trois feuillets.

Le patch de fermeture de la communication interventriculaire a la forme d'un demi-cercle (Fig. 68). Il est suturé sur le bord droit du septum. En arrière vers le sinus coronaire, les mêmes précautions sont prises pour éviter le faisceau de His.

Puis les feuillets valvulaires gauches antérieur et postérieur sont suturés sur la partie haute horizontale du patch, par un surjet ou des points séparés. Une échancrure est faite à la partie médiane du patch pour recevoir la commissure septale qui devient à ce niveau une surface de coaptation par rapprochement des composants antérieur et postérieur.

La valve est testée au sérum physiologique. Selon le résultat, des points de plicature commissurale sont placés, la commissure septale est fermée dans la plupart des cas.

Le patch de septalisation interauriculaire est suturé en laissant le sinus coronaire du côté gauche. La suture au niveau des valves permet de renforcer la suture des composants valvulaires qui sont ainsi pris en « sandwich » entre les deux patchs.

Cette technique a pour avantage une meilleure fixation du tissu valvulaire et une plus grande facilité de mesure des patchs.

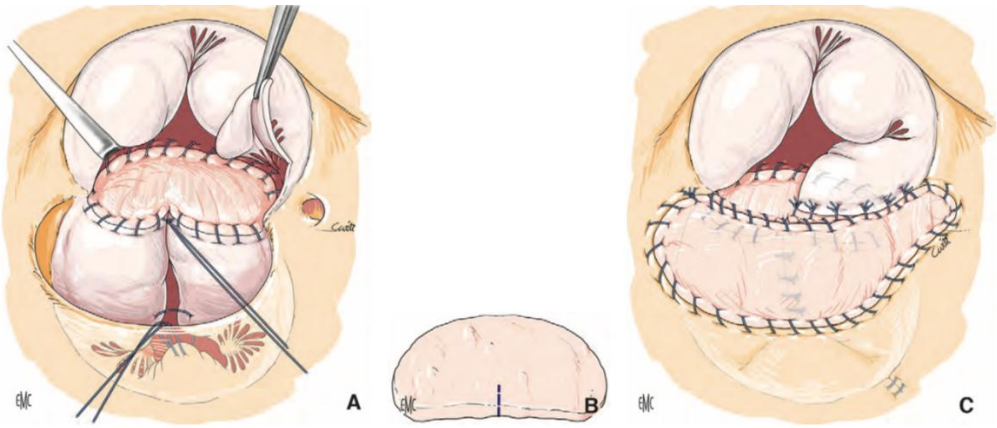


Figure 68. Forme complète, type A, double patch.

A. Le composant postérieur est incisé et récliné vers l'oreillette. Le patch est suturé sur la face droite du septum interventriculaire.

B. Forme du patch en demi-cercle ; au milieu de la partie horizontale, on incise le patch en faisant une échancrure qui va recevoir la commissure septale.

C. Suture des valves sur le sommet du patch : suture du patch de fermeture de l'ostium primum sur le patch précédent.

Type C

Les deux valves antérieure et postérieure sont incisées depuis le bord libre jusqu'à l'anneau (Fig. 69). L'incision passe légèrement à droite du septum interventriculaire. Le point de la commissure septale est un repère important pour placer les deux feuillets au même niveau, en se servant de la position du feuillet postéro-inférieur qui est maintenu sur le septum par des cordages.

La septalisation est obtenue par un ou deux patchs, de façon identique à celle du type A.

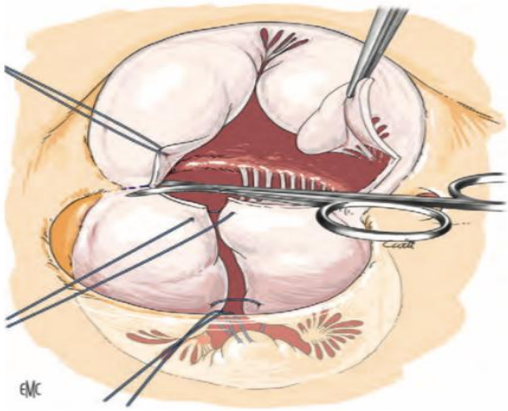


Figure 69 :Forme complète, type C. Incision de la valve antérieure depuis le bord libre jusqu'à l'anneau. Incision identique de la valve pos- térieure, ce qui permet un abord facile de la zone dangereuse du septum interventriculaire.

Réparation sans patch [108-111]

La hauteur du patch de la communication interventriculaire est un sujet de controverse inépuisable.

Historiquement, la correction du CAV complet est faite sans patch. Depuis Prêtre [108, 109] , certains centres reviennent à une suture directe à points séparés en U.

Les points chargent la face droite du septum interventriculaire, les feuillets valvulaires et le bord libre de l'ostium primum.

La fente est fermée par un surjet. Les résultats semblent satisfai- sants [110, 111] .

L'âge optimal d'intervention des CAV complets est avant l'âge de 6 mois.

4 Formes intermédiaires

La communication interventriculaire est très rare. Quand elle est présente, il s'agit d'un petit orifice situé entre les cordages. La fermeture est obtenue par une suture directe. L'implantation basse des feuillets valvulaires qui « ferment » la communication interventriculaire impose de renforcer la partie haute du septum interventriculaire. Le patch est donc suturé sur la face droite du septum (Fig. 70). Ensuite, les composants antérieur et postérieur sont suturés sur le patch à la jonction de leur partie horizontale (valvulaire) et verticale (septale). Un ou plusieurs points sont placés sur la commissure septale. La septalisation atriale est faite comme dans la forme partielle en contournant le sinus coronaire qui est placé dans l'oreillette gauche.

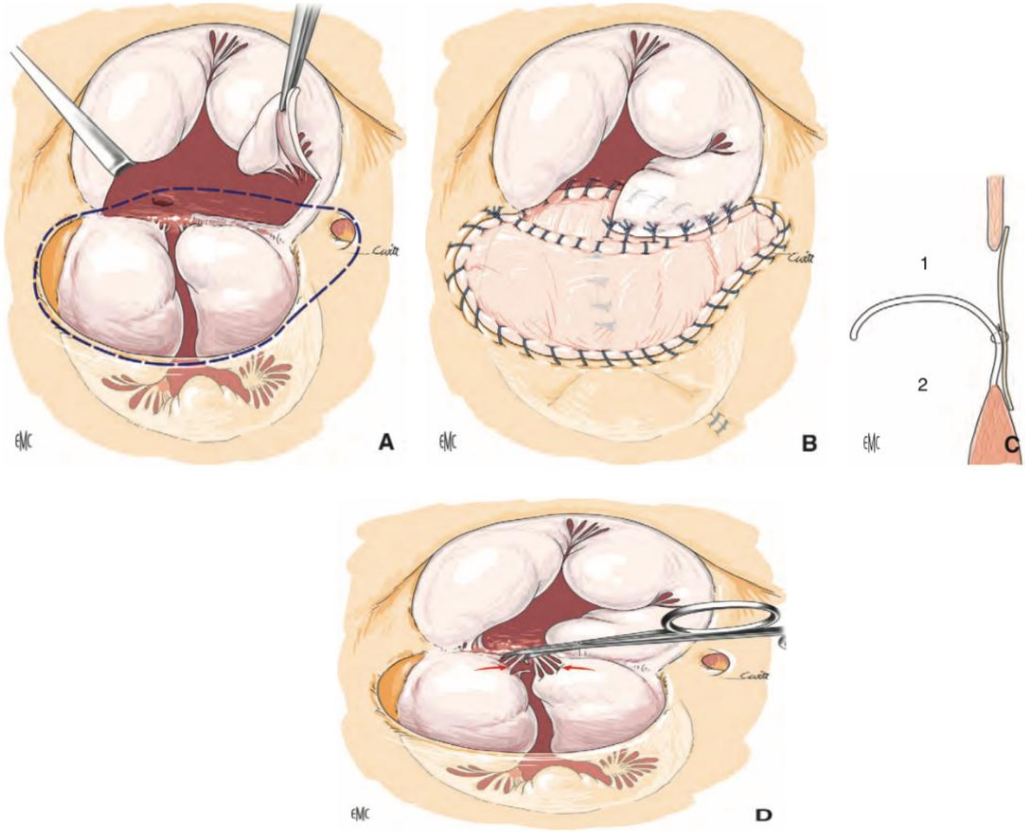


Figure 70. Forme intermédiaire.

A. Le patch est suturé au-delà de l'insertion du tissu valvulaire sur le septum interventriculaire, donc à la face droite du septum.

B. Coupe indiquant la suture du patch et la position du tissu valvulaire.

C. Une suture supplémentaire est faite entre les valves antérieure et postérieure et le patch. Ainsi, toute la zone sous-valvulaire est renforcée et les communications interventriculaires, lorsqu'elles existent, sont fermées. La fermeture de la commissure septale est faite s'il existe une fuite à ce niveau.

1 : oreillette gauche ;

2 : ventricule gauche.

D. Cordages restrictifs sur la commissure septale. Section des cordages, ce qui permet de rapprocher les composants antérieur et postérieur et de créer une surface de coaptation

.

LA PERSISTANCE DU CANAL ARTERIEL

À l'exception des formes avec hypertension pulmonaire fixée, tous les canaux artériels diagnostiqués doivent être fermés. La fermeture entraîne la guérison complète du patient, supprime les risques d'endocardite infectieuse et d'évolution vers une maladie vasculaire pulmonaire obstructive [112].

1. Technique de fermeture chirurgicale du canal artériel, [43]

1.1-La Fermeture par thoracotomie

Technique classique de section-suture

Installation

Après induction d'une anesthésie générale et intubation non sélective, le patient est installé en décubitus latéral droit, un billot est placé à hauteur de la pointe de l'omoplate. Le bras gauche est laissé pendant vers l'avant. La jambe et la cuisse droite sont en extension, alors que la cuisse et la jambe gauche sont légèrement fléchies.

Incision

La thoracotomie est postérolatérale dans le quatrième espace intercostal gauche. Les repères de l'incision sont:

- en arrière, la ligne des épineuses et le bord externe du trapèze ;
- en haut, la pointe de l'omoplate ;
- en avant, le bord du grand pectoral. L'incision débute en haut et en arrière à la limite du trapèze, à mi-distance entre la ligne des épineuses et le bord spinal de l'omoplate, descend obliquement en avant et en bas le long du bord spinal de l'omoplate, s'infléchit vers l'avant pour passer sous la pointe de l'omoplate et se termine en avant à deux travers de doigts en avant et au-dessous de cette pointe.

Le plan musculaire du grand dorsal est sectionné au bistouri électrique. L'espace inter-scapulo-thoracique est ouvert par désinsertion du bord inférieur du muscle rhomboïde en haut et du bord postérieur du grand dentelé en avant.

Thoracotomie

Une fois le thorax ouvert, un écarteur de type Finocchietto est mis en place sur deux champs de bordure, et l'ouverture de l'espace peut être poursuivie, en avant et en arrière.

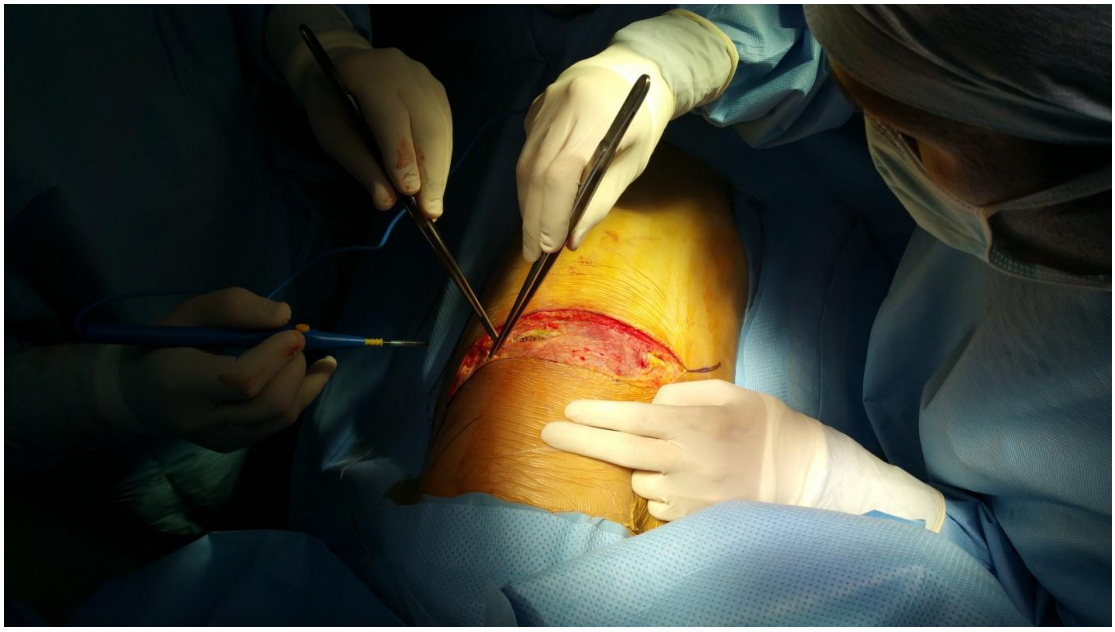


Figure : vue opératoire d'une thoracotomie postérolatérale gauche (PCA) . Service de CCV, CHU Hassan II Fès Pr.M.Messouak

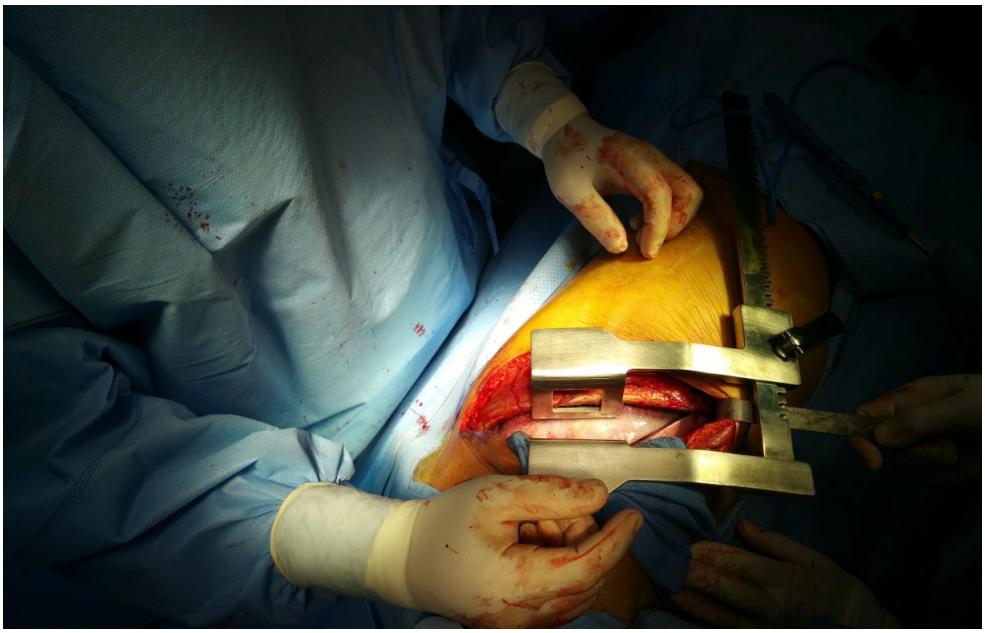


Figure : vue operatoire aprés mise en place d'un écarteur thoracique (PCA). Service de CCV, CHU Hassan II Fès Pr.M.Messouak

Exposition du canal artériel

Le poumon, protégé par une compresse humide, est récliné vers l'avant et vers le bas, au moyen d'une valve malléable. Ceci permet d'exposer l'aorte descendante, la crosse, l'artère sous- clavière et la face supérieure du pédicule pulmonaire.

La plèvre est incisée au contact de l'aorte thoracique, en remontant jusqu'à l'artère sous-clavière. La veine hémiazygos est sectionnée entre deux ligatures. L'exposition du canal est ensuite réalisée par la mise en suspension des berges pleurales au moyen de fils de suspension (Fig. 71 A, B). L'éventail de fils repères ainsi réalisé maintient le poumon et permet de retirer la valve. La plèvre étant suspendue, la dissection de l'aorte thoracique en regard du canal est aisée et son contrôle par deux lacs Silastic® passés en amont et en aval du canal est réalisé (Fig. 71 C, D).

La dissection progressive du bord inférieur de l'isthme aortique permet de mettre en évidence le bord supérieur du canal et de l'exposer progressivement vers l'artère pulmonaire. La face externe du canal est souvent masquée par un petit récessus péricardique qu'il convient de refouler. En suivant de haut en bas le nerf pneumogastrique, on découvre facilement l'origine du récurrent. Celui-ci est refoulé pour permettre une dissection du bord inférieur du canal. La face profonde est libérée par le passage prudent d'un dissecteur oblique à extrémités mousses, de haut en bas, sous le canal, en restant très au contact de l'aorte. Le dissecteur passé sous le canal ramène un lacs Silastic® et une traction douce permet de terminer la dissection. Il est important de bien disséquer le canal, surtout du côté pulmonaire, pour éviter le dérapage du clamp sur un éventuel repli péricardique.

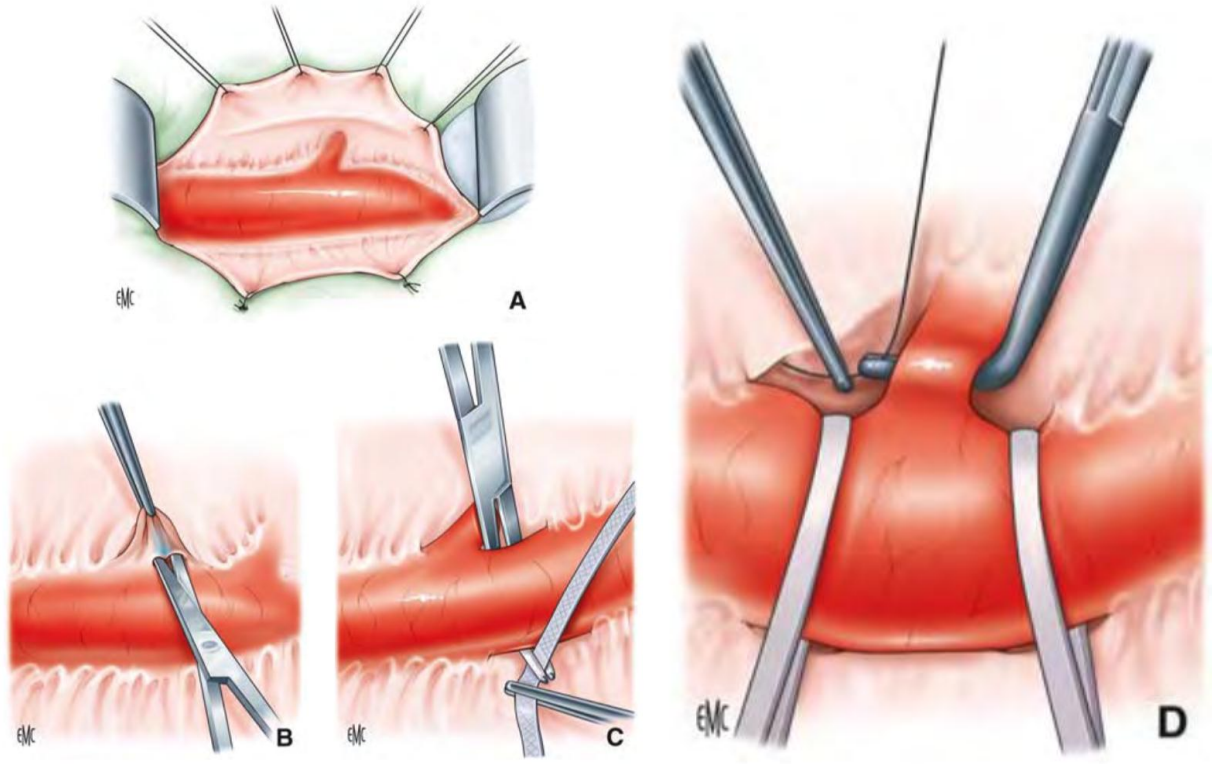


Figure 1 : Dissection et contrôle du canal artériel (A à D)

Clampage, section, suture

À ce moment, le canal peut être seulement lié (Fig. 72) ou une section-suture peut être préférée. Dans ce dernier cas, on procède à la mise en place d'un clamp courbe, type clamp de Cooley, sur le versant aortique, en clampant latéralement et légèrement la paroi de l'aorte, puis mise en place d'un clamp droit sur le versant pulmonaire en mordant un peu, là aussi, sur la paroi pulmonaire (Fig. 73A). Le canal est alors sectionné entre les deux clamps et la suture réalisée (Fig. 73B, C). La suture de chaque versant est effectuée au moyen d'un surjet aller-retour de Prolène® 5 ou 6-0, éventuellement renforcé par quelques points en U appuyés sur *pledget* (Fig. 73D). Une fois les deux sutures effectuées, les clamps sont retirés l'un après l'autre.

En cas de complication hémorragique par plaie du canal, le contrôle du saignement peut être réalisé par clampage aortique complet au-dessus et au-dessous du canal et par un clampage de l'artère pulmonaire éventuellement après ouverture du péricarde comme pour les canaux avec greffe oslérienne.

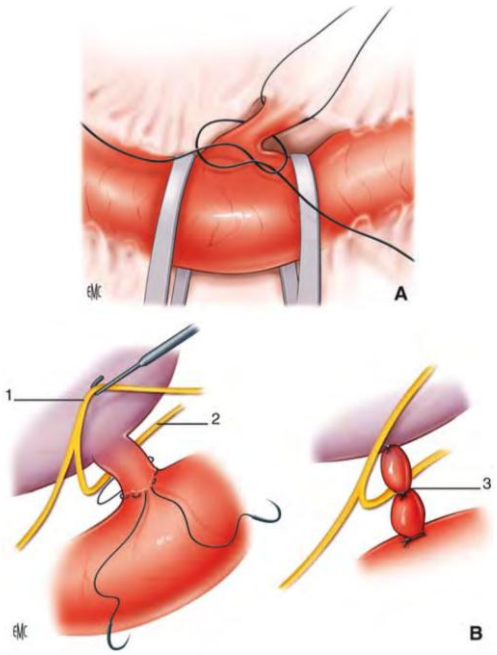


Figure 72. Ligature simple du canal artériel

(A, B).1. Nerf vague ; 2. nerf laryngé récurrent ; 3. triple ligature sur le conduit

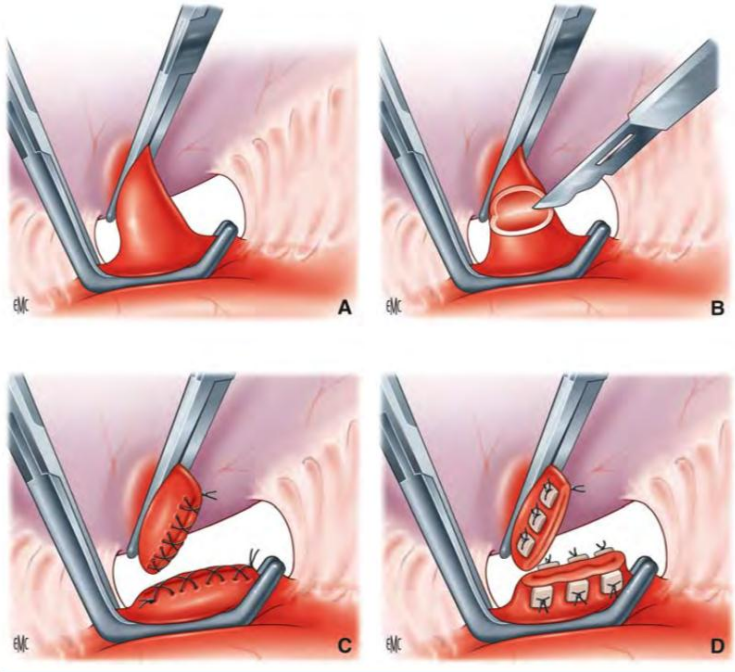


Figure73.Section-suture du canal artériel(A à D).

Fermeture

Fermeture de la plèvre médiastinale au moyen d'un surjet de Prolène® 5 ou 6-0.

Drainage au moyen d'un drain siliconé ou d'un drain de Redon mis en place dans la cavité thoracique.

1.2- Fermeture par sternotomie

Lorsque la PCA s'intègre dans un contexte de cardiopathie nécessitant un traitement par sternotomie, la ligature du canal est réalisée dans le même temps. La dissection est réalisée avant le départ en circulation extracorporelle (CEC), en disséquant la crosse de l'aorte d'une part et surtout la bifurcation pulmonaire. Lors de cette dissection, il est impératif de repérer et d'épargner le nerf récurrent gauche. De plus, le canal doit être parfaitement identifié, car il risque d'être confondu avec d'autres structures et surtout avec l'artère pulmonaire gauche. Lorsque le canal est bien exposé, une ligature est mise en place lors du démarrage en CEC afin d'éviter une inondation pulmonaire. L'existence d'un canal artériel n'est pas toujours diagnostiquée en préopé- ratoire (pressions pulmonaires isosystémiques), cette éventualité doit être suspectée lorsque, en début de CEC, il est difficile d'obtenir une pression périphérique correcte malgré un bon débit, avec un retour gauche très important par la canule placée dans l'oreillette gauche (OG) et l'impossibilité de vider les cavités cardiaques avec une artère pulmonaire tendue. Cette situation précaire doit être rapidement contrôlée et corrigée.

En cas de plaie du canal effectué par sternotomie, le contrôle de l'extrémité aortique est effectué par une dissection de celui-ci en suivant le bord gauche de la crosse de l'aorte. Dans certain cas le départ en CEC, voire avec arrêt circulatoire, est nécessaire pour contrôler l'hémorragie.

1.3-Fermeture par vidéochirurgie [43]

Thoracoscopie

Cette technique peut être appliquée à presque tous les cas de PCA chez l'enfant. Les critères d'exclusion sont les canaux dont le diamètre est supérieur à la

taille du clip (9 mm), les canaux calcifiés (ces derniers ne sont jamais observés chez l'enfant) et les canaux présentant une dilatation anévrismale, voire une endocardite. Les patients ayant déjà subi une intervention par thoracotomie gauche ne sont pas non plus des candidats à cette technique. En revanche, les échecs d'obstruction par les procédures endovasculaires ne sont pas un obstacle à une fermeture secondaire par vidéochirurgie, la mise en place de clips par-dessus le dispositif endovasculaire pouvant être réalisée [112, 113].

Installation

Après induction d'une anesthésie générale et intubation non sélective, le patient est installé en décubitus latéral droit en position de thoracotomie latérale gauche (cf. supra). L'opérateur et l'instrumentiste sont à gauche du patient, l'aide en face.

Deux écrans sont placés à droite et à gauche du patient de sorte que le chirurgien, son aide et l'instrumentiste puissent suivre l'intervention.

Intervention

Le premier trocart (4 mm de diamètre) est introduit dans le thorax par le troisième espace intercostal gauche (EICG) en arrière du bord postérieur de l'omoplate. Un pneumothorax est spontanément créé à ce moment et l'optique est introduite par cet orifice. Deux ou trois crochets à 45° (1 mm de diamètre) sont ensuite introduits sans trocart par le même EICG, mais en avant du bord antérieur de l'omoplate afin de récliner le poumon vers l'avant et d'exposer la région opératoire. Le crochet à électrocoagulation destiné à la dissection est introduit dans le thorax par le quatrième EICG, sous la pointe de l'omoplate, par un trocart de 5 mm (Fig. 74). La dissection débute par une ouverture de la plèvre pariétale recouvrant l'aorte juste au-dessous de la veine azygos, qui est sectionnée, cette incision de la plèvre se poursuivant jusqu'au pied de l'artère sous-clavière gauche. La dissection se

poursuit sur la face antérieure de l'aorte qui est progressivement libérée de tous les tissus avoisinants. La face antérieure du canal apparaît alors spontanément sous un repli pleural qui est refoulé vers le haut au moyen d'un troisième crochet. Secondairement, il est important de libérer complètement le canal sur ses deux faces latérales afin de permettre un positionnement parfait des deux clips qui ne doivent pas être gênés dans leur mise en place par un repli péricardique persistant. À ce niveau, le nerf récurrent est visualisé et récliné latéralement en même temps que la plèvre pariétale. Lorsque le canal est parfaitement disséqué, un premier clip en titane (9 mm) est introduit dans le thorax par l'orifice du quatrième EICG et mis en place sur le canal sur le versant pulmonaire. Le deuxième clip est mis en place sur le versant aortique à côté du précédent (Fig. 75).

Le drainage thoracique est effectué par un drain de Redon et la fermeture des orifices cutanés est réalisée par des points simples, par un petit surjet intradermique, soit encore directe- ment par de la colle.

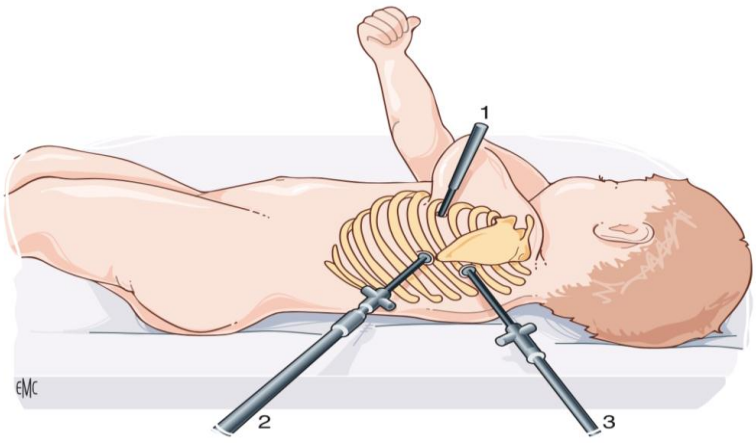


Figure 74. Installation pour thoracoscopie.

1. Crochet de 1 mm de diamètre pour rétracter le poumon ;
2. orifice servant au crochet électri- que puis à la mise en place des clips ;
3. optique.

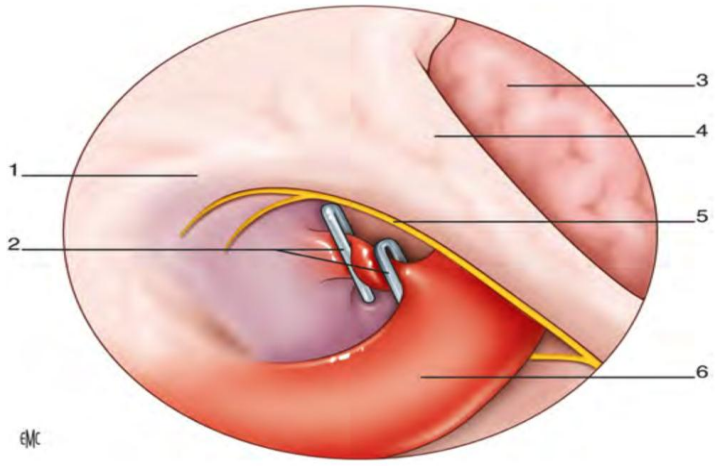


Figure 75. Mise en place de clip par thoracoscopie.

1. Réflexion du péricarde sur l'artère pulmonaire ;
2. clips en titane de 9 mm ;
3. lobe pulmonaire supérieur gauche ;
4. plèvre médiastinale ;
. nerf récurrent gauche ;
6. aorte thoracique descendante.

2-Chirurgie robot-assistée

Fort de l'expérience obtenue en chirurgie du canal artériel par thoracoscopie, une technique de chirurgie robot-assistée a été décrite [115]. La mise en place des trocarts est réalisée de la même façon que lors de la chirurgie par thoracoscopie, mais ceux-ci sont reliés à un robot et sont télémanipulés.

3- Complications

En dehors du shunt résiduel persistant qui nécessite une nouvelle intervention si le débit est élevé, deux complications classiques méritent d'être notées.

Le chylothorax est une complication peu fréquente mais classique des interventions, situé sur l'isthme aortique (canal artériel, anomalie des arcs aortiques,

coarctation). La cause du chylothorax postopératoire est rarement une lésion du canal thoracique lui-même (bien que cela soit possible), mais plutôt une lésion des petit canalicules lymphatiques péri-aortiques et péri-œsophagiens. Ces canalicules, s'ils sont vus durant l'inter- vention, doivent être liés ou clippés plutôt que coagulés pour en assurer la lymphostase. Si en postopératoire le liquide de drainage apparaît laiteux, une recherche biologique de chyle confirme le diagnostic et un régime enrichi en triglycérides à chaîne moyenne est institué. Si malgré le régime d'exclusion l'écoulement chyleux persiste, un traitement par somatostatine intraveineuse à dose progressive (3 à 10 c/kg/h) peut être entrepris pour une durée de 2 à 4 semaines.

Enfin, en cas d'échec du traitement conservateur, une reprise chirurgicale peut être réalisée, soit pour tenter une lymphostase locale, soit pour ligature complète du canal thoracique.

Le nerf récurrent faisant sa crosse sous le canal artériel, une lésion de celui-ci est possible lors de la dissection. Pour éviter ces paralysies récurrentielles, une dissection au bistouri électrique doit être évitée dans la zone de récurrence du nerf. Celui-ci doit être refoulé indirectement par une traction douce sur le feuillet viscéral de la plèvre.

Le plus souvent, les paralysies récurentielles sont temporaires car résultant d'un simple traumatisme et non d'une section du nerf. Le principal signe est une voie bitonale et quelques troubles de la déglutition en rapport avec la paralysie de la corde vocale. Cette complication nécessite une prise en charge par les oto-rhino-laryngologistes.

MATERIELS ET METHODES

I - Définition de l'étude :

Il s'agit d'une étude rétrospective analytique et descriptive menée dans le service de chirurgie cardiovasculaire du centre hospitalier universitaire Hassan II de Fès entre janvier 2011 et décembre 2017.

Une période durant laquelle 51 patients ont bénéficié d'une correction chirurgicale de leur cardiopathie congénitale à shunt gauche droit .

Le présent travail a pour but d'étudier rétrospectivement les données épidémiologiques, cliniques, paracliniques et thérapeutiques chez ces 51 patients.

II. Méthodes :

L'exploitation des dossiers a été guidée par une fiche d'exploitation relatant les caractéristiques des patients nécessaire à la tenue de l'étude. Ces caractéristiques décrivent l'identité ainsi que les antécédants du patient,les signes fonctionelles ,les données de l'électrocardiogramme , de la radiographie thoracique et de l'échocardiographie transthoracique à l'admission.

Ils ont été aussi colligées les données peropératoires, celles concernant la sortie de la circulation extracorporelle, les données relatives au séjour en milieu de réanimation et au service de chirurgie cardiovasculaire jusqu'à la sortie de l'hôpital et celles de l'échocardiographie transthoracique de sortie.

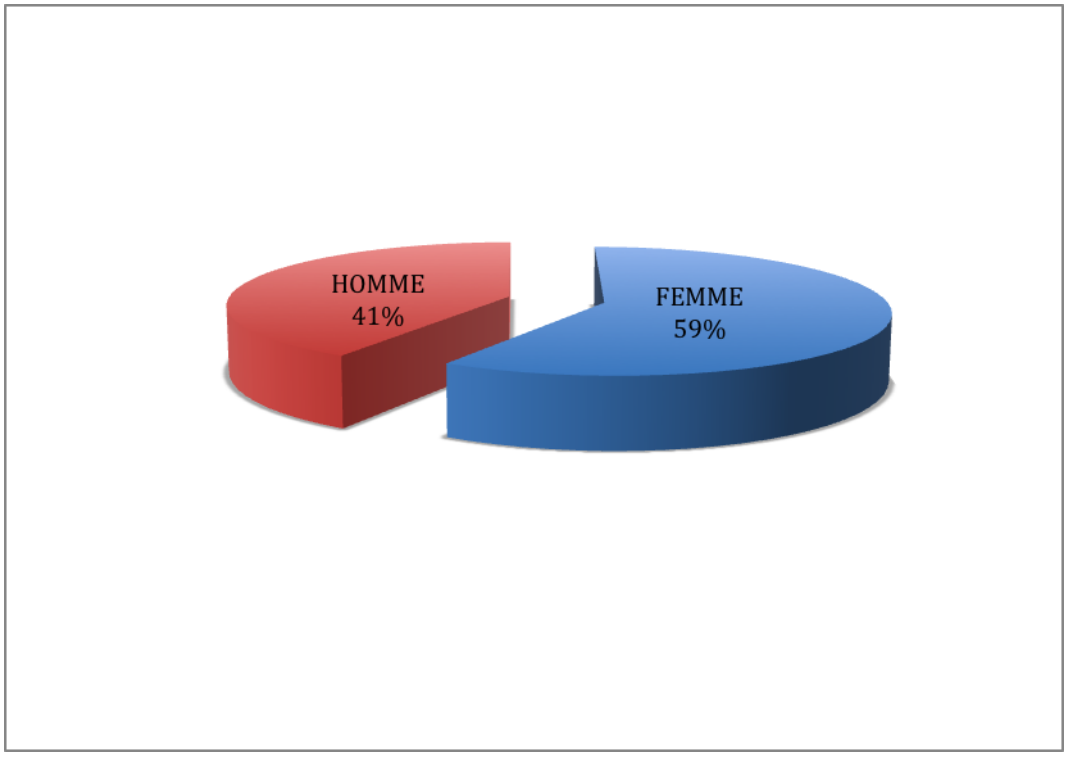
Ont été inclus dans cette étude, les patients agés de 15 ans et plus opérés pour leur cardiopathies congénitales à shunt gauche droit depuis 2011 à 2017 .

Les variables quantitatives ont été exprimées en moyenne ± écart type ou en médiane en cas d'asymétrie de la variable, les variables qualitatives ont été exprimées en pourcentage et l'analyse statistique a été conduite en utilisant un logiciel : excel version 2011.

RESULTATS

I. Données épidémiologiques et cliniques:

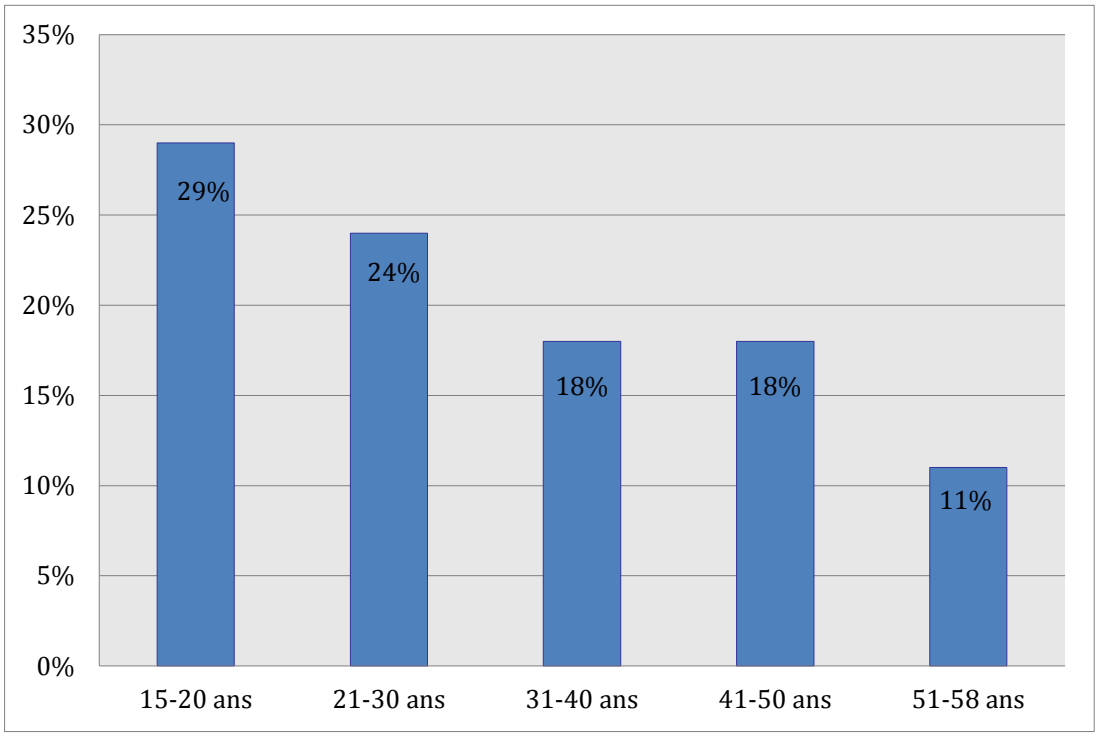
A. Répartition par sexe :



Graphique 1 : Répartition des cas de notre série par sexe.

Dans notre série, une prédominance féminine est constatée. En effet, parmi nos 51 patients, 30 sont de sexe féminin (59 %) et 21 sont de sexe masculin (41%).

B. Répartition par tranche d'âge :



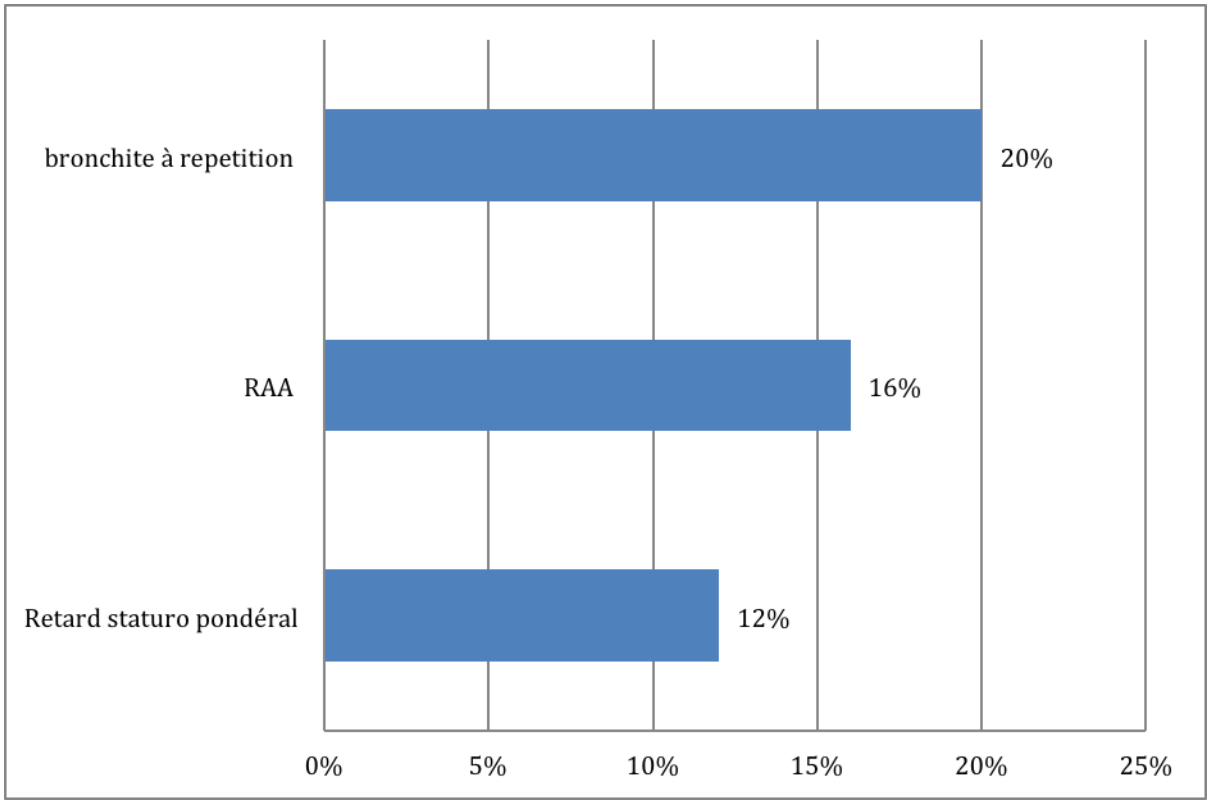
graphique 2 : Répartition des cardiopathies congénitales à shunt gauche-droit selon les tranches d'âge.

L'âge de nos patients varie de 15 ans à 58 ans avec un âge moyen de 31,94 ans.

Nous signalons la prédominance de la tranche d'âge entre 15 et 20 ans qui représente 29 % des patients de notre étude.

C. Antécédents retrouvés :

Les bronchites à répétition, le rhumatisme articulaire aigue et le retard staturo pondéral sont les antécédents significatifs les plus fréquemment rencontrés :

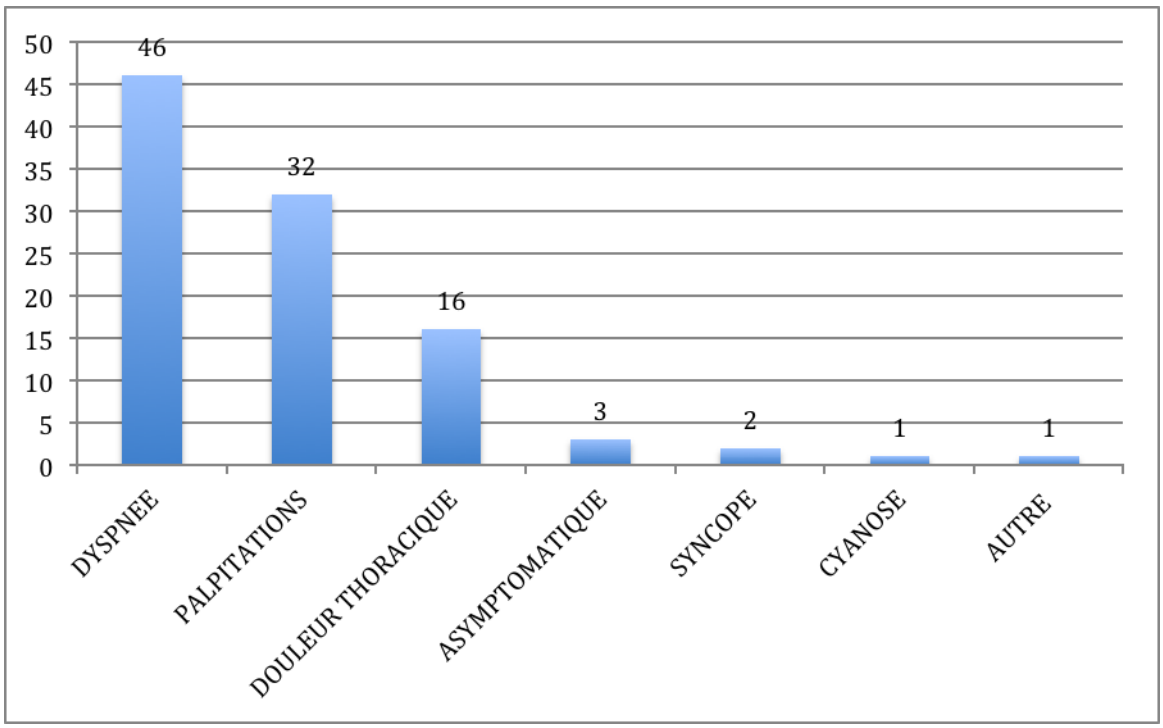


Graphique 3 : Antécédents les plus fréquemment rencontrés chez les patients de notre série.

On note en particulier la notion de bronchites à répétition, antécédent présent chez 20 % des patients, et donc à rechercher systématiquement à l'interrogatoire.

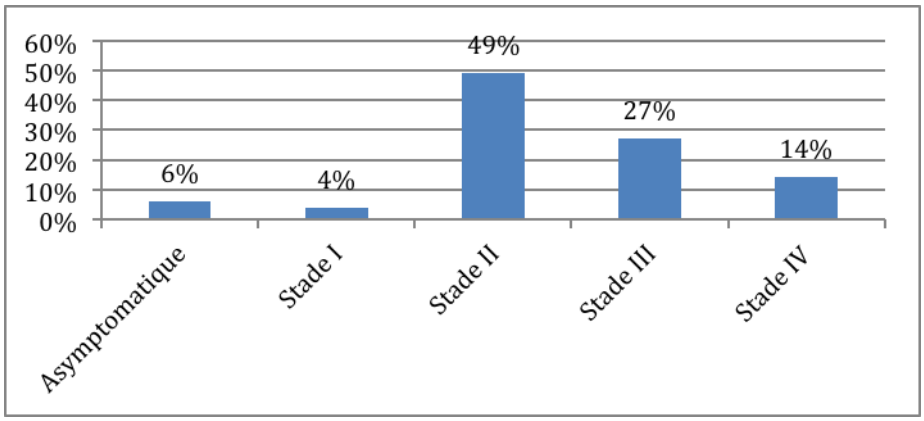
D. Circonstance de découverte :

Les circonstances de découverte des cardiopathies congénitales avec shunt gauche-droit dans notre serie peuvent être soit une dyspnée 46 (90 %), des palpitations 32 (63%) , une douleur thoracique 16 (31%) , une syncope 2 (4%) ,a la découverte fortuite d'un souffle cardiaque 3 (6%), soit à d'autres signes fonctionnels 5 (10%).



Graphique 4 : Les circonstances de découverte des cardiopathies congénitales avec shunt gauche droit chez les patient de notre série

La dyspnée constitue un élément diagnostique et pronostique qui est présente chez 90% des patients de notre étude.



Graphique 5 : Répartition des stades de la dyspnée chez nos maladies selon la classification de la NYHA

Le graphique ci dessus montre que la plupart des patients ont une dyspnée qui est déjà au stade 2 (classification NYHA) 25 patients soit 49% au moment du diagnostic.

14 patients (27 %) présentaient une dyspnée stade 3 de la NYHA, 7 patients (14 %) avaient une dyspnée stade 4 et 2 patients (4 %) avaient une dyspnée stade 1 .

E. Données de l'examen clinique :

1-Signes d'insuffisance cardiaque :

Ils sont retrouvés chez 14 cas soit 27 % avec 1 cas d'hépatomégalie, 1cas d'ascite.

2/Données de l'auscultation :

Dans cette série, 44patients avaient un souffle lors de l'auscultation soit 86 %. L'éclat de B2 pulmonaire est ausculté dans 5 cas soit 10%.

Les caractéristiques du souffle varient selon le type de cardiopathie congénitale :

- Dans les CIA : le souffle est systolique, doux, de type éjectionnel, d'intensité modérée, maximal au foyer pulmonaire irradiant dans le dos et les aisselles , il est associé à un dédoublement fixe du deuxième bruit et un roulement fonctionnel d'hyperdébit tricuspide.

- Les CIV sont caractérisées par un souffle holosystolique, souvent intense, maximal au quatrième espace intercostal gauche, «en jet de vapeur», irradiant en rayon de roue.
- Dans les CAV complets l'auscultation peut se limiter à l'éclat de B2 au foyer pulmonaire ou s'enrichir d'un souffle de CIV ou d'IM. les CAV partiels sont associés à un souffle isolé d'IM ou de CIA.
- Le souffle du PCA est systolodiastolique, sous-claviculaire gauche, irradiant dans le dos.

II. Données paracliniques :

Le diagnostic a été établi sur un examen clinique, , radiologique , éléctrocardiographique et échocardiographique dans tous les cas.`

A-Données de la radiographie thoracique :

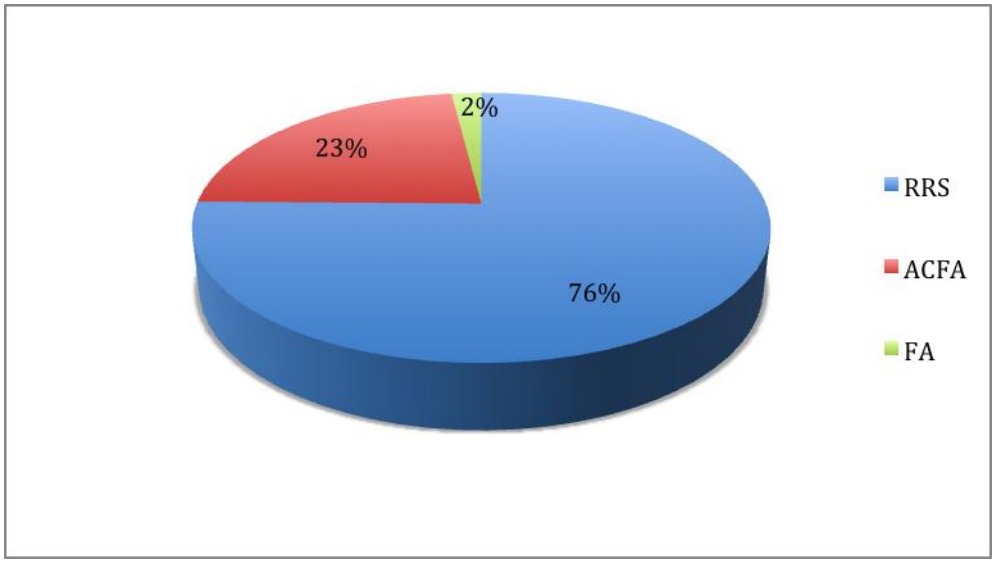
- Une cardiomégalie a été relevée chez 41 patients (80%) , 6 patients soit 12% de notre série avaient une radiographie pulmonaire normale.
- une surcharge hilaire a été retrouvée chez 25 patients (49%)
- une hypoperfusion retrouvée chez un seul patient (2%)
- un arc moyen gauche convexe chez 9 patients soit (18%)
- un arc moyen rectiligne chez 4 patient (8%)

TABLEAU 1: Répartition des anomalies radiographiques chez le patients de notre serie .

Resultats radiologiques	Nombre	%
CARDIOMEGALIE	41	80
SURCHARGE HILAIRE	25	49
HYPOPERFUSION PULMONAIRE	1	2
AMG CONVEXE	9	18
AMG RECTILIGE	4	8

B. Données de l'ECG :

1. Rythme :



Graphique 6: Rythme cardiaque des malades.

La plupart des patients de notre série étaient en rythme régulier sinusal 39patients (76%) 12 patients soit (23%)présentaient à l'ECG une ACFA.

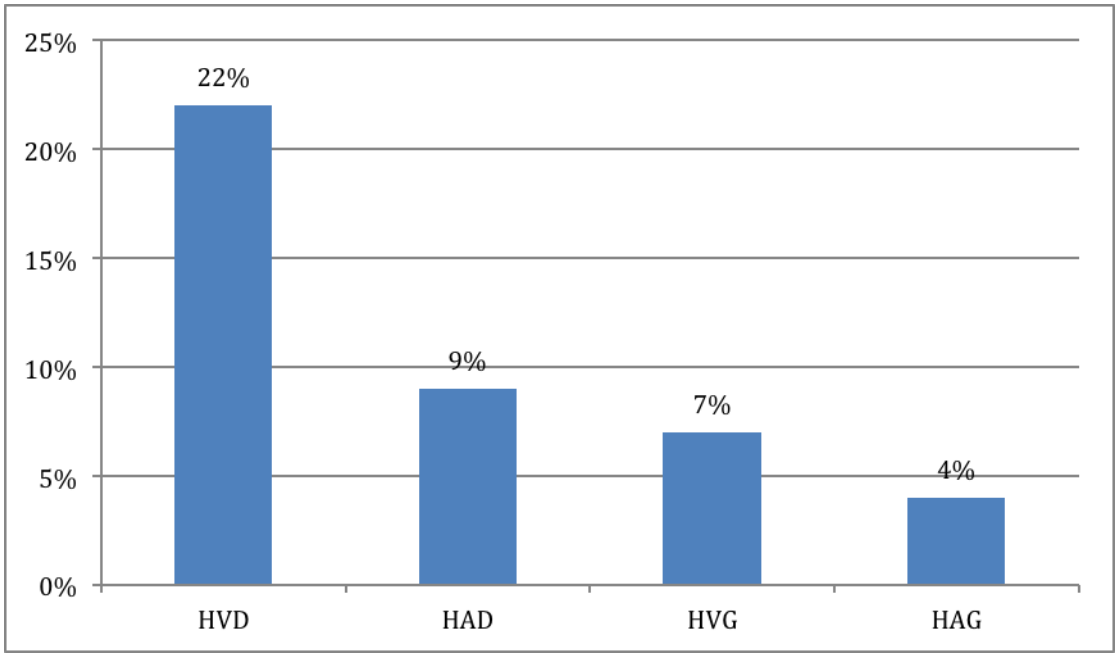
Ces 12 cas en ACFA correspondent à des patients présentant dans la plupart des cas des anomalies valvulaires associées.

Une patiente présentait à l'ECG un flutter auriculaire (âge= 52ans, hospitalisée en cardiologie 4 fois pour sa cardiopathie, thyroïdectomisée totale il y'a 10 ans sous lévothyrox .

2. Troubles du rythme :

Le trouble de rythme le plus souvent rencontré a été le bloc de branche droit chez 20 patients (40%)

3. Signes d'hypertrophie des cavités cardiaques :



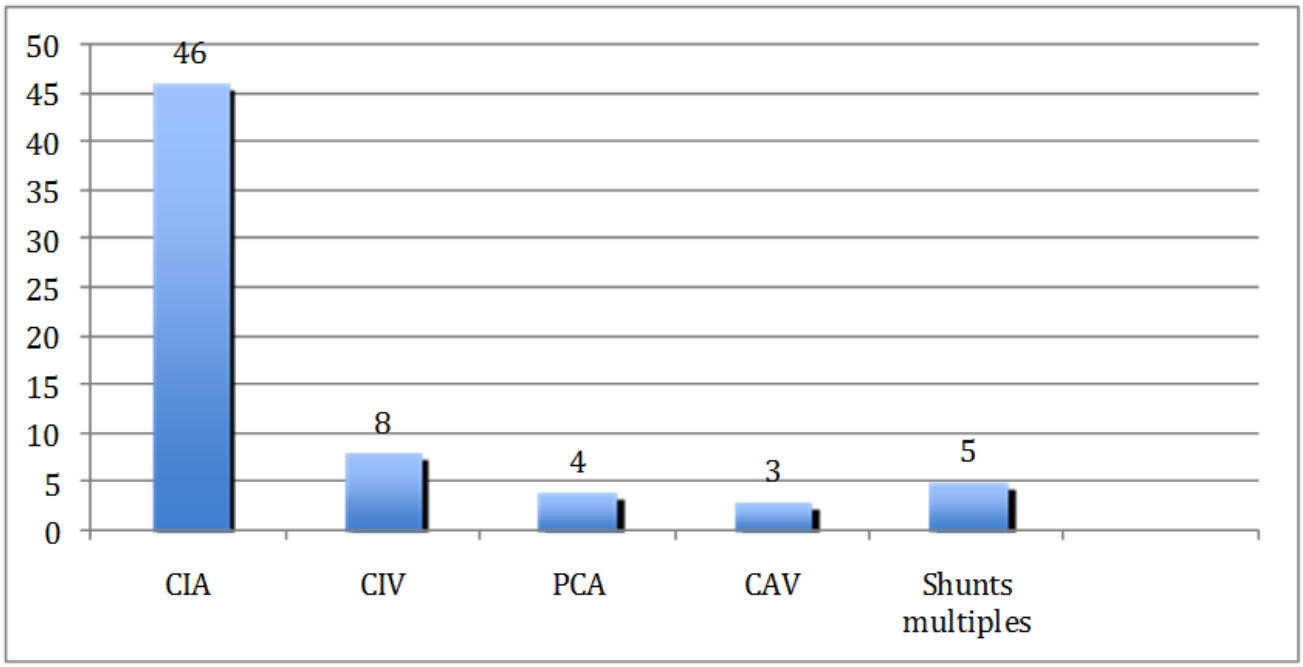
Graphique7: Pourcentages des signes d'hypertrophie des cavités cardiaques chez nos patients.

Nous avons relevé des signes d'hypertrophie cardiaque chez 22 patients (43%), le plus fréquemment noté étant l'hypertrophie ventriculaire droite (11 cas, soit 22 %).

C. Données de l'échocardiographie :

Tous les patients de notre série ont bénéficié d'une échographie cardiaque doppler qui a permis non seulement de faire le diagnostic des cardiopathies de shunt gauche-droit mais aussi de préciser le type, la sévérité de ces cardiopathies et en plus de poser l'indication chirurgicale ou pas.

1. Types anatomiques des shunts gauche droit :



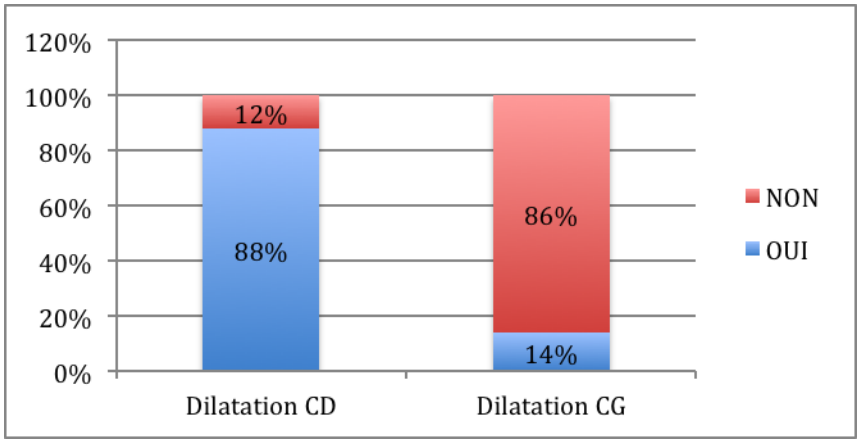
Graphique8 : Répartition des types de shunt gauche droit retrouvés chez les patients de notre serie .

Les CIA représentent la CC à shunt gauche droit la plus fréquente dans notre serie présente chez 46 patients soit 90 % des cas de notre serie.

Tableau 2 : les caractéristiques échographiques de chaque cardiopathie.

CARDIOPATHIE	TYPE	NOMBRE	%
CIA	ostium secundum	38	84
	sinus venosus	4	8
	ostium primum	4	8
CIV	Périmembraneuses	7	88
	Musculaires	1	12
CAV	CAV partiel	2	66
	CAV complet	1	34
PCA	_	4	_
Shunts multiples	CIA+CIV	3	30%
	Double CIA	2	20%

2. Retentissement sur les cavités cardiaque :

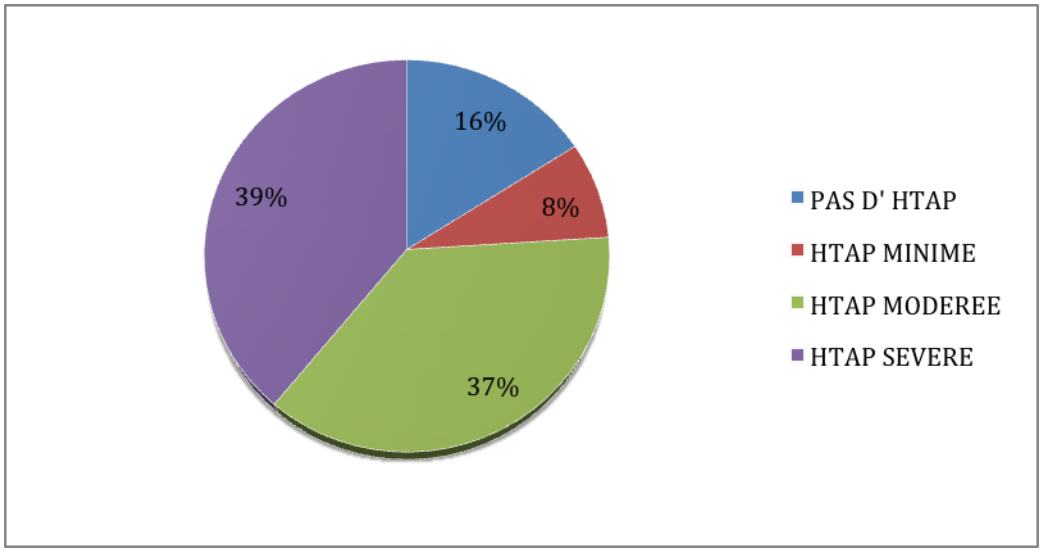


Graphique 9: Comparaison entre la dilatation des cavités cardiaques droites et gauche chez nos patients.

Selon les données échocardiographiques, la plupart des patients ont des cavités droites dilatés ceci peut étre expliqué dans notre serie par la fréquence des patients ayant une CIA (90%)

Notons que lors des CIA , l'echocardiographie retrouve des signes indirectes de surcharge des cavites droites : dilatation du ventricule droit, de l'oreillette droite et de l'artère pulmonaire au contraire des cavites gauches qui sont de petites tailles.

3-HTAP :



Graphique 10: Présence ou non d'HTAP chez nos patients.

Seuls 8 de nos patients ne présentaient pas d'HTAP (16%).Les 40 patients porteurs d'HTAP peuvent être répartis comme suit :

- 4 cas d'HTAP minime(8%)
- 19 cas d'HTAP modérée (37%).
- 20 cas d'HTAP importante (39%).

Enfin l'examen échographique permet d'établir le bilan d'éventuelles anomalies cardiaques associées. Les anomalies cardiaques les plus fréquemment associéesaux cardiopathies congenitales avec shunt gauche droit chez les patients de notre série sont :

- Les valvulopathies :
  - Au premier rang desquels on notera l'insuffisance tricuspide, consécutive à la dilatation duVD, qui concerne 91% des patients.
  - L'insuffisance mitrale par prolapsus de la grande valve mitrale, phénomène mécanique consécutif à la dilatation du VG, est présente chez 56% des patients de la série.

- Le rétrécissement mitral dans le cadre du syndrome de lutembacher présent chez 3 cas soit 8%.

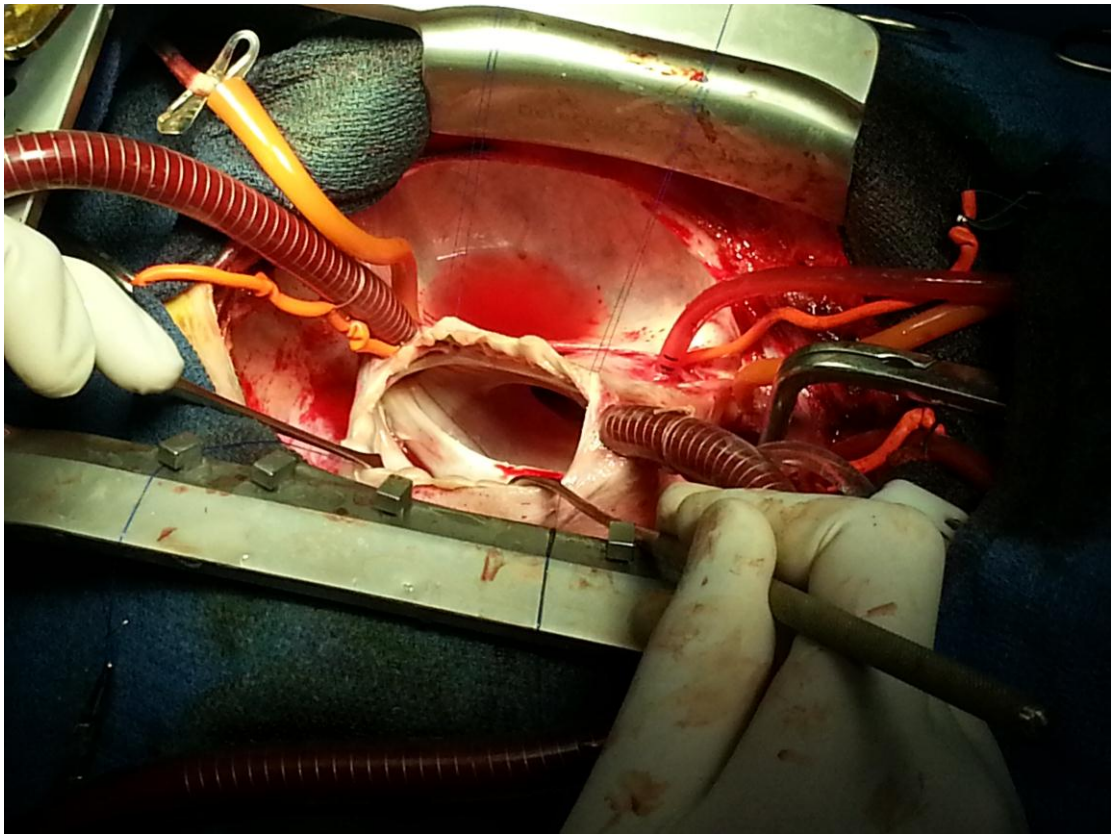


Figure 76: CIA large associée a un RM dans le cadre du syndrome de lutembacher . Service de CCV, CHU Hassan II Fès Pr.M.Messouak

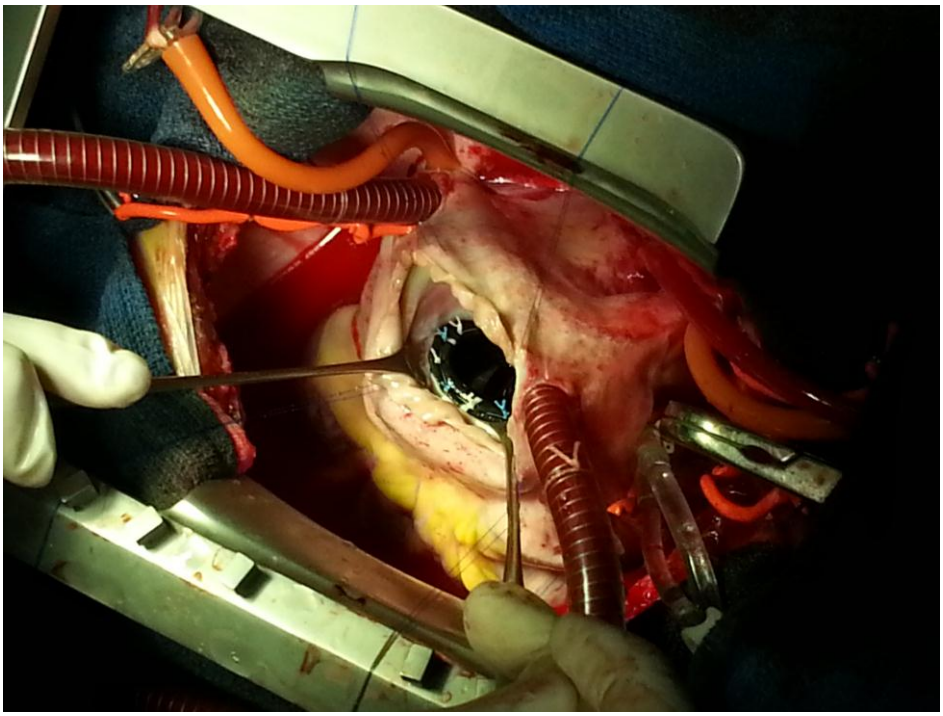


Figure 77 : remplacement valvulaire mitral dans le cadre du syndrome de lutembacher . Service de CCV, CHU Hassan II Fès Pr.M.Messouak

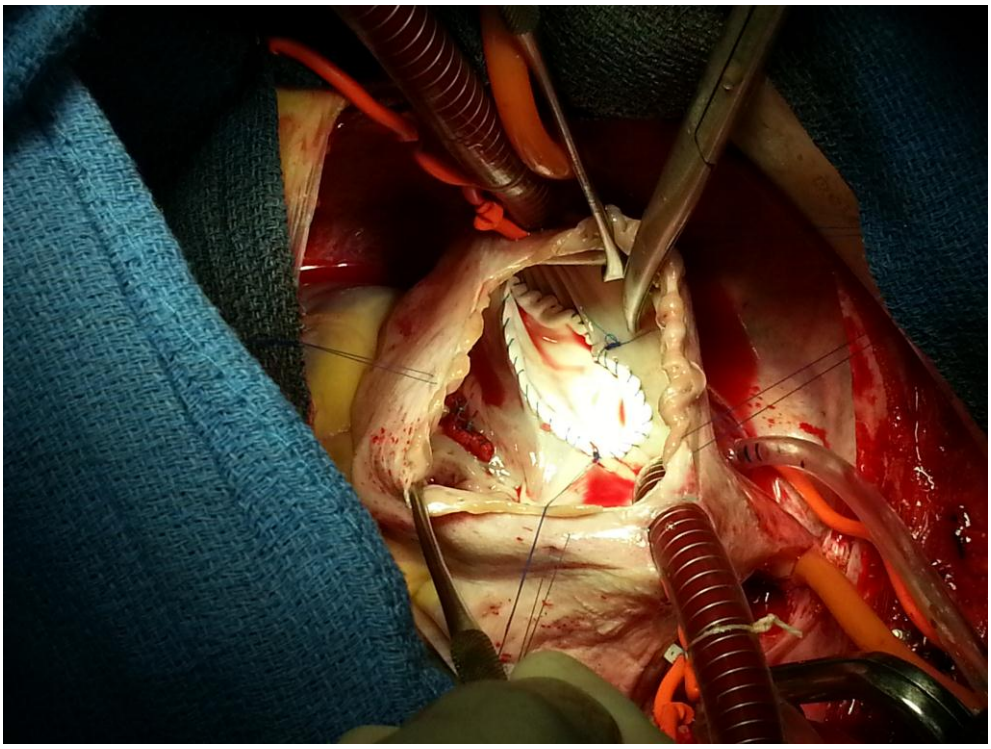


Figure 78: Fermeture du CIA par patch . Service de CCV, CHU Hassan II Fès Pr.M.Messouak

-Les complications qui étaient présente au moment du diagnostique sont :43 cas d'HTAP soit 84% , 11cas d'ACFA soit 22% , 2 cas d'AVC soit 4% , et un cas d' insuffisance cardiaque soit 2% .

D-Cathétérisme cardiaque :

Deux patients dans notre série ont bénéficié d'un cathétérisme cardiaque pour déterminer le niveau des résistances pulmonaires dans les shunts gauche droit évolués

E-Coronarographie :

Réalisée chez 5 patients et le réseau coronaire était normal chez tout les patients.

III. Traitement chirurgical :

A. Procédure chirurgicale :

1-Type de description d'une cure chirurgicale à Coeur ouvert : la communication interventriculaire périmembraneuse

Patient installé en décubitus dorsal.

Anesthésie générale, intubation trachéale, monitorage de l'artère radiale. Prise de la voie centrale. Mise en place de la Sonde gastrique et urinaire ; ainsi que de la température rectale et oesophagienne.

Les champs sont mis en place, les Lignes artérielle, Veineuse et récupère sont fixes. L'incision cutanée et la sternotomie suivies de l'ouverture du péricarde que l'on suspend.

On réalise les bourses aortiques, veineuses, et Mc Goon. Le tour des veines cave supérieure et Inferieure est Fait.

Héparinisation à 7500 UI, le TCA atteint 450. La canulation aortique avec une canule n°22 est raccordée à la ligne aortique. La canulation bicave n°32 et n°34 raccordées par un y à la ligne veineuse.

Mise en place de l'y de cardioplégie à la racine aortique, ainsi que de la canule de décharge gauche.

Départ CEC+ débit total+ lacs serrés.

Clampage aortique.

Cardiotomie : atriotomie droite . L'exploration du septum interventriculaire a travers l'orifice tricuspide note l'existance d'une CIV large perimembraneuse de 30 mm .on procéde au décollement du pilier septal de la valve tricuspide , puis la fermeture de la CIV par un patch au surjet continu au prolène 5/0 . Etanchéité du patch vérifiée , enfin reinsertion du pilier septal .

Retour sur la valve tricuspide dont l'anneau est dilaté , réalisation d'une annuloplastie de DEVEGA .

Fermeture de l'oreillette droite par double surjet 5/0. Déclampage aortique au bout de 1H34mn et sortie de la CEC après purge au bout de 2H00mn.

Mise en place de deux électrodes épicardiques et de deux drains drainant le péricardique et la région rétro-sternal. Fermeture partielle du péricarde. Fermeture du sternum par 6 fils d'aciers. Fermeture de la paroi au vicryl 1 et de la peau au surjet intradermique.

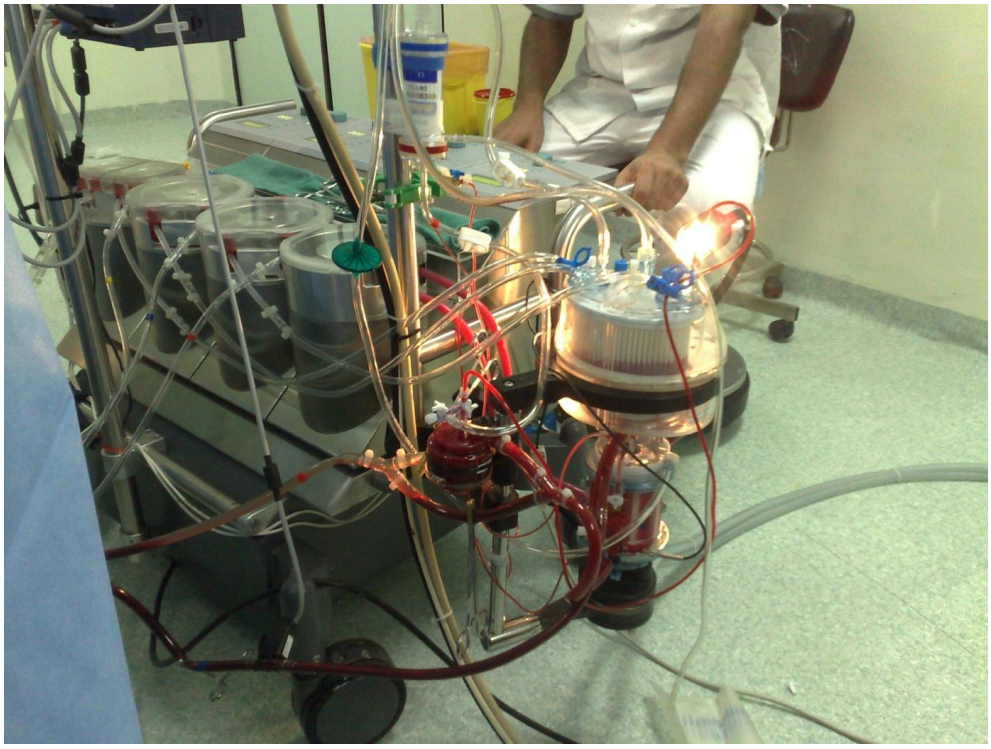


Figure 79:La pompe a galet du service de CCV ,CHU Hassan II Fès Pr. M.Messouak

Figure80 : Photo per-opératoire d'une sternotomie médiane . service de CCV ,CHU Hassan II Fès Pr.M.Messouak

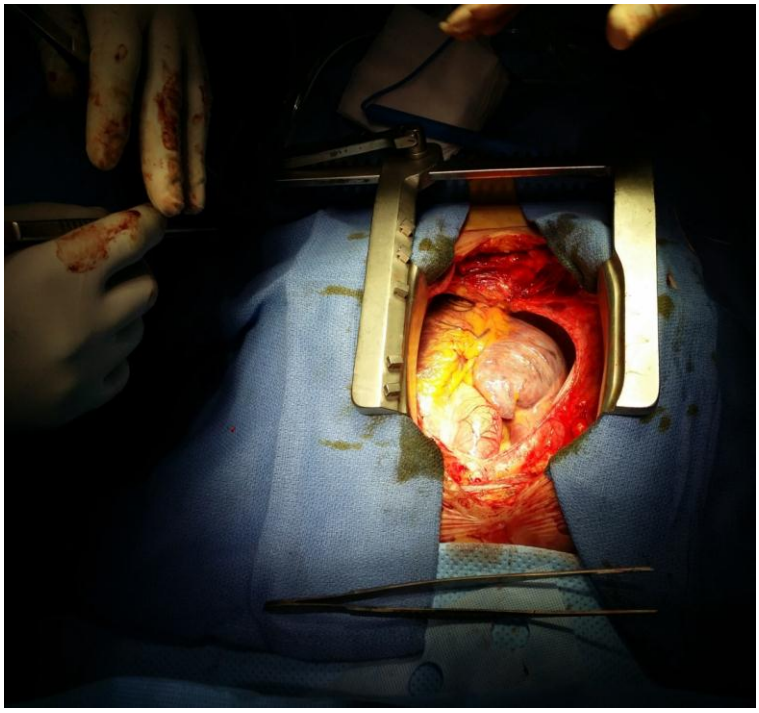


Figure 81: Mise en place de l'écarteur et Ouverture du pericarde . service de CCV ,CHU Hassan II Fès Pr.M.Messouak

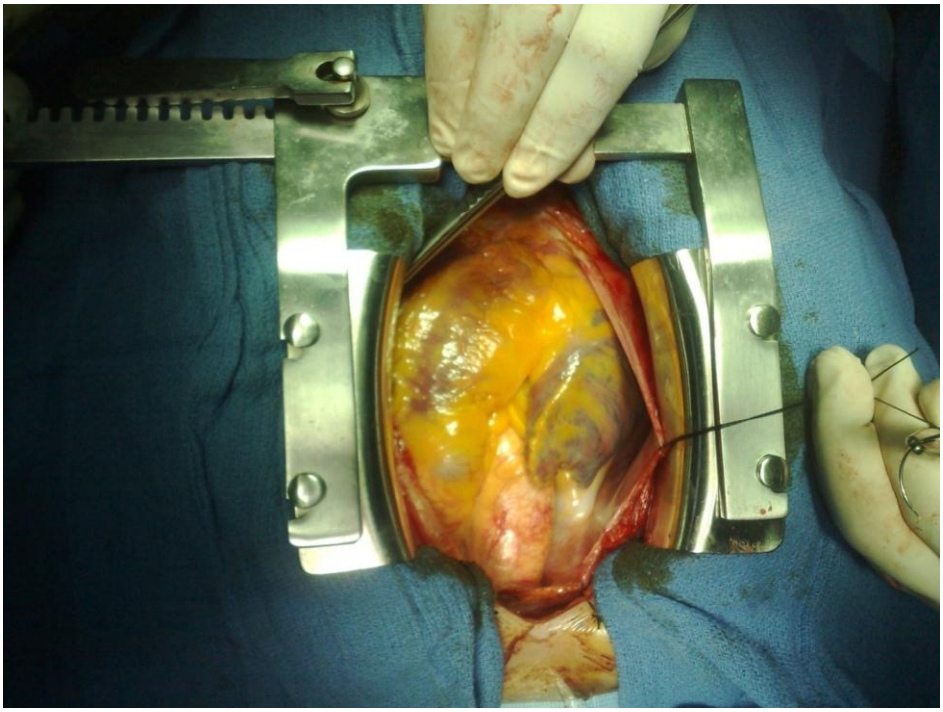


Figure 82 : Suspension du pericarde . service de CCV ,CHU Hassan II Fès Pr.M.Messouak

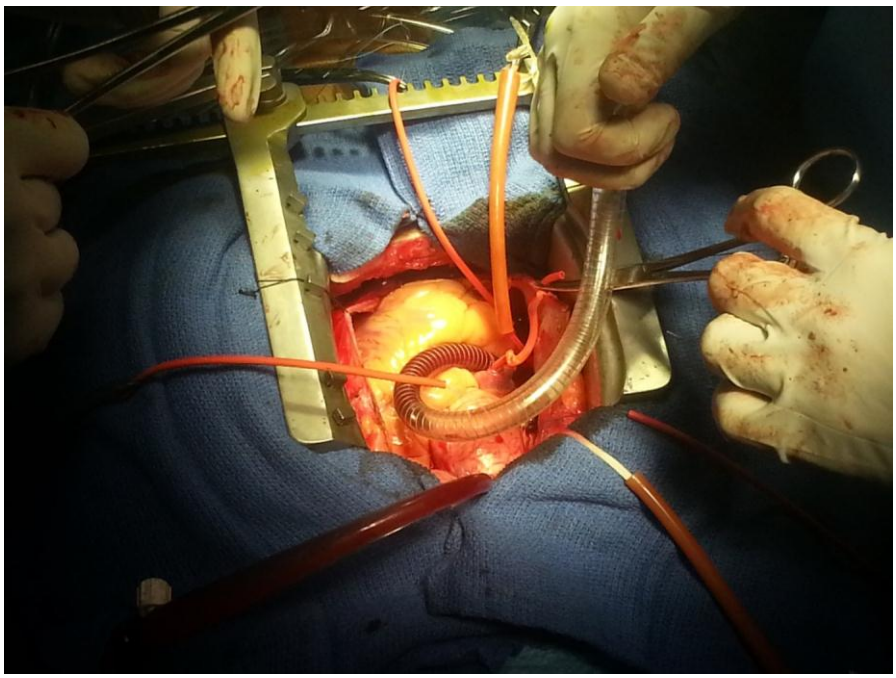


Figure 83: Réalisation des bourses et Canulation aortique et veineuse . service de CCV ,CHU Hassan II Fès Pr.M.Messouak

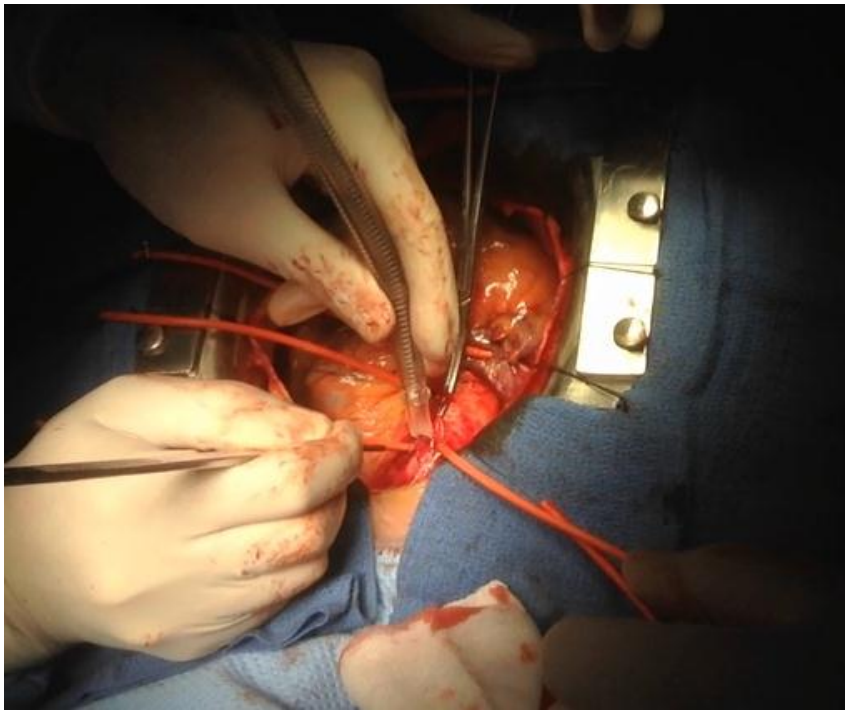


Figure 84: Cannulation aortique . service de CCV ,CHU Hassan II Fès Pr.M.Messouak

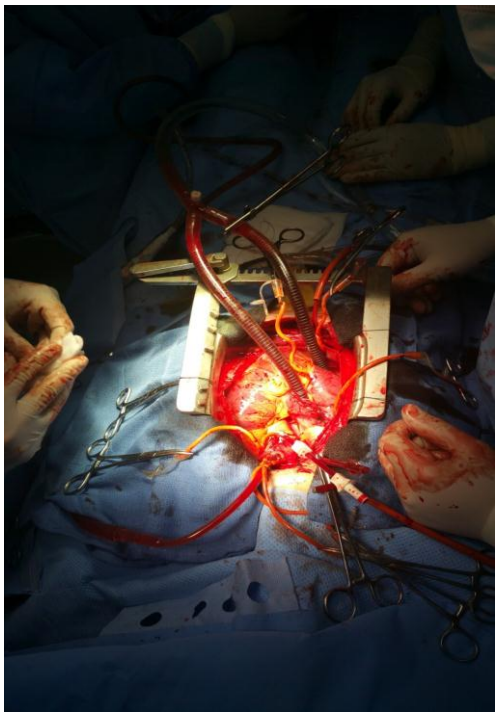


Figure 85: Vue opératoire : mise en place de la CEC Service de CCV, CHU Hassan II Fès Pr.M.Messouak

Figure 86: vue opératoire d'une CIV apres mise en place des points séparés. Service de CCV, CHU Hassan II Fès Pr.M.Messouak

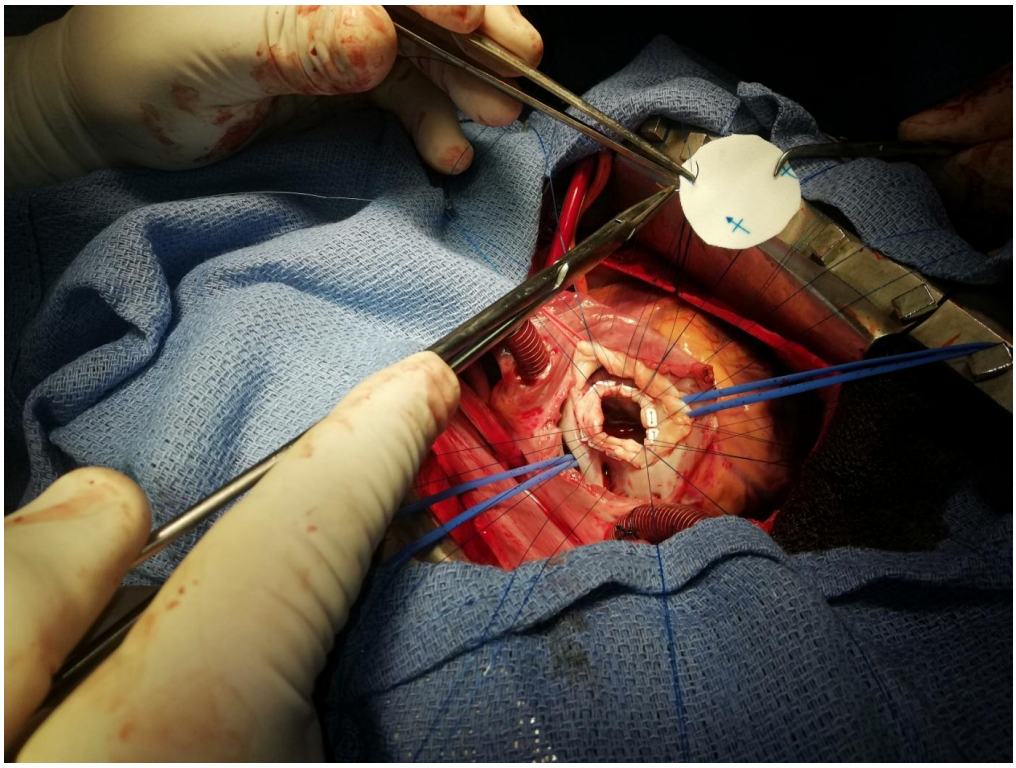


Figure 87: Vue opératoire d'une CIV avec Mise en place du patch . Service de CCV, CHU Hassan II Fès Pr.M.Messouak

2- Type de description d'une cure chirurgicale à Coeur fermé : La persistence du canal artériel

Anesthésie générale. Intubation trachéale. Ventilation assistée, monitorage de l'artère radiale et prise d'une voie veineuse centrale .

Patient installé en décubitus latéral droit, abord par thoracotomie postéro-latérale gauche passant par le 4éme espace intercostal. Ouverture de la plèvre thoracique, écartement de l'espace ; le poumon gauche est récliné en avant, ainsi l'accès à la région péri canalaire est aisée. On perçoit un thrill important en regard du canal.

Après dissection et mise sous lacs de l'aorte descendante et du canal artériel, on procède à une section suture du canal artériel a I aide d'un prolene 5/0.

Disparition du thrill, On referme la plèvre pariétale à l'aide d'un fil mono brin 5/0. Une manœuvre de Valsalva permet l'expansion Pulmonaire. Absence de saignement. Mise en place d'un drain n°24 aspiratif. Rapprochement des côtes par 2 fils « vicryl » n°1 et fermeture de la paroi plan par plan au vicryl 2/0. La peau est suturée par surjet intra dermique 4/0.

B. Données per-opératoires :

Les données per-opératoires sont regroupés dans le tableau :

Tableau 3: Les données per-opératoire chez les patients de notre série

La cure chirurgicale à coeur ouvert: CIA ,CIV et CAV	
Par patch synthétique :	87% (41)
Par suture directe :	13% (6)
La cure chirurgicale à Coeur fermé PCA :	
Par Section suture :	100 % (4)
Gestes chirurgicaux associés :	
Chirurgie mitrale :	8%(3)
Chirurgie tricuspide :	92%(36)
Données de la CEC réalisé au cours des CIA ,CIV et CAV :	
CEC moyenne :	60,4 min
Clampage aortique :	40,3 min

Fermeture de la communictaion interauriculaire :

Quarante six patients ont bénificié sous CEC d'une correction chirurgicale de CIA , à l'aide d'un patch synthétique (n=42)ou par suture directe (n= 4)

Quarante patients (87%) ont bénéficié d'un geste associé consistant en une plastie tricuspide d'une insuffisance tricuspide (IT) fonctionnelle par dilatation de l'anneau sur une importante dilatation des cavités droites(n=35) et une plastie mitrale (n= 2)

Fermeture de la communication interventriculaire :

Huit patients ont bénéficié sous CEC d'une fermeture chirurgicale par patch synthétique de leur communication interventriculaire.

Elle est souvent associée à une autre malformation : une insuffisance aortique dans le cadre d'un syndrome de Laubry Pezzi (n = 1), membrane sous-aortique (n = 2), une sténose pulmonaire (n = 1), une communication interauriculaire (n = 3), une insuffisance mitrale avec insuffisance tricuspide (n = 2)

Elle était isolée dans un seul cas.

La cure du canal atrioventriculaire :

Trois patients ont été opérés sous CEC pour CAV dont un avait une forme partielle (communication interauriculaire ostium primum avec fente mitrale) ayant bénifició d'une fermeture de la fente mitrale avec une fermeture de la CIV et la CIA par un patch synthétique et une plastie tricuspide type semi DEVEGA et un autre patient avait un CAV complet .

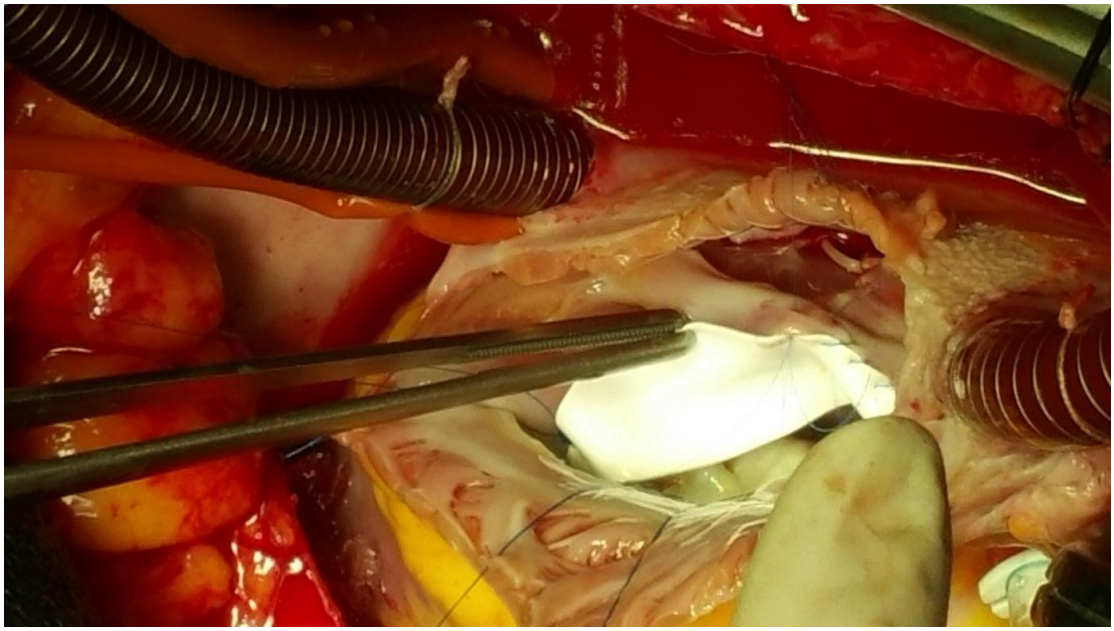
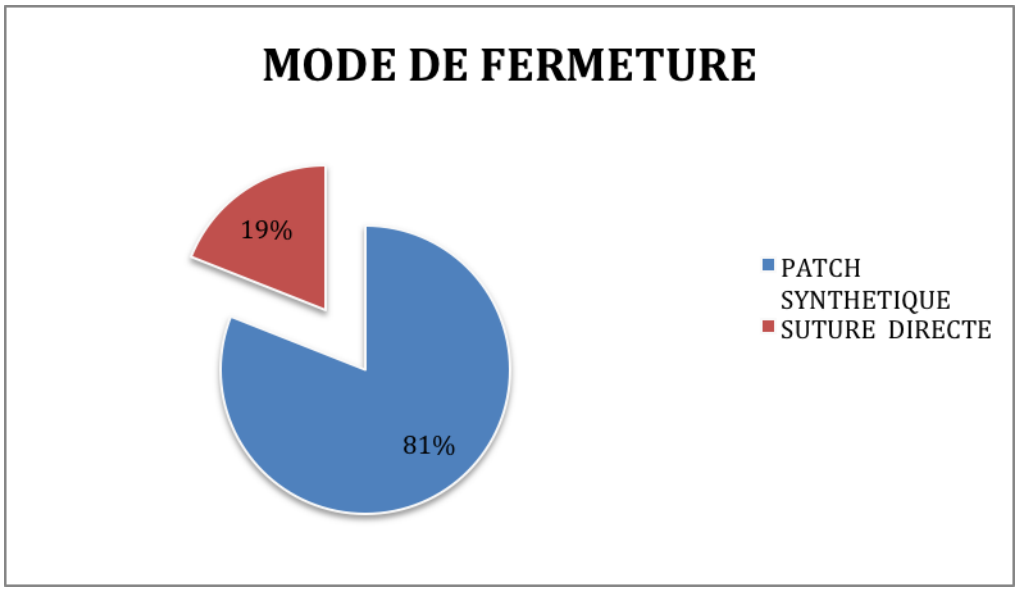


Figure88 : vue opératoire d'une CAV :Réparation chirurgicale . Service de CCV, CHU Hassan II Fès Pr.M.Messouak

La fermeture du canal artériel :

Quatre patients ont benificié d'une section suture du canal artériel à cœur fermé.

1. Technique de fermeture :



Graphique 11: Mode de fermeture chez les patients de notre série portant une CIA ,CIV ou CAV .

Dans notre série, le geste thérapeutique à Coeur ouvert chez les patients porteurs d'une CIA , CIV ou CAV a consisté chez 81% des patients en une fermeture de la communication anormale par un patch synthétique.

2. Traitement des lésions associées :

Les gestes chirurgicaux associés ont consisté en :

- 36 patients (soit 70%) ont bénéficié d'un geste tricuspidien, réparti en 11 annuloplastie tricuspidienne et 25 plasties de type Devega.
- Un remplacement valvulaire mitral (2 cas) dans le cadre du syndrome de lutembacher.
- Une annuloplastie mitrale (1 cas).

3. Données de la CEC :

A part nos cas de PCA, toutes les interventions ont été menées sous

circulation extracorporelle et hypothermie modérée sous clampage aortique, la protection myocardique étant assurée par une solution de cardioplégie cristalloïde ou sanguine .

Clampage aortique :

La durée moyenne du clampage était de 40.3 min, avec des extrêmes allant de 21 min chez une patiente âgée de 22 ans porteuse d'une CIA type OS de 25 mm de diamètre et chez qui une fermeture de la Cia a été realisée par un patch synthétique , à 103 min chez une patiente âgée de 37 ans porteuse d'une CIA large type OS de 43 mm de diamètre associée à une sténose mitrale très serrée et une insuffisance tricuspide massive et chez qui un remplacement valvulaire mitral a été réalisé avec une annuloplastie tricuspidienne.

Durée totale de la CEC :

La durée totale sous CEC a été en moyenne de 60,1 min, avec des extrêmes allant de 30 min à 127 min.

Sortie de CEC :

Six patients avaient besoin d'une assistance chimique lors de la sortie de CEC soit par dobutamine (n=4) ou par noradrenaline (n=2) , le reste des patients ont eu une sortie de CEC simple sans aucune assistance.

Défibrillation :

Une seule patiente ayant nécessité une défibrillation pour obtenir la reprise de l'activité cardiaque.

C. Mortalité opératoire :

La mortalité opératoire a été nulle dans notre série.

Réanimation :

L'extubation a était réalisé dans un délai moyen de 1,38h et des extrêmes allant de 30 min à 6h.

Tous les patients admis en réanimation ont bénéficiés d'une Antibioprophylaxie intraveineuse à base d'amoxicilline +acide clavulanique, à une dose de 1g×3 /jr

Chez les patients présentant des pathologies valvulaires ou en ACFA, l'anticoagulation (à base d'héparine à H6 relayée par les AVK) a été prescrite à vie.

six patients ont eu des complications au cours de leur séjour en réanimation, ils ont bénéficiés de geste thérapeutique pour les juguler. Le tableau qui suit détaillera les types de complications et les gestes thérapeutiques dont ils ont bénéficiés

Tableau 4: Liste des complications post chirurgie leur PEC au sein du service de réanimation.

Types de complications	Nombre	Geste therapeutique
Epanchement péricardique	3	Surveillance
Epanchement péricardique + hématome en regard de l'OD	1	Surveillance
Infection broncho- pulmonaire	2	Antibiotherapie
Pneumothorax droit	1	Drainage
tachyACFA	2	Antiarythmique

Le retrait des drains a été réalisé à J2 pour 48 patients de notre série et à j1 pour 3 patients.

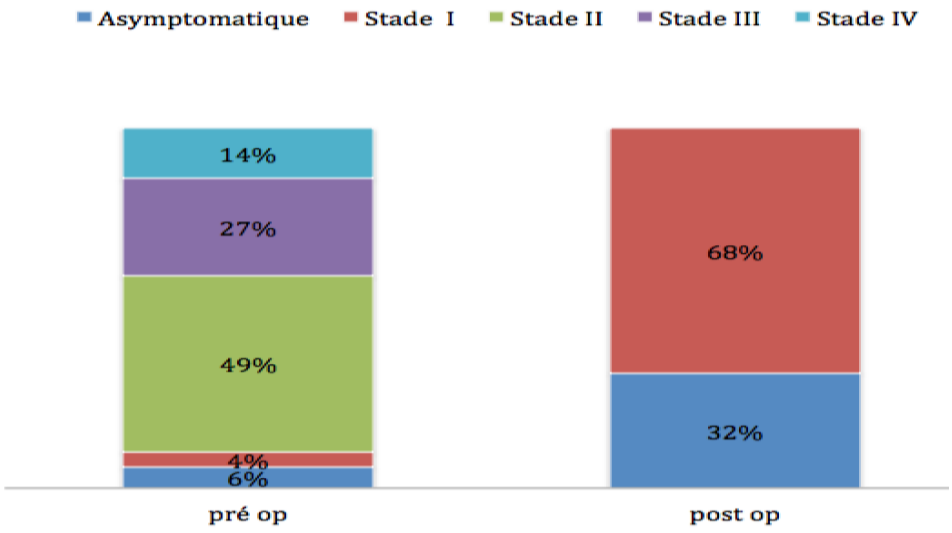
La durée du séjour en réanimation pour les patients de notre série a été en moyenne de 2,4 j avec des extrêmes allant de 1 à 4j.

IV. Evolution des patients :

Tous les patients de notre série, ont bénéficiés d'une réévaluation clinique, radiologique, électrocardiographique et échographique de leur état de santé.

a. Clinique :

L'élément essentiel qu'on a utilisé pour l'évaluation clinique post opératoire a été la dyspnée. 35 patients (68 %) étaient en dyspnée d'effort classe I de la NYHA. Aucun n'était en stade supérieur. Tous les patients antérieurement en classe II ou III ont vu leur dyspnée passer en classe I, voire même disparaitre.



Graphique 12 : Comparaison des stades de dyspnée chez nos malades en pré et post-opératoire.

b. Paraclinique :

- Radiographie thoracique :

En post opératoire, une cardiomégalie a été relevée chez 9 patients soit 18% des patients de notre série.

- ECG:

35patients (soit 68%) sont en rythme régulier sinusal.

8 patients sont en ACFA. Ces patients-là, étaient déjà en ACFA avant d'être opérés et 1 patient était en flutter auriculaire.

Une seule patiente de la série a présenté une tachycardie supra ventriculaire.

- Echocardiographie de contrôle :

- shunt résiduelle :

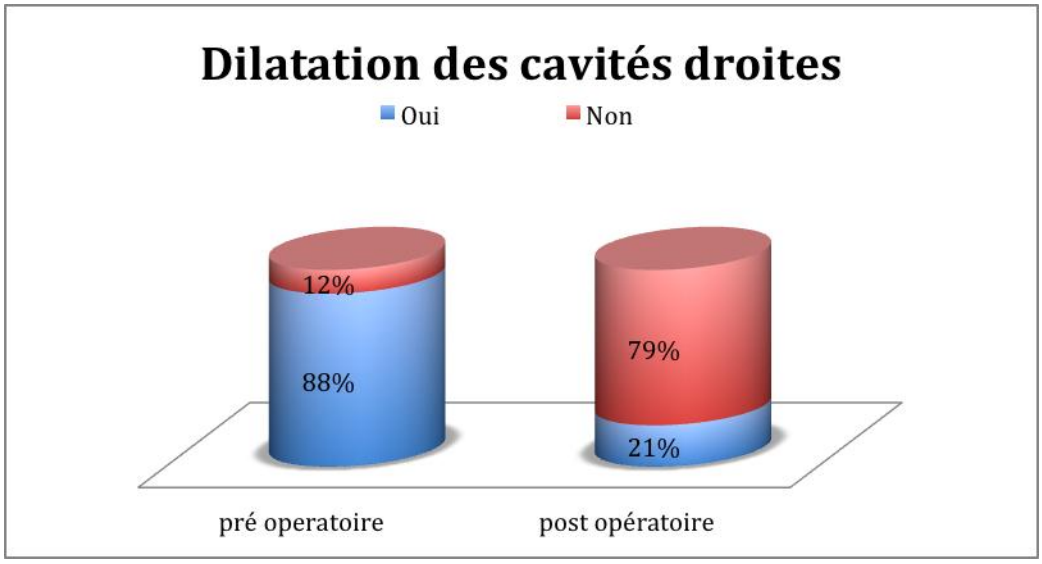
Aucun patient de notre série n'a gardé un shunt résiduel en post opératoire.

- Le diamètre des cavités cardiaque :

Avant l'intervention 88 % des patients avaient un ventricule droit dilaté à l'échographie et 14% avaient un ventricule gauche dilaté.

Après l'intervention, seuls 11 patients (soit 21%) présentaient un VD dilaté mais avec une réduction significative de son diamètre en le comparant au diamètre pré_opératoire et aucun patient n'avait gardé un VG dilaté.

Nos malades en pré et post-opératoire.

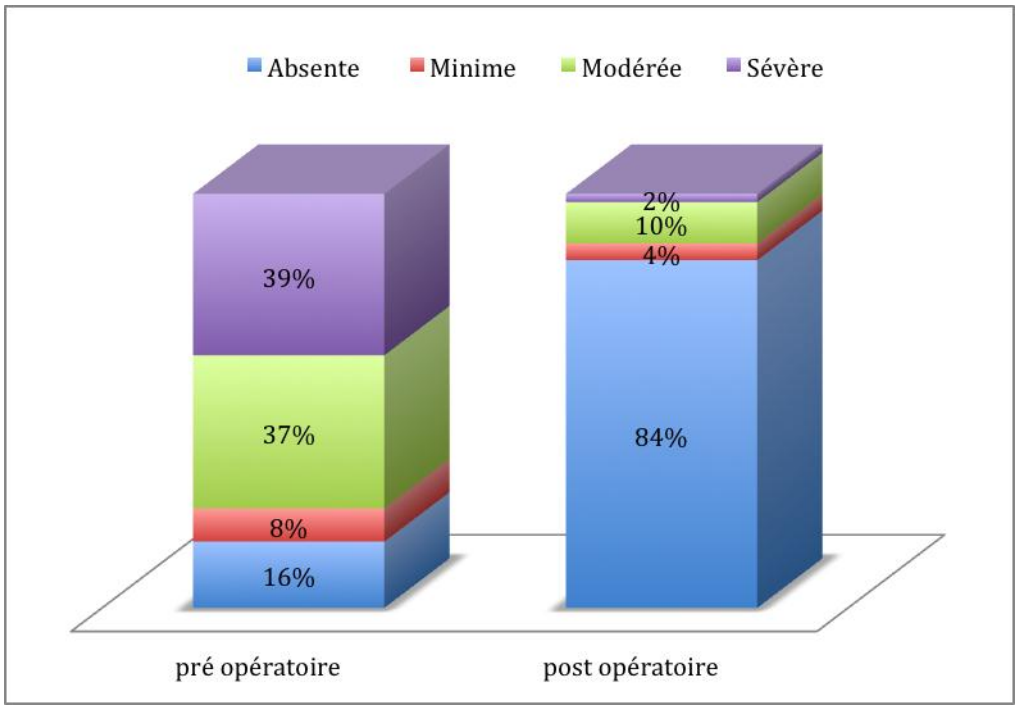


Graphique 13 : Comparaison de la dilatation des cavités droites chez nos malades en pré et post-opératoire

L'HTAP :

En préopératoire, 84 % (43) des patients avaient une

HTAP, contre 16 % (8) en postopératoire ; on peut donc dire que dans notre série la chirurgie a été efficace sur ce point.



Graphique 13: Comparaison de la présence ou non d'HTAP chez nos malades en pré et post-opératoire.

DISCUSSION

I/EPIDEMIOLOGIE :

A/INCIDENCE :

L'incidence des cardiopathies congénitales estimée de 6 à 8 pour mille naissances vivantes [116]. Dans certains pays il y a une forte incidence par rapport à d'autres, du fait qu'ils ont institué une politique organisée pour effectuer le dépistage par écho cardiaque systématique [117,118].

Dans notre série la fréquence des cardiopathies congénitales à shunt gauche-droit est estimée à 68,4% des cardiopathies congénitales. Dans la littérature, celle-ci est estimée entre 40% et 68% (tableau 5). Les cardiopathies congénitales à shunt gauche droit sont donc les plus fréquentes des CC aussi bien dans notre pays que dans les pays developpés.

Tableau 5 :Fréquence des cardiopathies congénitales à shunt G-D chez l'adulte dans différents pays.

Lieu de l'étude	Auteur	Nb de cas de CC	CC à shunt G-D %
Algérie [119]	Haddad A et al.	540	67%
Sénégal [120]	Mbaye Aet al .	50	68%
Royaume-Uni [121]	Hamilt-on and Bozkurt	30	56%
Allemagne [122]	Concor	10300	48%
Maroc	Notre serie	72	68,4%

A. Incidence de chaque cardiopathie :

1/La Communication interauriculaire :

Elle occupe la première place dans notre série avec un taux de 90 % des cas de C.C à shunt G-D, et de 63 % de toutes les cardiopathies congénitales. Ce chiffre élevé est également retrouvé par A.Mbaye et al. [120] (56%), A.haddad et al .[119]

(51%), Hamilton et bozkurt [121] (76%), CONCOR [122] (40%) .

2/la communication interventriculaire :

Dans notre série, elle a été retrouvée dans 16% des cas des C.C de shunt G- D (isolées et associées). Ce taux est encore plus élevé dans la série de CONCOR [122] (44%), de A.Mbaye et al . [120] (18 %). Cependant un taux plus faible de 5% à été retrouvé dans la serie A.Haddad et al. [119] et 3% dans la serie de Hamilton et bozkurt [121].

3/la persistence du canal artériel:

La PCA a été retrouvée chez 8% des cas de notre serie , un taux également faible dans la série A.Haddad et al. [119] (5%) , CONCOR [122] (4%) ,Hamilton et bozkurt [121] (10 %) et un taux un peu plus élevé dans la série A.Mbaye et al . [120] (14%)

4/ le canal atrio-ventriculaire :

Cette anomalie reste rare dans notre série avec un pourcentage de 4% , et dans d'autre serie [119-122] variant entre 2 % et 18%.

Tableau 6: Incidence de chaque CC à shunt gauche droit selon differet pays

Auteur	Lieu de l'étude	Nombre des shunt GD	CIA	CIV	PCA	CAV
Al.Balushi et al . [123]	Oman	392	64%	32%	2%	2%
George D et al . [124]	Grèce	160	74%	14%	7%	5%
Annie Dore D . Glancy L . [125]	Angleterre	200	60%	25%	10%	5%
A .Mbaye[120]	Sénégal	34	56%	18%	14%	12%
A.Haddad[119]	Algérie	355	78%	7%	9%	6%
Hamilton et Bozkurt [121]	Royaume uni	17	76%	6%	_	18%
CONCOR [122]	Allemagne	4943	40%	44%	10%	6%
Notre serie	-	51	90%	16%	8%	4%

B-REPARTITION SELON LE SEXE :

Dans la littérature, la plupart des études ont constaté que les cardiopathies congénitales atteingent plus fréquemment les sujets de sexe féminin (2/1). Cette prédominance féminine est effectivement retrouvée dans notre étude : 59 % des cas sontde sexe feminin.

Le tableau suivant illustre cette constatation en exposant le pourcentage des patients dans différentes séries.

Tableau 7: Répartition globale des cardiopathies congénitales selon le sexe

Auteur	Nombre de cas	Sexe masculin %	Sexe feminin%
Haddad A et al. [119]	540	42 %	58%
Mbaye Aet al .[120]	50	36%	64%
Hamilton and Bozkurt [121]	30	40%	60%
George D. et al . [124]	234	35%	65%
AL. balushi et Al [123]	600	46%	54%
Notre serie	51	41%	59%

C. Répartition selon l'âge :

Dans notre série, la tranche d'âge prédominante est celle de 15 ans à 20 ans qui represente 29% des cas ensuite celle de 21 ans à 30 ans , en dernier les patients agés plus de 51 ans .

L'age moyen de nos patients est de 31,94ans est proche de celui noté par Silversides et al . [126] en amérique du nord (age moyen 29 ans) et celui d' Ejim et al. [127] au Nigérie 32,31 chez 111 patients . Par ailleur , il reste moins élever que celui rapporté par Veurheugt et al . [128] (35,1ans) dans leur étude en amesterdam sur 7414 patients et celui rapporté par Mbaye A [120] et al .avec un age moyen de 36,16 ans sur 50 patients .

II/ETUDE CLINIQUE :

A/CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE :

La clinique reste une aide précieuse, en particulier dans notre contexte où l'accès aux examens échographiques n'est pas toujours possible.

Ainsi dans notre série, la dyspnée était la plus féquente (90%) comme décrite dans la littérature :Favelli et al . [129] (73%) , Engelfriet et al . [130] (63%) , Mbaye A et al . [120] (62%) .Les autres circonstances de découvertes étaient un souffle cardiaque , des palpitations ou découverte fortuite .

B/EXAMEN CLINIQUE:

-Souffle systolique: dans notre étude, l'auscultation de nos patients a retrouvé un souffle dans 86% des cas , également élevé Dans la série de Mbaye A et al . [120] et retrouvé chez 80% des cas.

-les signes d'insuffisance cardiaque étaient fréquents dans notre serie retrouvés chez 14 cas soit 27% ,ceci peut s'expliquer par le retard du diagnostic et donc de prise en charge mais également par le faible taux de correction chirurgicale des cc dans notre pays en développement . L'incidence de l'insuffisance cardiaque selon mbaye A et al . [120] était 26 % , de 4 % d'aprés Haddad [119] et 2,5%selon zemer et al [131]

III -Examen paraclinique

A -Radiographie thoracique :

La valeur sémiologique de la radiographie thoracique est largement sous estimée. Cet examen simple peu irradiant et économique fournit des

renseignements indispensables pour le diagnostic et le suivi pré et postopératoire des cardiopathies congénitales. C'est un excellent indicateur de la morphologie des gros vaisseaux et de l'état de la vascularisation pulmonaire qui est la clé du diagnostique et conditionne en partie le pronostic. Il permet la surveillance du volume cardiaque et des vaisseaux périhilaires [132].

Elle permet d'évoquer le diagnostic dans certaines cardiopathies typiques comme la sténose valvulaire pulmonaire, la communication interauriculaire, la coarctation de l'aorte. Elle permet également de préciser le situs et de mesurer la taille du cœur.

Dans notre série, 41 patients avaient un aspect radiologique orientant vers une cardiopathie soit 80% des cas. Les anomalies les plus fréquentes sont : la CMG était présente dans 80%, la surcharge vasculaire pulmonaire dans 40% des cas.

Une étude faite à l'hôpital de Vandouvre à confirmé l'intérêt de la radiographie thoracique : sur 98 cas de CIA, 70% avaient un aspect typique avec hypervascularisation pulmonaire, rapport cardiothoracique augmenté, dilatation du ventricule droit [133,134].

B-L'électrocardiogramme :

Bien que l'ECG ne soit plus indispensable pour le diagnostic malformatif, il garde tout son intérêt quand il est accompagné par une radiographie thoracique, dans la confirmation ou l'infirmation du diagnostic. D'autre part, il contribue au diagnostic des troubles de rythme et de conduction qui sont souvent des complications des CC à shunt gauche droit .

Dans notre étude 51 ECG sont réalisés, 22 comportaient des anomalies.

Les anomalies les plus fréquentes dans notre serie étaient ACFA 23% , HVD 22% , BBD 40 % .

C-L'échocardiographie doppler couleur :

L'échocardiographie Doppler couleur est le principal moyen non invasif pour le diagnostic et l'étude des cardiopathies congénitales non cyanogènes.

L'échographie par ses renseignements morphologiques a remplacé dans de nombreuses situations l'angiographie. Couplé à une image échocardiographique bidimensionnelle de haute qualité, le doppler a bouleversé l'évaluation non invasive des cardiopathies congénitales par ses renseignements hémodynamiques et aussi le diagnostic prénatale au cours des dernières années. Le doppler à codage couleur qui est venu récemment compléter le doppler conventionnel, permet une étude plus aisée des C.C avec shunt gauche-droite en facilitant l'étude de nombreux flux anormaux en particulier les flux de shunt et de régurgitation [135,136,137]. Cet examen rend de plus en plus inutile le cathétérisme cardiaque en particulier la réalisation des cathétérismes itératifs.

Au service de chirurgie cardiovasculaire du CHU de Fès, l'échocardiographie doppler reste le moyen de diagnostic le plus utilisé pour le diagnostic et l'évaluation des C.C de shunt et pour la décision chirurgicale.

D'après plusieurs études récentes [137,138,139], la décision chirurgicale de la plupart des cardiopathies de shunt gauche-droite peut être prise sur les seules données de l'échodoppler couleur transthoracique sans recours au cathétérisme.

De plus, l'échocardiographie doppler couleur joue un rôle important dans le dépistage des cardiopathies de shunt asymptomatiques de l'adolescent. Ceci a été illustré par l'étude faite par Steinberg [140] à l'Université de Minnesota Minneapolis, sur une cohorte de 357 patients asymptomatiques (moyenne d'âge 15 ans), et dont l'examen clinique était normal.

L'échographie tridimensionnelle qui est le fruit des récents progrès dans l'imagerie cardiaque non invasive a l'avantage d'améliorer la compréhension

clinique et hémodynamique de plusieurs cardiopathies congénitales. A elle seule elle permet de quantifier de façon précise la taille des compartiments cardiaques, et d'évaluer leur fonctionnement. Malheureusement ces techniques ne sont pas disponibles pour l'utilisation quotidienne, mais leur accessibilité pour tous ne saurait tarder au vu des progrès que connaît l'imagerie cardiaque d'année en année [137.141].

Dans notre série L'échocardiographie trans-thoracique, réalisée chez tous nos patients, a permis de poser diagnostic pour tous les cas de notre serie.. Selon le degré de sévérité, la majorité des lésions chez nos patients étaient simples ou à complexité intermédiaire. Dans notre contexte, les cardiopathies complexes, peu compatibles avec une longue survie, ne peuvent être nombreuses dans notre population adulte. Le même constat a été rapporté par d'autres auteurs africains et non africains [127-128]. Ceci pourrait être expliqué dans notre contexte, du moins en partie, par la rareté de la réparation chirurgicale seule gage pour l'amélioration de la survie de ces patients à l'âge adulte. Ceci favorise également les complications évolutives.

L'HTAP qui constitue la hantise des shunts gauche droit ,était noté chez 40 patients soit par opposition à Favelli et al . [129] ont rapporté 6% d'HTAP , George et al. [124] 5,3% de méme que Haddad et al. [119] avec 5% .

D- Le cathétérisme cardiaque :

Les indications du cathétérisme ont connu de grands bouleversements ces dernières années [142]. Ainsi son utilisation à but diagnostique unique n'est plus de rigueur aujourd'hui dans les cardiopathies de shunt gauche-droit, sauf dans les rares cas de suspicion de syndrome d'Eisenmenger où le cathétérisme permet d'évaluer les pressions pulmonaires et les résistances pulmonaires , comme ce fut le

cas pour certains de nos patients . Actuellement le cathétérisme a plus une vocation thérapeutique que diagnostique [143,144], et a de ce fait remplacé la chirurgie conventionnelle dans le traitement de plusieurs lésions cardiaques telles que les CIA, la PCA, la CIV.

Ainsi, le cathétérisme interventionnel peut avoir soit un but palliatif ou soit un but curatif, ou carrément être utilisé comme adjuvant à une chirurgie conventionnelle notamment dans le traitement de certaines cardiopathies congénitales de shunt complexes. En plus du confort que présente le cathétérisme interventionnel, il écourte la durée d'hospitalisation des patients en leur évitant l'anesthésie générale .

IV/TRAITEMENT ET EVOLUTION :

A/TRAITEMENT MEDICAL :

Le traitement des CC avec shunt gauche droit relève uniquement de la chirurgie ou du cathétérisme interventionnel, le traitement médical est limité aux complications.

B/ TRAITEMENT CHIRURGICAL

L'approche chirurgicale des cardiopathies congénitales à l'âge adulte dans les pays en voie de développement est différente de celle des pays développés.

Le diagnostic est fait tardivement dans la vie. Le nombre élevé d'adolescents et d'adultes avec diverses cardiopathies natives témoigne du manque d'accessibilité à la chirurgie durant l'enfance. Lorsqu'ils arrivent aux services de chirurgie cardio-vasculaire adulte, ils sont déjà au stade de complications, décrites dans des études faites dans des états similaires [145,146].

1/ L'indication Opératoire et HTAP :

Le risque d'altérations du lit vasculaire pulmonaire, génératrices d'hypertension artérielle pulmonaire obstructive, est un risque majeur car il rend le malade inopérable. Il est donc nécessaire dans tous les shunts de surveiller l'évolution des pressions et surtout des résistances vasculaires pulmonaires. On peut ainsi beaucoup plus facilement étudier l'évolution et faire opérer le patient avant que les lésions du lit vasculaire pulmonaire ne deviennent irréversibles et ainsi atteindre ou même dépasser les résistances vasculaires systémiques et inverser le shunt. Cette éventualité défavorable ne résume pas toutes les potentialités évolutives, variables et parfois imprévisibles des cardiopathies avec shunt gauche-droite. Au fil des mois, la diminution relative de la taille de la communication est souvent à l'origine d'une amélioration spontanée. Certaines communications peuvent même se fermer. L'indication opératoire est un compromis entre le risque physiopathologique (persistance d'une hypertension pulmonaire de niveau systémique et son évolutivité), le risque opératoire selon l'âge et la réduction progressive du diamètre de la communication.

Dans notre étude le traitement chirurgical a été réalisé chez tous les patients pour lesquels l'indication opératoire a été retenue .

2/Traitement curatif : [147]

La réparation anatomique s'adresse à des lésions congénitales très diverses, allant du simple défect septal, à des cardiopathies très complexes.

La réparation nécessite parfois le recours à des substituts prothétiques vasculaires ou valvulaires. Pour éviter la constitution de lésions secondaires à une intervention palliative préalable, souvent difficile à traiter lors de la correction définitive, et pour améliorer la qualité de la fonction ventriculaire à long terme, il est préconisé de procéder à la réparation complète à un âge même précoce. Ceci est

dorénavant possible grâce à l'énorme progrès qu'ont connu des techniques d'anesthésie réanimation, de circulation extra- corporelle et de protection myocardique.

Dans notre série tous les patients ont bénéficié d'une cure complète .

3 -Choix de la technique :

Une fois l'indication opératoire posée, il reste à discuter la méthode, essentiellement : la fermeture chirurgicale ou la fermeture percutanée par prothèse.

De nombreuses études comparent les résultats de la chirurgie à ceux du cathétérisme concernant la fermeture de CIA qui est la CC la plus fréquente dans notre série .

L'étude de Du et collaborateurs [64] compare les résultats de la chirurgie chez 155 patients porteurs de CIA avec les résultats du traitement percutané, réalisé chez 459 patients. Le taux de réussite de la chirurgie est de 100%, avec 5,4 % de complications globales. Le taux de réussite de la méthode percutanée était lui de 95,7% avec un taux de complications de 1,6%.

L'étude de Cowley et collaborateurs [148] objective les résultats suivants :

Taux de réussite de la fermeture chirurgicale de 100% chez les patients opérés [149] et taux de réussite du traitement percutané de 80% chez les 45 patients qui ont bé- néficié de ce traitement. Par ailleurs, les complications chez le groupe chirurgical sont de l'ordre de 10%, et 0% chez le groupe traité par voie percutanée.

L'étude de Thomson et collaborateurs [150] compare le traitement chirurgical chez 9 patients (100% réussite et 2% de complications) et le traitement percutané chez 27 patients (89% de réussite et 11% de complications).

Après un suivi moyen de dix ans, les résultats ont objectivé qu'il n'y avait aucune différence significative en terme de réussite et de complications.

Ainsi, de manière générale, on peut conclure que la chirurgie est supérieure

en terme d'efficacité, avec des taux de réussite souvent de 100%, tandis que le taux de réussite des fermetures percutanées est autour de 90% selon les équipes.

De son côté La fermeture percutanée des CIA entraine moins de complications à court et moyen terme. Elle permet également de supprimer les conséquences esthétiques propres à la chirurgie.

Ainsi selon les études, la fermeture percutanée des CIA quel que soit le dispositif et malgré l'amélioration des matériaux n'est pas dénuée de complications. Si certaines ont été fréquemment décrites, d'autres sont plus exceptionnelles et méritent d'être mentionnées :

- Fracture des bras métalliques des prothèses [69].
- Shunt résiduel [151].
- Déplacement de la prothèse [152] : Le risque majeur est la survenue d'accident thromboembolique.
- Troubles du rythme et de conduction :

Les auteurs [153] ont constaté un taux élevé de troubles du rythme contre un faible taux de troubles de conduction. Les plus fréquemment signalés sont :

- La fibrillation auriculaire et le flutter.
- L'ESV
  - La tachycardie supraventriculaire.
- Les BAV.

- Perforation d'un vaisseau [154]
- Epanchement péricardique voire la tamponnade [155] : Complication rare secondaire à la perforation d'un vaisseau ou d'une cavité cardiaque.
- Endocardite [151, 156] : Extrêmement rare. La majorité des auteurs préconisent sa prophylaxie pendant 6 mois, délai présumé suffisant pour l'endothélialisation complète de la prothèse.

Toutefois, une étude [157] publiée en 2007 par Steffen P Schoen et collaborateurs constatant que lors des dernières années la plupart des études insistaient surtout sur les taux de fermeture et les taux de shunts résiduels après fermeture percutanée d'une CIA, l'auteur a voulu de réaliser une étude à long terme sur les effets de la mise en place de la prothèse Amplatz sur la fonction cardiaque.

Ainsi sur une période de 5 ans, 240 patients consécutifs, tous porteurs d'une CIA ou d'une PFO ont bénéficié d'une fermeture percutanée de leur communication anormale, avec un suivi clinique et échographique à long terme.

Les résultats de cette étude font état d'une fermeture sans shunt résiduel de 89% des CIA avec un taux de complications majeures de 0,8% (globalement sur les 240 patients).

Cependant, un suivi à plus long terme a révélé des fuites aortiques, inexistantes auparavant, chez 9% des patients porteurs de CIA opérées. L'auteur explique cette forte proportion de fuites aortiques nouvellement constituées par l'endothélialisation que subit la prothèse une fois mise en place. Il s'ensuit une fibrose avec traction des tissus, notamment traction de la sigmoïde aortique non coronarienne, expliquant l'incontinence de la valve aortique.

En conclusion, la question des complications à long terme de la fermeture percutanée des CIA demeure ouverte.

Par ailleurs, la fermeture percutanée évite un passage en unité de soin intensif et diminue le séjour hospitalier, ainsi que la période de convalescence à domicile, ce qui diminue le cout global de l'intervention.

En effet, le séjour hospitalier moyen des patients opérés chirurgicalement est de l'ordre de 6 jours, tandis que les patients traités par voie percutanée ne restent généralement hospitalisés qu'une seule journée. [150] [158]

Cette dernière constatation concernant le cout est à nuancer : en effet le cout

du dispositif est supérieur au cout de la chirurgie, de sorte que dans des pays à revenu faible à moyen, en raison du moindre impact du prix du séjour hospitalier sur le cout global, la chirurgie reste moins onéreuse que le cathétérisme.

Ainsi une étude [159] réalisée au Guatemala par Vladimiro L. Vida et collaborateurs en 2005 a cherché à comparer l'impact de chacune de ces deux interventions et les dépenses qu'elles entrainent pour les patients et pour la société.

Leur étude a concerné 111 patients, parmi lesquels 83 patients ayant bénéficié d'une fermeture percutanée de leur CIA, les 28 restants ayant été traités chirurgicalement.

Après avoir comparé les couts globaux (incluant séjour hospitalier, couts des équipements et journées de travail perdues), l'auteur conclue que la fermeture chirurgicale reste supérieure à la fermeture percutanée des CIA, et que par ailleurs elle permet une économie de 27% du prix global de l'intervention par rapport à cette dernière. N'étant pas plus efficace, et étant plus onéreuse, essentiellement à cause du cout du dispositif, l'auteur considère que la fermeture percutanée n'est pas à utiliser en première intention, en particulier dans les pays où les ressources de santé sont limitées.

Tableau 8: Tableau synthétique montrant les résultats de diverses études comparant l'efficacité relative du traitement chirurgical et percutané des CIA, ainsi que leurs complications et la durée de séjour moyen.

Etude et caractéristiques des patients	Cathétérisme interventionnel	Réparation chirurgicale	Complications	Durée du séjour (jours)
Du et collab.[64] **-Enfants et adultes** **-Age :** **18,1+/- 19,3 ans (groupe du dispositif) ;** **5,9 +/- 6,2 ans (groupe de la chirurgie)**	-n=459 -taux de réussite de la procédure= 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.[148] **-Enfants et adultes** **-Age :** **22,9+/- 20,8 ans (groupe du dispositif) ;** **10,5 +/- 11,7 ans (groupe de la chirurgie)**	n=45 -taux de réussite de la procédure= 80% -fermeture com- plète chez 25/45 patients	-n=44 -taux de réussite de la procédure=100% -fermeture complète chez 42/44 patients	-complications importantes : dispositif n=0 chirurgie n=10	-dispositif=1,0 -chirurgie= 3,6
Thomson et collab.[64] **-enfants et adultes-** **-âge médian :** **9,7 ans (groupe du dispositif) ;** **5,5 ans (groupe de la chirurgie)**	-n=27 -taux de réussite de la procédure= 89% (2 échecs procéduraux et 1 embolisation du dispositif) -réduction du diamètre télédias- tolique du ventri- cule droit (DTVD de 17,5% à 6 mois	-n=19 -taux de réussite de la procédure= 100% - diminution du DTVD de 15,1% à 6mois	- complications globales : 11% (n=3) le dispositif, 47% (n=9) la chirurgie - complications influençant la prise en charge : 11% (n=3) le dispositif, 21% (n=4) la chirurgie	-dispositif=1,0 -chirurgie= 6,0

En conclusion, la chirurgie est la méthode de correction dont l'efficacité est la plus constante et dont la reproductibilité est la plus aisée.

Toutefois la méthode percutanée offre l'avantage d'être pourvoyeuse de moins de complications, d'être peu ou pas invasive, au prix d'une efficacité pour l'instant inférieure à la chirurgie. De belles perspectives d'avenir s'offrent ainsi à elle, cette technique occupera donc une place de plus en plus importante dans le traitement des CC.

C-Mortalité post opératoire

Tableau 9 : Mortalité dans notre série comparé à la revue de littérature.

Série	Pourcentage
Sonia M. Katiappai, (australie) [160]	1,8%
Kozo et masashi (japan) [161]	1,1%
Hamilton et Bozkurt (Royaume uni) [121]	0%
Notre Étude	0%

Ainsi on peut conclure que la chirurgie des CC est une chirurgie relativement sure avec une fermeture efficiente de la communication anormale, et des taux de mortalité quasi nuls.

V/ EVOLUTION POST-OPERATOIRE :

Dans notre série l'évolution postopératoire à court terme pour la plupart de nos patients était bonne.

On note une bonne tolérance fonctionnelle dans la plupart des cardiopathies congénitales avec shunt gauche-droite, la surveillance clinique, ECG, radiographique

et surtout échocardiographique doppler montre un bon résultat opératoire du traitement curatif.

Conséquence de la chirurgie sur les cavités cardiaques :

1. Shunt résiduel :

Selon les différentes publications, le shunt résiduel est rare, son incidence varie de 0 à 7,9% [162, 163], et il est généralement insuffisant pour être symptomatique. Dans notre étude, aucun patient n'a gardé un shunt résiduel.

2. Dilatation du VD :

La persistance de la dilatation du VD à long terme n'est pas rare [164]. En général, le VD commence à reprendre ses dimensions normales immédiatement après la chirurgie mais à une vitesse qui diminue avec le temps. Il peut y mettre une semaine selon Berger et al, 6 mois selon Thilen [165], et jusqu'à 5 ans pour d'autres auteurs.

Cette persistance de la dilatation du VD est expliquée par une incapacité du VD à se remodeler, elle-même dépendante des conditions pré-opératoires suivantes:

- L'âge avancé.
- Le QP/QS>3.
- La présence d'une fibrillation auriculaire.

CONCLUSION

Grâce aux progrès de la chirurgie cardiovasculaire dans la prise en charge des cardiopathies congénitales, certaines pathologies, préalablement connues, rencontrent un engouement nouveau sans précédent. C'est ainsi le cas des CC avec shunt gauche droit .

La possibilité de réparer un defect cardiaque, avec une effraction cutanée minime, en restant le moins invasif possible, tel était le défi relevé par tant d'équipes de praticiens a travers le monde.

La chirurgie classique est un moyen fiable et efficace pour la fermeture de ces CC. Ses excellents résultats chez l'adulte, pourraient nous suggérer de fermer toutes les CC avec shunt gauche droit diagnostiquées, et ce même à un âge tardif, afin d'éviter l'inéluctable évolution vers la détérioration du lit vasculaire pulmonaire.

D'autre part, la fermeture percutanée du defect, qui évite une intervention lourde, et qui entraîne un préjudice esthétique moindre, ainsi que moins de complications à moyen et long terme peut sembler une alternative séduisante à la chirurgie.

Il faut savoir toutefois que tous les shunt gauche droit ne sont pas candidats à un traitement percutané, et que contrairement à la chirurgie, les taux de réussite de l'intervention par voie percutanée n'approchent pas les 100 %, mais sont plutôt de l'ordre de 90 % selon les équipes. Par ailleurs, son cout supérieur à celui de la chirurgie classique (essentiellement à cause du prix de la prothèse) est un frein à son développement, particulièrement dans les pays aux ressources limitées.

Toutefois, cette technique est encore au jour d'aujourd'hui en cours d'expérimentation et de perfectionnement, offrant peut-être de nouvelles perspectives d'avenir.

Pour le moment, il semble que le traitement chirurgical des shunts gauche droit reste la méthode la plus intéressante dans notre contexte pour traiter efficacement ces pathologie.

RESUMES

RESUME

Les cardiopathies responsables d'un shunt gauche-droit sont les plus fréquentes des cardiopathies congénitales, l'évolution spontané est dominée par le risque d'altération irréversible des vaisseaux pulmonaires avec une HTAP fixée.

Matériels et méthodes : A travers une étude rétrospective réalisée au service de chirurgie cardiovasculaire de CHU HASSAN II de Fès entre janvier 2011 et décembre 2017. Une période durant laquelle 51 patients ont bénéficié d'une correction chirurgicale de leur cardiopathie congénitale à shunt gauche droit . Il s'agissait de 30 patients de sexe féminin et 21 de sexe masculin avec un sex-ratio à 1,4. La moyenne d'âge des patients était 31,94 ans avec des extrêmes allant de 15 ans à 58 ans . Les cardiopathies de shunt gauche-droit constituent 68,4% de toutes les cardiopathies congénitales.Il s'agissait d'une communication interauriculaire dans 90%, d'une communication interventriculaire dans 16%, d'un canal artériel persistant dans 8 % , d'un canal atrioventriculaire dans 4 % , et les shunts multiples dans 9 % des cas .

Après l'exploration électrique, radiologique et échocardiographique Doppler, Nos patients ont été opérés soit :

- A Coeur ouvert (CIA,CIV , CAV)avec fermeture de la communication par un patch synthétique (87% des cas) ou par suture directe de la communication (13% des cas)
- À Coeur fermé pour tous les patients ayant une PCA avec une section suture du canal artériel

Résultats: La mortalité opératoire et postopératoire a été nulle. La morbidité opératoire colligée consistait en des complications cardiaques : hématome en regard de l'OD (1 cas), épanchement péricardique (3 cas), les troubles du rythme

cardiaque, à type de tachycardie supraventriculaire (2 cas) ; des complications infectieuses d'évolution favorable sous antibiothérapie adaptée (2 cas) et complications respiratoires à type de pneumothorax drainé (1 cas).

L'intervention chirurgicale a permis une amélioration clinique chez tous les patients. A l'échocardiographie de contrôle une nette amélioration a été notée chez les patients porteurs d'une HTAP préopératoire .

Conclusion: le traitement chirurgical par son efficacité, sa reproductibilité et sa faisabilité, reste un élément incontournable dans l'arsenal thérapeutique pour la correction des CC avec shunt gauche droit . Ses excellents résultats, suggèrent la fermeture systématique de tous les cas diagnostiquées.

Malgré l'avènement des nouvelles techniques, moins invasives, quoique moins performantes, la place de la fermeture chirurgicale des CC avec shunt gauche droit demeure importante.

Mots-clés : Cardiopathie congénitale, chirurgie, shunt gauche-droit.

SUMMARY:

Heart disease responsible of a left-right shunt are the most common congenital heart diseases, their evolution is dominated by the risk of irreversible alteration of pulmonary vessels with fixed pulmonary hypertension.

Materials and methods: This is an analytical and descriptive retrospective study in the cardiovascular surgery department at the University Hospital Hassan II of Fez between January 2011 and Decembre 2017, during which 51 patients underwent surgical correction of their Heart congenital disease. Among these 51 patients it was 30 females and 21 males with a sex ratio of 1.4. The average age of the patients was 31.94 years with extremes ranging from 15 years to 58 years. Left-right shunt account for 68.4% of all congenital heart diseases. It was an atrial septal defect in 90% , a ventricular septal defect in 16% , 8% patent ductus arteriosus, 4% atrioventricular canal, and multiple shunts 9% of cases

After electrical, radiological and echocardiographic exploration, Our patients were operated on:

- Open heart surgery (ASD, VSD, AVC) with closure of the communication by a synthetic patch (87% of cases) or by direct suture of the communication (13% of cases)
- Closed heart surgery for all patients with PDA with a suture section of the arterial canal

Results: No operative mortality was observed. The operative morbidity collated consisted of cardiac complications: hematoma of the OD (1 case), pericardial effusion (3 cases), heart rhythm disorders, type supraventricular tachycardia (2 cases); infectious complications with favorable development in appropriate antibiotic therapy (2 cases) and respiratory complications such as pneumothorax that was

evacuated (1 case).

Surgery permitted a clinical improvement in all patients. In control echocardiography, no patient has kept a residual shunt and a real improvement has been seen in all patients who had pulmonary arterial hypertension before surgery.

Conclusion: Surgical treatment by its efficiency, reproducibility and feasibility, remains an essential element in the therapeutic arsenal for the correction of Congenital heart diseases with left right shunt. His excellent results suggest the systematic closure of all diagnosed cases. Despite the advent of new techniques, less invasive, albeit less efficient, the place of surgical closure of congenital heart disease with left right shunt remains important.

Keywords: congenital heart disease, surgery, left to right shunt .

ملخص

تعتبر أمراض القلب المسؤولة عن التحول من الأيسر إلى الأيمن هي الأكثر شيوعا بين أمراض القلب الخلقية. ويميز تطورها خطر تغيير وضع الأوعية الرئوية مع خطر ارتفاع ضغط الدم الرئوي الثابت .

معدات و طرق: يتعلق الأمر بدراسة رجعية تحليلية وصفية في قسم جراحة القلب والأوعية الدموية في مستشفى الحسن الثاني في فاس بين يناير 2011 و دجنبر 2017 ، حيث خضع 51 مريضًا لعملية جراحية لتصحيح أمراض القلب الخلقية. ومن بين هؤلاء 51 مريضا كان هناك 30 أنثى و 21 من الذكور بنسبة 1.4 في الجنس. كان متوسط عمر المرضى 31.94 سنة بحد أقصى يتراوح من 15 سنة إلى 58 سنة . ، تمثل أمراض القلب مع التحول من اليسر إلى اليمين 68,4% من مجموع أمراض القلب التشوهية الخلقية في دراستنا، ويمثل الاتصال بين الأذينين 90 ٪ , ويمثل الاتصال بين البطينين 16 ٪, والقناة الشريانية 8 ٪ , قناة الأذينية البطينية 4 ٪, والتحولات المتعددة 9 ٪ من الحالات.

بعد الإستكشاف التخطيطي ، الإشعاعي و الإيكودوبليري تم إخضاع جميع المرضى لعمليات جراحية:

-جراحة القلب المفتوح(CAV,CIV, CIA) مع إغلاق الاتصال بواسطة رقعة اصطناعية (87 ٪من الحالات) أو عن طريق خياطة مباشرة (٪13 من الحالات).

- جراحة القلب مغلقة لجميع المرضى الذين يعانون من(PCA) مع قسم خياطة قناة الشرايين.

النتائج : لم تسجل أية حالة وفاة أثناء أو بعد العملية الجراحية . لكن سجلت حالات مرضية ناتجة عن مضاعفات قلبية : تكتل دموي في الأذين الأيمن(1 حالة) , انصباب التامور (3 حالات) ، واضطرابات إيقاع القلب ، نوع عدم انتظام دقات القلب فوق البطيني (2 حالات) مضاعفات تعفنية مع تطور مناسب في العلاج بالمضادات الحيوية المناسبة (حالتان) ومضاعفات الجهاز التنفسي مثل استرواح الصدر الذي تم إخلاؤه (حالة واحدة).

وقد أدى التدخل الجراحي لتحسن سريري وايكوغرافي لجميع المرضى الذين كانوا يعانون من أمراض القلب المسؤولة عن التحول من الأيسر إلى الأيمن

خاتمة: يظل العلاج الجراحي بكفاءته عنصراً أساسياً في الترسانة العلاجية لتصحيح أمراض القلب الخلقية المسؤولة عن التحول من الأيسر إلى الأيمن. تشير نتائجه الممتازة إلى الإغلاق المنتظم لجميع الحالات المرضية. على الرغم من ظهور تقنيات جديدة ، أقل توغلا ، وإن كان أقل فعالية ، لا يزال مكان الإغلاق الجراحي لأمراض القلب الخلقية مع التحويلة اليمنى اليسرى مهما..

الكلمات الأساسية: أمراض القلب الخلقية ، الجراحة ، التحويل من اليسار إلى اليمين

BIBLIOGRAPHIE

1 . Grisceli C ; Sidi D ; Munnich A ; Vouhé PLes cardiopathies congénitalesTroisième débat de la fondation Wyeth pour la santé de l'enfant et de l'adolescent. 24 Novembre 2005.

2 . Pietra GG, Capron F, Stewart S et als. Pathologic assessment of vasculopathies in pulmonary hypertension , J Am Coll Cardiol, 2004;43(Suppl S):25S-32S.

3. Moorman A, Webb S, Brown NA, Lamers W, Anderson RH. Development of the heart (1): formation of the cardiac chambers and arterial trunks. Heart 2003;89:806—14.

4. van den Hoff MJB, Kruithof BPT, Moorman AF. Making more heart muscle. Bioessays 2004;26:248—61.

5.Kirby M, Bockman D. Neural crest and normal development: a new perspective. Anat Rec 1984;209:1—6.

6. Lamers W, Moorman A. Cardiac septation: a late contribution of the embryonic primary myocardium to heart morphogenesis. Circ Res 2002;91:93—103.

7. Moorman A, Christoffels VM. Cardiac chamber formation: development, genes, and evolution. Physiol Rev 2003; 83:1223—67 [doi:10.1152/physrev.00006.2003].

8- Snarr BS, Kern CB, Wessels A. Origin and fate of cardiac mesenchyme. Dev Dyn 2008;237:2804—19.

9. Schleich J.-M, Andru S, Dillenseger J.-L, Almange C. Imagerie du développement cardiaque normal. Journal de pédiatrie et de puériculture, 16, 2003:316-320.

10. Langman J, Sadler TW.Appareil cardiovasculaire. In: Langman J, Sadler TW, editors. Embryologie médicale.Paris: Pradel; 1996:196-248.

11. Larsen WJ.Développement du coeur. In : Larsen WJ, editors. Embryologie humaine. Bruxelles: De Boeck et Larcier; 1996 :131-165.

12.Larsen W. Développement du cœur. In Embryologie Humaine. Edition de Boeck université.1996.p131-163.

13-MAJNERMER A, SHEVELL. Appareil cardio-vasculaire. http://www. http://www.embryologiehumaine.fr. Consulté le 5 octobre 2009.

14. MILLER SP, QUILLEN PS, HAMRICK S. Abnormal brain development in newborns with congenital heart disease.2007; 357: 1928-1938.

15. JOUANNIC J.M, FERMONT. Journal de gynécologie Obstétrique et Biologie de la Reproduction. Physiologie de la circulation foetale. Elsevier Masson SAS, 2e édition. 2004 ; 33 : 4.

16. Moore KL, Persaud TVN Essential of embryology and birth defect .5th edition Philadelphia: WB Saunders 1998.

17.Dupuis C, Kachaner J, Payot M, Freedom RM, Davignon A; cardiologie pédiatrique. 2ème édition. Médecine-sciences. Flammarion. Paris 1991.

18. Behrman. Nelson textbook of pediatrics. 16ème édition.2000. WB Saunders Com- pany.

19 . S. Paranon, P. Acar,Physiopathologie des shunts gauche-droite – Doi : 10.1016/S1166-4568(11)32768-4

20. HOUYEL L. Communications interauriculaires. Encycl Med Chir, Cardiologie 2003 ; 11-940-C-20 : 8p.

21. Castaneda AR, Jonas RA, Mayer JE, Hanley FL. Cardiac surgery of the neonate and infant. Philadelphia: WB Saunders Company, 1994: 143-56

22. Van Praagh S, Carrera ME, Sanders SP, Mayer JE, Van Praagh R. Partial or total direct pulmonary venous drainage to right atrium duet o malposition of septum primum. Chest 1995; 107: 1488-1498.

23. Jeffrey P. Jacobs, MD, James A. Quintessenza, MD, Redmond P. Burke, MD, and Constantine Mavroudis, MD. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: Atrial Septal Defect. Ann Thorac Surg 2000; 69: S18-24© 2000 by The Society of Thoracic Surgeons.

24. Anderson RH, Ettedgui JA, Devine WA. Sinus venosus defect. Am Heart J 1995; 129: 1229-32.

25. M Elisabeth Brickner, M.D., David Hillis, M.D., and Richard A. Lange, M.D.Congenital Heart Disease in Adults, first of two parts, Nejm Jan. 27, 2000 vol 342 N4 p256-263.

26. Petit J, Losay J, Bouchard F, Issad M, Maribas P, Lucet P; Evolution hemodynamique de la communication interauriculaire de type ostium secundum et sinus venosus. Etude de 1189 patients. Arch Mal Cœur 1986 ; 79 : 1162- 1167.

27. Van Praagh S, Carrera ME, Sanders SP, Mayer JE, Van Praagh R. Sinus venosus defect: unroofing of the right pulmonary veins. Anatomic and echographic findings ans surgical treatment. Am Heart J 1994; 128; 365-379.

28. Bofferding L, Hascoet J.M.Prise en charge précoce d'un nouveau-né atteint ou suspect de cardiopathie congénitale. Archives de Pédiatrie 2001;8:1116-20

29. Staffen RN, Davidson WR Jr. Echocardiographic assessment of atrial septal defects. Echocardiography. 1993;10:545-52.
30. Godart F, Rey C, Francart C, Jarrar M, Vaksmann G. Two-dimensional echocardiographic and color Doppler measurements of atrial septal defect, and compari- son with the balloon-stretched diameter. Am J Cardiol. 1993;72:1095-7.
31. Ovaert C, Kammache I, Bonello B, Habib G, Fraisse A. Occlusion percutanée des communications intercardiaques. Arch Cardiovasc Dis Supplements. 2011;3:154-62.
32. Maingourd Y, Bourges E, Caron FM, et al. Cardiopathies congénitales Shunts gauche droite. EMC Pédiatrie maladies infectieuses 1994;4:1-14.
33. Heitz F.Cardiopathies congénitales.EMC AkOS Encyclopédie pratique de médecine 1998;8:1-14.
34. Iserin L, Lévy M.Hypertension artérielle pulmonaire et syndrome d'Eisenmenger. EMC cardiologie angéiologie 2004;1:348-357.
35. Hoen B.Endocardites infectieuses : épidémiologie et approche diagnostique. Revue de médecine interne 2007;28:22-26
36. Gatzoulis MA, Li J, Ho SY.The echocardiographic anatomy of ventricular septal defect. Cardiology in the Young 1997;7:471-84.
37. Chantepie A.Communications interventriculaires.EMC cardiologie angéiologie 2005;2:202-230.
38. Sidi D.Physiologie physiopathologie et pathologie cardiovasculaire. EMC Pédiatrie 2004;1:341-350.
39. Marcon F, Bosser G, Lucron H, et al.Le rôle du cardiopédiatre dans la prise en charge néonatale d'une cardiopathie congénitale. Archives de Pédiatrie
40. *M Iselin , SHUNTS GAUCHE DROITE , ENCYCLOPEDIE MÉDICO-CHIRURGICALE* 32-015-A-18
41. Bofferding L, Hascoet J.M.Prise en charge précoce d'un nouveau-né atteint ou suspect de cardiopathie congénitale. Archives de Pédiatrie 2001;8:1116-20
42. Heitz F.Cardiopathies congénitales.EMC AkOS Encyclopédie pratique de médecine 1998;8:1-14.
43.EMC , le manuel du resident ,technique chirurgical thorax , Edition 2017

44. Anderson RH, Neches WH, Zuberbuhler JR, Penkoske PA. Scooping of the ventricular septum in atrioventricular septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988;**95**:146

45. Goor DA, Lillehei CW. Atrioventricular canal malformations. In: Congenital malformations of the heart. Orlando: Grune and Stratton; 1975. p. 132.

46. Carpentier A. Surgical anatomy and management of the mitral com- ponent of atrioventricular canal defects. In: Anderson RH, Shinebourne EA, editors. *Pediatric cardiology*. London: Churchill Livingstone; 1978. p. 477-90.

47. Bharati S, Lev M, McAllister Jr HA, Kirklin JW. Surgical anatomy of the atrioventricular valve in the intermediate type of common atrio- ventricular orifice. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1980;**79**:884-9.

48. Wakai CS, Edwards JE. Pathology study of persistent common atrio- ventricular canal. *Am Heart J* 1958;**56**:779.

49. Ebels T, Anderson RH, Devine WA, Debich DE, Penkoske PA, Zuber- buhler JR. Anomalies of the left atrioventricular valve and related ventricular septal morphology in atrioventricular septal defects. *J Tho- rac Cardiovasc Surg* 1990;**99**:299-307.

50. Rastelli GC, Kirklin JW, Titus JL. Anatomic observations on complete form of persistent common atrioventricular canal with special reference to atrioventricular valves. *Mayo Clin Proc* 1966;**41**:296-308.

51. Kachaner J.Canal atrioventriculaireEMC cardiologie-d'angéiologie 1995;11-041-B-20:1-10.

52. Bassil R, Acar P, Roux D. Canal atrioventriculaire.EMC Cardiologie 2008;11:1-8.

53. Tribak M, Marmade L, El Khouache M, et al.Résultats de la fermeture chirurgicales des communications interventriculaires à tous les âges. A propos de 30 cas.Annales de cardiologie et d'angéiologie 2008;57:48-51.

54. Piccoli JP, Wilkinson JL, Macarteny FJ, et al. Morphology and classification of atrioventicular defect. British Heart Journal 1979;42:633-9.

55. Acar P.Apports et limites de l'échocardiographie tridimensionnelle dans les cardiopathies congénitales.

56. Robert-Gnansia E, Francannet C, Bozio A, Bouvagnet P. Epidemiologie, étiologie et génétique des cardiopathies congénitales. EMC cardiologie angéiologie 2004;1:140-160.

57. Iselin M.Cardiopathies congénitales.EMC Radiodiagnostic 2010;32:12-15.

58. SIDI D., LE BIDOIS J., COTTEN L. et al.Prise en charge thérapeutique de l'insuffisance cardiaque du nouveau-né. In : RELIER JP ed. Progrès en néonatologie, Karger. Bale. 1990 : 10.

59. GUIGNARD JP., GOUYON JB.Body fluid homeostasis in the newborn infant with congestive heart failure : effects of diuretics. Clin Perinatol 1988, 15 : 447-466.

60. MASON DT.After load reduction and cardiac preformance. Physiologic basis of systemic vasodilatators as a new approach in treatment of ongestive heart failure. Am J Med 1978, 65 : 106-125

61. GAVRAS H., BRUNNER HR., TURINI GA. et al.Antihypertensive effect of oral angiotensin converting enzyme inhibitor. N Engl J Med, 1978, 298 : 991-995.

62. LISTER G., HELLEBRAN WE., KLEINMAN S. et al.Physiologic effects pf increasing hemoglobin concentration in left to right shunt in infant with ventricular septal defects. N Engl J Med 1982, 306 : 502- 505.

63. S. Konstantinides, A. Geibel, M Olschewski, L. Gornandt, H. Roskamm, G. Spillner, H. Just, W. Kasper; A comparison of surgical and medical therapy for atrial septal defect in adults. Nejm Vol 333 Aug 1995, N°8

64. Zhong-Dong Du, MD* , Ziyad M. Hijazi, MD, MPHFACC, Charles S. Kleinman, MD, FACC, Norman H. Silverman, MD, FACC, Kinley Larntz, PhD. Comparison between transcatheter and surgical closure of secundum atrial septal defect in children and adults. J Am Coll Cardiol, 2002; 39: 1836-1844.

65. Richard A. Hopkins, MD, Arthur A. Bert, MD, Bryan Buchholz, CCP, MS, Kathleen Guarino, BSN, PNP, and Merry Meyers, MS. Surgical Patch Closure Of Atrial Septal Defects. (Ann Thorac Surg 2004; 77: 2144-50) © 2004 by The Society Of Tho- racic Surgeons.

66. A. Giamberti, E. Mazzea, L. Di Chiara, E. Ferretti, L. Pasquini, R.M. Di Donato, right submammary minithoracotomy for repair of congenital heart defects. Euro- pean Journal of Cardio-thoracic Surgery 18 (2000) 678-682.

67 . 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 : 861-868.

68. Nicolas Doll, MDn Thomas Walther, MD, PhD, Volkmar Falk, MD, PhD, Christian Binner, MD, Jean Bucerius, MD, Michael A. Borger, MD, PhD, Jan F. Gummert, MD, PhD, Friedrich W. Mohr, MD, PhD, and Martin Kostelka, MD, PhD, Secundum ASD closure using a right lateral Minithoracotomy: Five year experience in 122 pa- tients.

69. HOUYEL L. Communications interauriculaires. Encycl Med Chir, Cardiologie 2003 ; 11-940-C-20 : 8p.

70. Houyel L, Petit J, Planché C, Sousa-Uva M, Roussin R, Belli E 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 .

71. Sousa Uva M, Roussin R, Petit J, Lacourgayet F, Serraf A, Planché C. Thoracotomie postéro-droite pour le traitement des lésions simples et isolées du cœur. Presse Méd 1995 ; 24 : 402-404.

72. Horvath KA, Burke RP, Collins JJ, Cohn LH Surgical treatment of adult atrialseptal defect : early and long term results. J Am Coll Cardiol 1992 ; 20 : 1156- 1159.

73. 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.

74. 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 HeartJ 1963 ; 66 : 498-508.

75. Patrice Dervanian, Loïc Macé, Jean Losay, Jean-Yves Neveux. Communications interauriculaires et retours veineux pulmonaires anormaux partiels. EMC - Techniques chirurgicales - Thorax 1997:1-0 [Article 42-774].

76. Joseph B. Morton, MBBS; Prashanthan Sanders, MBBS; Jitendra K. Vohra, MD; Paul B. Sparks, MBBS, PhD; John G. Morgan, MBBS; Steven J. Spence, ACCT; Leeanne E. Grigg, MBBS; Jonathan M. Kalman, MBBS, PhD. Effect of Chronic Right Atrial Stretch on Atrial Electrical Remodeling in Patients With an Atrial Septal Defect(Circulation .2003; 107: 1775.) © 2003 American Heart Association, lnc.

77. Felix Berger, MD, Michael Vogel, MD, PhD, Andrea Kramer, Vladimir Alexi-Meskishvili, MD, PhD, Yugo Weng, MD, Peter E. Lange, MD, PhD, Roland Hetzer, MD, PhD. Incidence of atrial flutter/fibrillation in adults with atrial septal defect before and after surgery Ann Thorac Surg 1999; 68: 75-78 © 1999 The Society of Thoracic Surgeons.

78. R. Mantovan, M. A. Gatzoulis, A. Pedrocco, P. lus, C. Cavallini, A. De Leo, R. Zecchel, V. Calzolari, C. Valfré and P. Stritoni . Supraventricular arrhythmia before and after surgical closure of atrial septal defects : spectrum, prognosis and man- agement. Europace 2003 5(2): 133-138; doi: 10. 1053/eupc. 2002.0294 © 2003 by European Society of Cadiology.

79 . BD Thanopoulos, CV Laskari, GS Tsaousis, A Zarayelyan, A Vekiou and GS Papadopoulos. Closure of atrial septal defects with the Amplatzer occlusion device: preliminary results. J. Am. Coll. Cardiol. 1998; 31; 1110-1116.

80. Lucia Torracca, MD, Gennaro Ismeno, MD, and Ottavio Alfieri, MD, FECTS. Totally Endoscopic Computer-Enhanced Atrial Septal Defect Closure in Six Patients. (Ann Thorac Surg 2001; 72: 1354-7) © 2001 by The Society of Thoracic Surgeons.

81. Bonhoeffer P, Fabbrocini M, Lecompte Y, Cifarelli A, Ballerini A, Frigiola A, et al. - Infundibular septal defect with severe aortic regurgitation: a new surgical approach. Ann Thorac Surg 1992;53:851-3.

82. Doty DB, Mcgoon DC - Closure of perimembranous ventricular septal defect. - J Thorac Cardiovasc Surg 1983 ; 85 : 781-790

83. Serraf A, Lacour-Gayet F, Bruniaux J , et al. - Surgical management of isolated multiple ventricular septal defects. Logical approach in 130 patients. - J Thorac Cardiovasc Surg 1992 ; 103 : 437-443

84. Jean-Yves Neveux, Loïc Macé, Patrice Dervanian - Communications interventriculaires - Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Traité de Techniques chirurgicales - Thorax : 42-780 (1995)
cliniques. Arch Pediatr 2004;11:728.

85.Hanna B, Colan SD, Bridges ND, Mayer JE, Castaneda A - Clinical and myocardial status after left ventriculotomy for ventricular septal defect closure [abstract]. - J Am Coll Cardiol 1991 ; 17 (suppl A) : 110 A

86. Singh AK, De Leval MR, Stark J - Left ventriculotomy for closure of muscular ventricular septal defect. Treatment of choice. - Ann Surg 1977 ; 186 : 577-580

87. Trusler GA, Moes EF, Kidd BS - Repair of ventricular septal defect with aortic insufficiency. - J Thorac Cardiovasc Surg 1973 ; 66 : 394-403

88. Lock JE, Block PC, McKay RG, Baim DS, Keane JF. - Transcatheter closure of ventricular septal defects. Circulation 1988;78:361-8.

89. O'Laughlin MP, Mullins CE. – Transcatheter occlusion of ventricular septal defects. Cathet Cardiovasc Diagn 1989;17: 175–9.

90. Bridges ND, Perry SB, Keane JF, Goldstein SA, Mandell V, Mayer Jr. JE, et al. – Preoperative transcatheter closure of congenital muscular ventricular septal defects. N Engl J Med 1991;324:1312–7.

91. Thanopoulos BD, Tsaousis GS, Konstadopoulou GN, Zarayelyan AG. – Transcatheter closure of muscular ventricular septal defects with the Amplatzer ventricular septal defect occluder: initial clinical applications in children. J Am Coll Cardiol 1999;33:1395–9.

92. Hijazi ZM, Hakim F, Al-Fadley F, Abdelhamid J, Cao QL. – Transcatheter closure of single ventricular septal defects using the Amplatzer muscular VSD occlude : initial results and technical considerations. Catheter Cardiovasc Interv 2000;49:167–72.

93. Hijazi ZM, Hakim F, Haweleh AA, Madani A, Tarawna W, Hiari A, et al. – Catheter closure of perimembranous ventricular septal defects using the new Amplatzer membranous VSD occluder: initial clinical experience. Catheter Cardiovasc Interv 2002;56:508–15.

94. Waight DJ, Bacha EA, Kahana M, Cao QL, Heitschmidt M, Hijazi ZM. – Catheter therapy of Swiss cheese ventricular septal defects using the Amplatzer muscular VSD occluder. Catheter Cardiovasc Interv 2002;55:355–61.

95. Bridges ND, Perry SB, Keane JF , et al. – Preoperative transcatheter closure of congenital muscular ventricular septal defects. N Engl J Med 1991 ; 324 : 1312–1317

96. Francisco Garay, M.D., Satinder Sandhu, M.D., Qi-Ling Cao, M.D. and Ziyad M. Hijazi, M.D., FACC – Device closure of congenital (perimembranous and muscular) and acquired ventricular septal defects using the Amplatzer devices : percutaneous and perventricular techniques – Heart views volume 7 no.2 June-August 2006

97. Joly H, Dauphin C, Motreff P, Boeuf B, Lusson JR. – Communication interventriculaire du nourrisson. Évolution à court terme (série prospective de 89 cas). Arch Mal Coeur 2004; 97:540–5.

98. Carpentier A. Surgical anatomy and management of the mitral com- ponent of atrioventricular canal defects. In: Anderson RH, Shinebourne EA, editors. *Pediatric cardiology*. London: Churchill Livingstone; 1978. p. 477–90.

99. Al-Hay AA, Lincoln CR, Shore DF, Shinebourne EA. The left atrioventricular valve in partial atrioventricular septal defect: mana- gement strategy and surgical outcome. *Eur J Cardiothorac Surg* 2004;**26**:754-61.

100. Abbruzzese PA, Napoleone A, Bini RM, Annecchino FP, Merlo M, Parenzan L. Late left atrioventricular valve insufficiency after repair of partial atrioventricular septal defects: anatomical and surgical deter- minants. *Ann Thorac Surg* 1990;**49**:111-4.

101. Padala M, Vasilyev NV, Owen Jr JW, Jimenez JH, Dasi LP, del Nido PJ, et al. Cleft closure and undersizing annuloplasty improve mitral repair in atrioventricular canal defects. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2008;**136**:1243-9.

102. Rowlatt UF, Rimoldi HJ, Lev M. The quantitative anatomy of the normal child's heart. *Pediatr Clin North Am* 1963;**10**:499.

103. Kanani M, Cook A, Kostolny M. Left ventricular outflow tract obs- truction after the modified single patch repair of atrioventricular septal defects: teasing fact from fiction. *Ann Thorac Surg* 2010;**89**:1339-40.

104. Freedom RM, Bini M, Rowe RD. Endocardial cushion defect and signi- ficant hypoplasia of the left ventricle: a distant clinical and pathological entity. *Eur J Cardiol* 1978;**7**:263-81.

105. Kobayashi M, Takahashi Y, Ando M. Ideal timing of surgical repair of isolated complete atrioventricular septal defect. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2007;**6**:24-6.

106. Moreno-Cabral RJ, Shumway NE. Double-patch technique for correction of complete atrio-ventricular canal. *Ann Thorac Surg* 1982;**33**:86-92.

107. Pacifico AD. Atrioventricular septal defects. In: Surgical for congenital heart defects. Philadelphia: WB Saunders; 1994, 373p.

108. Prêtre R, Dave H, Kadner A, Bettex D, Turina MI. Direct closure of the septum primum in atrioventricular canal defects. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004;**127**:1678-81.

109. dachi I, Yen Ho S, McCarthy KP, Uemura H. Ventricular scoop in atrioventricular septal defect: relevance to simplified single-patch method. *Ann Thorac Surg* 2009;**87**:198-203.

110. Aramendi JI, Rodriguez MA, Luis T, Voces R. No patch technique for complete atrioventricular canal repair. *Interact CardioVasc Thorac Surg* 2006;**5**:349-52.

111. Myers PO, Cikirikcioglu M, Aggoun Y, Murith N, Kalangos A. No- patch technique for complete atrioventricular canal repair. *Ann Thorac Surg* 2010;**90**:317-9.

112. Roubertie F., Kalfa D., Lenoir M., Le Bret E. Persistance du canal artériel. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Techniques chirurgicales - Thorax, 42-763, 2011.

113. Laborde F, Folliguet T, Batisse A, Dibie A, da-Cruz E, Carbognani D. Video-assisted thoracoscopic surgical interruption: the technique of choice for patent ductus arteriosus. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995; **110**:1681-5.

114. Le Bret E, Folliguet T, Laborde F. Videothoracoscopic surgical inter- ruption of patent ductus arteriosus. *Ann Thorac Surg* 1997;**64**:1492-4.

115. Le Bret E, Papadatos S, Folliguet T, Carbognani D, Pétrie J, Aggoun Y, et al. Interruption of patent ductus arteriosus in children: Robotically assisted versus videothoracoscopic surgery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002;**123**:973-6.

116.Bernier PL, Stefanescu A, Samoukovic G, Tchervenkov CI. The challenge of congenital heart disease worldwide: epidemiologic and demographic facts. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu 2010;13:26 -34

117.E.Garne,C.Stoll,andM.Clementi,"Evaluationofprenatal diagnosis of congenital heart diseases by ultrasound: experiencefrom 20 European registries," Ultrasound in Obstetrics and Gynecology, vol.17,no.5,pp.386-391,2001.

118.International Society of Ultrasound in Obstetrics #38; Gynecology, "Cardiac screening examination of the fetus: guidelines for performing the "basic" and "extended basic" cardiac scan," Ultrasound in Obstetrics & Gynecology,vol.27,pp.107-113,2006.

119.Haddad A, Bourezak R, Aouiche M, Ait Mohand R, Hamzaoui A, Bourezak SE. Chirurgie des cardiopathies congénitales à l'âge adulte. À propos de 540 cas. Ann Cardiol Angeiol 2015;23:43-8, http://dx.doi.org/10.1016/j.ancard.2015.02.005.

120.MbayeA , et al. Cardiopathie congénitales de l'adolescent et de l'adulte :prise en charge dans un service de cardiologie générale au sénégal . Ann cardiol Angeiol (Paris) (2017)http://dx.doi.org/10.1016/j.ancard.2017.02.003

121.Hamilton DI , Bozkurt AK , Surgical correction of congenital heart defects in adults Scot Med J 1992; 37: 80-82

122.Zomer AC , verheugt MDCL.Surgery in Adults With Congenital Heart Disease Circulation. 2011;124:2195-2201.

123.Al-Balushi A, Al-Kindi H, Al-Shuaili H, Kumar S, Al-Maskari S. Ado- lescents and adults with congenital heart diseases in oman. Oman Med J 2015;30(1):26-30.

124.George D. Giannoglou, Antonios P, et al. Adult congenital heart disease investigated with cardiac catheterization over a 20-year period. Open Cardiovascular Med J 2009;3:124-7.

125.Annie Dore D, Glancy L. Cardiac surgery for grown up congenital heart patients: survey of 307consecutive operation from 1991to 1994. Am J Cardiol 1997;80:906-13.

126.silversides CK, Marelli A, Beauchesne L, et al. Canadian Cardio- vascular Society 2009 Consensus Conference on the management of adults with congenital heart disease: executive summary. Can J Cardiol 2010;26(3):143-50.

127.Ejim EC, Anisiuba BC, Oguanobi NI, et al. Congenital heart diseases in adults: a review of echocardiogram records in Enugu, South-East Nigeria. Ann Med Health Sci Res 2014;4(4):522-5.

128.Verheugt CL, Uiterwaal CS, Van der Velde ET, et al. Gender and outcome in adult congenital heart disease. Circulation 2008;118(1):26-32.

129.FavilliS,SantoroG,BalloP,etal.PrevalenceandclinicalcharacteristicsofadultpatientswithcongenitalheartdiseaseinTuscany.JCardiovascMed(Hagerstown)2012;13(12):805-9.

130.EngelfrietP,BoersmaE,OechslinE,etal.Thespectrumofadultcongenitalheartdiseasein Europe: morbidity and mortality in a 5 years follow-up period. The Euro Heart Survey on adult congenital heart disease. Eur Heart J 2005;26(21):2325-33.

131.Zomer AC, Vaartjes I, van der Velde ET, et al. Heart failure admissions in adults with congenital heart disease; risk factors and prognosis. Int J Cardiol 2013;168(3):2487-93.

132.M.HASSAN.Cardiopathie congénitale et radiographie thoracique chez l'enfant Feulliet de radiologie 2006, 46, n°2, 111-129 . Masson, Paris, 2006.

133.FERREIRA SM., FERREIRA AG., DE LOURDES CONTENTE GOMES M., DA COSTA LINHARES A., DECOURT LV.Detection of abnormalities in the nursery of a general hospital in the amazon region : correlation with potential risk factors.Cardiol Young 1999, 9 (2) : 163-8.

134.HOEFFEL JC., DALLY P., LEGRAS B., WORMS AM., PERNOT C.Roentgen aspects of isolated pulmonary valvular stenosis on chest plain films. J Radiol 1986, 26 : 248-252.

135.WORMS AM., MARCON F.Cardiopathies congénitales. Encycl Méd Chir, Thérapeutique,25-327-A10, 1993, 20p

136.P.ACAR.Apport et limites de l'échographie tridimentionnelles dans les cardiopathies congénitales. 13 (2006) 51-56.

137.PFAMMATER JB., BERDAT PA., CARREL TP., STOCKER FP.open heart operations without diagnostic cardiac catheterisation. Ann Thorac Surg 1999, 68 (2) : 532-26.

138.SHARMA S., ANAND R., KANTER KR. et al.The usefulness of echocardiography in the surgical management of infants with congenital heart disease. Clin Cardiol 1992, 15 : 891-7

139 .ZELLERS TM., ZEHR R., WEINSTEIN E., LEONARD S., RING S., NIKAIDOH H.Two dimensional and Doppler echocardiography alone can adequately define preoperative anatomy and hemodynamic status before repair of complete atrioventricular septal defects.

140.STEINBERGER J., MOLLER JH., BERRY JM., SINAIKO AR.Echocardiographic diagnosis of heart disease in apparently healthy adolescents.

141 .TWORETZKY W., MC EL HINNEY DB., BROOK MM., REDDY VM., HANLEY FL., SILVERMAN NH.Echocardiographic for complete repair of major congenital heart defects. J Am Coll Cardiol 1999, 33 (1) : 228-33

142.PINKALA J., NYKANEN D., FREEDOM MR., BENSON L.Interventional cardiac catheterization. Pediatr Clin North Am 1999, 46 : 441- 465.

143 .JEFFERY MEADOWS , MICHAEL J.Advances in thranscatheter Intervention in adults with congenital heart disease. Progresse in cardiovascular diseases 53 (2011) 265_273.

144.RUTTENBERG HD.Concerning the etiology of congenital heart disease.Am Heart J 1972, 84 ;43.

145.Richard Jonas A. Congenital heart surgery in developing countries. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu 2008;11:3-6.

146.AworiMN,OgendoSW.Managementpathwayforcongenitalheartdisease in Kennyata National Hospital, Nairobi. East Afr Med J 2007;7:312-7.

147.SWENSON JM., FISHER DR., MILLER SA., BOYLE GJ., ETTEDGUI JA., BEERMAN LB. Are chest radiographs and electrocardiograms still valuable in evaluating new patients with heart murmurs or chest pain.

148. Cowley CG, Lloyd TR, Bove EL, Gaffney D, Dietrich M, Rocchini AP. Comparison of results of closure of secundum atrial septal defect by surgery versus Amplatzer septal occluder. Am J Cardiol 2001; 88 (5): 589-91.

149. Dajani AS. Taubert KA, Wilson W, et al. Prevention of bacterial endocarditis: recommendations by the American Heart Association. JAMA 1997; 277: 1794-801.

150. Thomson JD, Aburawi EH, Watterson KG, Van Doorn C, Gibbs JL. Surgical and transcatheter (Amplatzer) closure of atrial septal defects: a prospective compari- son of results and cost. Heart 2002; 87(5): 466-9

151. MECHMECHE R, BOUSAADA R, FARHATI A, BENFREDJ S, PETIT J.Fermeture percutanée des communications interauriculaires ostium secun- dum par Amplatzer. A propos des 5 premières observations tunisiennes.La Tunisie Médicale 2003 ; 81 (5) : 339-343.

152. BERGOËND E, NEVILLE P, LAMBERT V, PEPIN-DONAT M, SIRINELLI A, LOSAY J, MACE L, MAY MA, MARCHAND M CHANTEPIE A.Déplacement secondaire d'une prothèse d'Amplatzer de communication in- terauriculaire.
Arch Mal Cœur Vaiss 2001 ; 94 (12) : 1404-1408.

153. HILL SL, BERUL CI, PATEL HT, RHODES J, CAO QL, HIJAZI ZM.Early ECG Abnormalities Associated with Transcatheter Closure of Atrial Septal Defects Using the Amplatzer Septa Occluder J Intervent Cardiac Elec- trophysiology 2000 ; 4 : 469-474.

154. AGGOUN Y, GALLET B, ACAR P, PULIK M, CZITROM D, LAGIER A, LABORDE F.
Perforation de l'aorte après fermeture percutanée d'une communication in- terauriculaire par prothèse d'Amplatzer, révélée par une hémolyse aiguë sévère.Arch Mal Cœur Vaiss 2002 ; 95 (5) : 479-482.

155. CHRISTEN T, MACH F, DIDIER D, KALANGOS A, VERIN V,TRINDADE P.Late cardiac tamponade after percutaneous closure of a patent foramen ovale.Eur J Echocardiogr 2005 ; 6 : 465 – 469.

156. MECHMECHE R, BOUSSAADA R.La prothèse d' Amplatzer : Nouvelle approche thérapeutique de la ferme- ture percutanée des communications interauriculairesLa Tunisie Médicale 2000 ; 78 (1) : 75-77.

157. Steffen P Schoen, Alessandra Boscheri, Stefan A Lange, Martin U Braun, Joerg F Fuhrmann, Utz Kappert and ruth H Strasser Incidence of aortic Valve Regurgitation and Outcome after Percutaneous Closure of Atrial Defects and Patent Foramen Ovale Septal published online 10 Dec 2007.

158. Formigari R, Di Donato RM, Mazzera E, Carotti A, Rinelli G, Parisi F, et al. Mini- mally invasive or interventional repair of atrial septal defects in children: experi- ence in 171 cases and comparison with conventional strategies. J Am Coll Cardiol 2001; 37 (6): 1707-12.

159. Vladimiro L. Vida, MD, Joaquin Barnoya, MD, MPH, Mauricio O'Connell, MD, Juan Leon-Wyss, MD, Luis A. Larrazabal, MD and Aldo R. Castaneda, MD, PhD. Surgical Versus Percutaneous Occlusion of Ostium Secundum Atrial Septal De- fects. Result and cost effective considerations in a low-income country. J Am Coll Cardiol, 2006; 47: 326-331. © 2006 by the American College of Cardiology Foundation.

160. Kariappa, S. M., Assaad, N. N., Chard, R. B., Hughes, C. F., & Celermajer, D. S. (1998). Congenital heart surgery in adults: An Australian experience of 379 cases. The Asia Pacific Heart Journal, 7(1), 22-25.doi:10.1016/s1328-0163(98)90050-1

161. Matsuo, K., Kabasawa, M., Asano, S., Tateno, S., Kawasoe, Y., Okajima, Y., … Murayama, H. (2017). Surgical treatment for adult congenital heart disease: consideration for indications and procedures. General Thoracic and Cardiovascular Surgery, 66(2), 57-64.doi:10.1007/s11748-017-0861-2

162. .DU Z-D, HIJAZI ZM, KLEINMAN CS, SILVERMAN NH, LARNTZ K.Comparison between transcatheter and surgical closure of secundum atrial septal defect in children and adults.J Am Coll Cardiol 2002 ; 39(11) : 1836-1844.

163. HOPKINS RA, BERT AA, BUCHHOLZ B, GUARINO K, MEYERS M. Surgical patch closure of atrial septal defectsAnn Thorac Surg 2004 ; 77 : 2144-50.

164. MAATOUK F, BEN FARHAT M, BETBOUT F, GAMRA H,BEN HAMDA K, JARRAR M, HAMMAMI S, ABBED F, BEN GADHA NDRIDI Z.Dilatation ventriculaire droite et cinétique du septum interventriculaire après fermeture chirurgicale de la communication interauriculaire. Arch Mal Cœur Vaiss 2001 ; 94 (3) : 204-210

165. THILEN.U, PERSSON.S Closure of atrial septal defect in the adult. Cardiac remodelling is an early event. Int J Cardiol 2005 ; 07703 : 6p